

Recomendaciones para el uso de ecocardiografías en la evaluación de la enfermedad cardíaca reumática: un informe de la American Society of Echocardiography

Dra. Natesa G. Pandian, (Chair), Dra. Jin Kyung Kim, FASE (Co-Chair), Dr. Jose Antonio Arias-Godinez, Dr. Gerald R. Marx, FASE, Dr. Hector I. Michelena, FASE, Dr. Jagdish Chander Mohan, MBBS, FASE, Dr. Kofoworola O. Ogunyankin, FASE, Dr. Ricardo E. Ronderos, FASE, Dra. Leyla Elif Sade, Dra. Anita Sadeghpour, FASE, Dr. Shantanu P. Sengupta, DNB, FASE, Dr. Robert J. Siegel, FASE, Dr. Xianhong Shu, Amiliana M. Dra. Soesanto, Dra. Lissa Sugeng, FASE, Dr. Ashwin Venkateshvaran, RCS, RDCS, FASE, Dr. Marcelo Luiz Campos Vieira y Stephen H. Dr. Little, FASE, *Newport Beach, California; Irvine, California; Ciudad de México, México; Boston, Massachusetts; Rochester, Minnesota; Nueva Delhi, India; Lagos, Nigeria; Buenos Aires, Argentina; Ankara, Turquía y Pittsburgh, Pensilvania; Washington, Distrito de Columbia; Nagpur, India; Los Ángeles, California; Shanghai, China; Yakarta, Indonesia; Manhasset, Nueva York; Estocolmo, Suecia; São Paulo, Brasil; Houston, Texas*

La fiebre reumática aguda y sus secuelas crónicas, la enfermedad cardíaca reumática (ECR) presentan problemas de salud importantes en todo el mundo y siguen siendo las enfermedades cardiovasculares más frecuentes en niños y jóvenes en todo el mundo. La ecocardiografía es la herramienta de diagnóstico más importante en el reconocimiento de esta enfermedad prevenible y tratable, y desempeña un papel invaluable en la detección de la presencia de la enfermedad subclínica que necesita terapia inmediata o evaluación de seguimiento. Este documento proporciona recomendaciones para el uso integral de la ecocardiografía en el diagnóstico y la intervención terapéutica de la ECR. El diagnóstico ecocardiográfico de la ECR se realiza cuando se observan los hallazgos típicos de anomalías valvulares y subvalvulares, como fusión comisural, engrosamiento de las valvas y movilidad restringida de las valvas, con diversos grados de calcificación. La válvula mitral se ve afectada en la mayoría de los casos, dando lugar a una estenosis mitral. La valvulopatía mixta y la patología cardiopulmonar asociada son frecuentes. La gravedad de las lesiones valvulares y los efectos hemodinámicos en las cámaras del corazón y las presiones de la arteria pulmonar deben examinarse rigurosamente. Es esencial aprovechar todas las modalidades disponibles de ecocardiografía para obtener detalles anatómicos y hemodinámicos precisos de las lesiones en las válvulas afectadas para la planificación diagnóstica y estratégica previa al tratamiento. La monitorización ecocardiográfica intraoperatoria es fundamental durante el tratamiento quirúrgico o con catéter de la ECR, al igual que el control ecocardiográfico de las complicaciones posteriores a la intervención o la progresión de la enfermedad. Es imprescindible el uso de la ecocardiografía en todo el espectro de tratamiento de la ECR. (J Am Soc Echocardiogr 2023;36:3-28.)

Del Hoag Hospital, Newport Beach, California (N.G.P.); University of California Irvine, Irvine, California (J.K.K.); Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México (J.A.A.G.); Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts (G.R.M.); Mayo Clinic, Rochester, Minnesota (H.I.M.); Fortis Hospital, Nueva Delhi, India (J.C.M.); First Cardiology Consultants Hospital, Lagos, Nigeria (K.O.O.); Instituto Cardiovascular de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina (R.E.R.); Baskent University, Ankara, Turquía (L.E.S.) y Pittsburgh University Medical Center, Pittsburgh, PA; MedStar Health Research Institute, Washington, Distrito de Columbia (A.S.); Sengupta Hospital and Research Institute, Nagpur, India (S.P.S.); Cedars Sinai Medical Center, Los Ángeles, California (R.J.S.); Fudan University, Shanghai, China (X.S.); Universitas Indonesia / National Cardiovascular Center Harapan Kita, Yakarta, Indonesia (A.M.S.); North Shore University Hospital, Manhasset, Nueva York (L.S.); Karolinska Institutet, Estocolmo, Suecia (A.V.); Facultad de Medicina de la Universidad de São Paulo, São Paulo, Brasil (M.L.C.V.); Houston Methodist Hospital, Houston, Texas (S.H.L.).

Los siguientes autores no informaron conflictos de intereses reales o potenciales en relación con este documento: Dr. Jin Kyung Kim, FASE, Dr. Jose Antonio Arias Godinez, Dr. Gerald R. Marx, FASE, Dr. Kofoworola O. Ogunyankin, FASE, Dr. Ricardo E Ronderos, FASE, Dra. Leyla Elif Sade, Dra. Anita Sadeghpour, FASE, Dr. Shantanu P. Sengupta, DNB, FASE, Dr. Robert J. Siegel, FASE, Dr. Xianhong Shu, Dra. Amiliana M. Soesanto, Dra. Lissa Sugeng, FASE, Dr. Ashwin Venkateshvaran, RCS, RDCS, FASE y Dr. Marcelo Luiz Campos Vieira.

Los siguientes autores informaron relaciones con uno o más intereses comerciales: La Dra. Natesa G. Pandian ha participado en el grupo de ponentes de Bristol Myers Squibb.

El Dr. Hector I. Michelena, FASE, ha recibido honorarios de orador de Artivion and Biostable Science and Engineering. El Dr. Jagdish Chander Mohan, MBBS, FASE, es miembro del departamento de oradores de Astra Zeneca Pharmaceuticals Ltd, Boehringer Ingelheim, Merck & Co. (MSD), Novartis India, Eris Life Sciences, Alkem Laboratories Ltd, Sanofi India, CIPLA, Glenmark Pharmaceuticals, USV Ltd y Lupin Ltd. Recibió honorarios de cada organización que no superaban los 500 USD por año. El Dr. Stephen H. Little, FASE, tiene acuerdos de investigación institucional con Medtronic, Abbott Structural Heart, Boston Scientific y Edwards Lifesciences. No tiene una relación financiera personal ni ha recibido honorarios de la industria.

Solicitudes de reimpresión: American Society of Echocardiography, Meridian Corporate Center, 2530 Meridian Parkway, Suite 450, Durham, NC 27713 (Correo electrónico: ase@asecho.org).

A los miembros de ASE:

Inicie sesión en www.ASELearningHub.org para obtener créditos por educación médica continua por medio de una actividad en línea relacionada con este artículo. Los certificados están disponibles para el acceso inmediato una vez que se complete satisfactoriamente la actividad y el trabajo posterior. Esta actividad es gratuita para los miembros de la ASE y cuesta 25 USD para los no miembros.

0894-7317/\$36.00

Copyright 2022 Publicado por Elsevier Inc. en nombre de la Sociedad Estadounidense de Ecocardiografía.

<https://doi.org/10.1016/j.echo.2022.10.009>

Este documento está respaldado por los siguientes Socios de la Alianza Internacional de la ASE: Federación Argentina de Cardiología; Sociedad Argentina de Cardiología; Sociedad ASEAN de Ecocardiografía; Asociación Asia-Pacífico de Ecocardiografía; Asociación Australiana de Sonografistas; Sociedad Británica de Válvulas Cardíacas; Sociedad Británica de Ecocardiografía; Sociedad Canadiense de Ecocardiografía; Sociedad de Anestesia Cardiorotáica de Sudáfrica; Departamento de Imagen Cardiovascular de la Sociedad Brasileña de Cardiología; Sociedad de Imagen Cardiovascular de la Sociedad Interamericana de Cardiología; Sociedad China de Ecocardiografía; Sección de Ecocardiografía de la Sociedad Cubana de Cardiología; Academia India de Ecocardiografía; Sociedad Indonesia de Ecocardiografía; Sociedad Iraní de Ecocardiografía; Sociedad Italiana de Anestesia Cardio-Torácica y Cuidados Intensivos; Sociedad Japonesa de Ecocardiografía; Sociedad Coreana de Ecocardiografía; Sociedad Mexicana de Ecocardiografía e Imagen Cardiovascular; Asociación Nacional de Cardiólogos de México, AC; Sociedad Nacional de Ecocardiografía de México AC; Sociedad Filipina de Ecocardiografía; Sociedad Saudí de Ecocardiografía; Sociedad Tailandesa de Ecocardiografía; Sociedad Panafricana de Cardiología; y Sociedad Vietnamita de Ecocardiografía.

Palabras clave: Ecocardiografía, enfermedad cardíaca reumática, cardiopatía valvular, estenosis mitral, insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar

Abreviaturas	ÍNDICE		
E2D = ecocardiografía bidimensional	I. INTRODUCCIÓN	AVM = Área de la válvula mitral	Válvula aórtica reumática
E3D = ecocardiografía tridimensional	II. EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD CARDÍACA REUMÁTICA	AP = Arteria pulmonar	IV.C.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis valvular aórtica reumática
FA = fibrilación auricular	III. CONCEPTOS BÁSICOS DE LA FISIOPATOLOGÍA, PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EXAMEN	PDAP = Presión diastólica de la arteria pulmonar	IV.C.3. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación de la válvula aórtica reumática
RA = regurgitación aórtica	III.A. Fisiopatología y presentación clínica	PSAP = Presión sistólica de la arteria pulmonar	Puntos clave
FRA = fiebre reumática aguda	III.B. Examen ecocardiográfico en la fiebre reumática aguda	VMPB = Valvuloplastia mitral percutánea con balón	Recomendaciones
EA = estenosis aórtica	Puntos clave	HP = hipertensión pulmonar	IV.D. Estenosis tricúspide reumática
CIA = comunicación interauricular	Recomendaciones	PHT = Tiempo de hemipresión	IV.D.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la estenosis tricúspide reumática
VA = válvula aórtica	IV. VALVULOPATÍAS REUMÁTICA	PISA = Área de superficie de la isovelocidad proximal (Proximal isovelocity surface area)	IV.D.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis tricúspide
AVA = área de la válvula aórtica	IV.A. Estenosis mitral	RP = Regurgitación pulmonar	Puntos clave
ASC = área de superficie corporal	IV.A.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la estenosis mitral	EP = Estenosis pulmonar	Recomendaciones
RMC = resonancia magnética cardíaca	IV.A.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis mitral	VP = Válvula pulmonar	IV.E. Regurgitación tricúspide reumática
CSA = área de la sección transversal	IV.A.3. Estenosis mitral en el embarazo	AD = Aurícula derecha	IV.E.1. Evaluación anatómica de la regurgitación tricúspide reumática
TC = tomografía computarizada	Puntos clave	ECR = Enfermedad cardíaca reumática	IV.E.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación tricúspide reumática
CWD = doppler de onda continua	Recomendaciones	VD = Ventrículo derecho	Puntos clave
FE = fracción de eyección	IV.B. Regurgitación mitral reumática	TSVD = Tracto de salida ventricular derecho	Recomendaciones
AORE = área efectiva del orificio regurgitante	IV.B.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la regurgitación mitral reumática	EST = Ecocardiografía speckle tracking (rastreo de marcas)	IV.F. Válvula pulmonar reumática
CAF = cambio de área fraccional	IV.B.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación mitral reumática	TAPSE = Excursión sistólica del plano del anillo tricúspideo	IV.F.1. Estenosis pulmonar reumática
EGA = estreptococo b-hemolítico del grupo A	Puntos clave	ETE = ecocardiografía transesofágica	IV.F.2. Regurgitación pulmonar reumática
TLG = tensión longitudinal global	Recomendaciones	ETT = Ecocardiografía transtorácica	Puntos clave
AI = aurícula izquierda	IV.C. Válvula aórtica reumática	RT = Regurgitación tricúspide	Recomendaciones
OAI = orejuela auricular izquierda	IV.C.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la	ET = Estenosis tricúspide	IV.G. Evaluación de la valvulopatía mixta
VI = ventrículo izquierdo		VT = Válvula tricúspide	
TSVI = tracto de salida ventricular izquierdo		AVT = Área de la válvula tricúspide	
RM = regurgitación mitral		VC = Vena contracta	
EM = estenosis mitral		VTI = Integral de la velocidad-tiempo	
VM = válvula mitral			

Recomendaciones

V. OTRAS CONSIDERACIONES

V.A. Consideraciones técnicas en las imágenes ecocardiográficas de la enfermedad cardíaca reumática

Recomendaciones

V.B. Consecuencias hemodinámicas secundarias (hipertensión pulmonar)

Recomendaciones

V.C. Disfunción de la cámara

Recomendaciones

V.D. Guía ecocardiográfica para el tratamiento percutáneo y quirúrgico

V.D.1. Guía ecocardiográfica para el examen y la orientación en el procedimiento

V.D.2. Evaluación de los resultados posteriores al procedimiento y posibles complicaciones

Recomendaciones

VI. CONCLUSIONES

VII. REFERENCIAS

I. INTRODUCCIÓN

La fiebre reumática aguda (FRA) y sus secuelas crónicas, la enfermedad cardíaca reumática (ECR), son problemas de salud importantes en todo el mundo.¹ La ECR es una de las enfermedades cardiovasculares más frecuentes en niños y jóvenes menores de 25 años de edad, alrededor del mundo, y sigue siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad en todos los países en vías de desarrollo.¹ La ECR es la causa más importante de valvulopatía cardíaca en muchas partes del mundo. Con la migración e inmigración continuas en las últimas décadas, la ECR ha atravesado las fronteras y se ha convertido en una carga mundial.

Si bien anteriormente se han publicado criterios ecocardiográficos mínimos para el diagnóstico de la ECR y criterios de diagnóstico para la FRA que incorporan ecocardiografía Doppler,^{2,3} falta una guía para comprender la evaluación no invasiva de las lesiones cardíacas reumáticas. El propósito de este documento es proporcionar recomendaciones para el uso de la ecocardiografía en el diagnóstico, la clasificación y la evaluación de riesgos de la ECR, y ayudar a educar a los médicos y a los ecografistas de todo el mundo sobre el rol esencial de la ecocardiografía en la evaluación comprensiva de la enfermedad, y proporcionar indicaciones terapéuticas.

II. EPIDEMIOLOGÍA DE LA ENFERMEDAD CARDÍACA REUMÁTICA

Un informe reciente identificó más de 33 000 000 de casos de ECR en el mundo.⁴ Sin embargo, estas estadísticas pueden subrepresentar la carga de la enfermedad, debido a informes insuficientes, escasos recursos de atención médica, y pocos programas de registro sistemáticos en los países de bajos ingresos donde la enfermedad es endémica.¹ La adición de una ecocardiografía a los protocolos de examen lleva a una estimación mucho más alta de la prevalencia de la ECR, hasta diez veces más que lo identificado por el examen clínico solo.⁵ La prevalencia más alta se encuentra en Oceanía, Sur de Asia, y África subsahariana central.⁴

Si bien la incidencia es baja en las naciones industrializadas, la FRA y la ECR no son poco frecuentes entre ciertas poblaciones indígenas dentro de estos países.^{6,7} Además, se observan nuevos casos de ECR en las naciones industrializadas con cambios demográficos debido a la falta de gravedad de países subdesarrollados.^{1,6} En los Estados Unidos, la ECR ocupa el 8.⁹ lugar entre las causas cardiovasculares en términos de muertes, años de vida perdidos y tasa de mortalidad estandarizada por edad a nivel nacional.⁸

Dada la carga general de la enfermedad y la alta probabilidad de desarrollar la ECR a partir del episodio inicial de la FRA, los médicos deben hacer un diagnóstico preciso e instituir inmediatamente el tratamiento antibiótico adecuado y la profilaxis. Con la incorporación reciente de hallazgos ecocardiográficos en los criterios de diagnóstico para la FRA y la ECR, se están registrando más casos subclínicos de carditis reumática y ECR.^{2,3} La aplicación de la ecocardiografía, por lo tanto, tiene una implicancia fundamental en la modificación de la carga mundial de la carditis reumática y la ECR, su tratamiento y el pronóstico en esta era globalizada.

III. CONCEPTOS BÁSICOS DE FISIOPATOLOGÍA, PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EXAMEN DE DETECCIÓN

A. Fisiopatología y presentación clínica

La ECR es la consecuencia a largo plazo de una lesión mediada por el sistema inmunitario en las válvulas cardíaca y cardíaca después de una infección por estreptococo *β* hemolítico del grupo A (EGA), también conocido como *Streptococcus pyogenes* (Figura 1A). La FRA es una enfermedad aguda después de la infección y, por lo general, se manifiesta de 2 a 4 semanas después de la amigdalitis por EGA. Las presentaciones clínicas de la FRA pueden ser variables y pueden incluir fiebre, artritis, carditis, corea, nódulos subcutáneos y eritema marginado. De estas, la carditis es la presentación más frecuente (50 % a 70 %) durante el primer episodio de la FRA.³ Aunque la carditis reumática aguda puede presentarse como una pancarditis que afecta al endocardio, al miocardio y al pericardio, casi siempre se trata de una valvulitis, es decir, una inflamación del endocardio valvular. La carditis subclínica se define por la presencia de valvulitis detectada mediante ecocardiografía sin signos clínicos de carditis, y puede estar presente en hasta el 53 % de todos los casos de FRA.⁹ Se cree que la oncogénesis de la carditis reumática aguda es inmunomediada después de la infección por el EGA. Anticuerpos desarrollados en respuesta a la faringitis por EGA de reacción cruzada con proteínas cardíacas a través de un proceso denominado “mimetismo molecular”.¹⁰ La respuesta autoinmunitaria posterior causa las principales manifestaciones de la FRA. La presencia de la FRA solo en un subconjunto de niños sin tratamiento para la faringitis estreptocócica y el hecho de que solo una minoría de los niños afectados desarrollan ECR también sugieren un posible rol de la susceptibilidad del huésped.¹¹ Cuerpos de Aschoff (Figura 1B), las lesiones patognomónicas del proceso reumático que se forman en el endocardio de la válvula cardíaca y en el miocardio, se cree que son sitios de inflamación granulomatosa como resultado de la hipersensibilidad tardía mediada por linfocitos T contra los antígenos del EGA.¹² El daño a las válvulas cardíacas puede ser progresivo, sin causa aparente de ECR, las secuelas crónicas de la carditis, con el desarrollo de estenosis valvular y regurgitación, hipertensión pulmonar (HP), e insuficiencia cardíaca. Por lo tanto, la lesión mediada por el sistema inmunitario responsable de la carditis reumática aguda depende principalmente de una tríada de factores: infección por el EGA, un huésped susceptible y una respuesta del huésped aberrante.

B. Examen ecocardiográfico en la fiebre reumática aguda

La ecocardiografía mejora significativamente el rendimiento diagnóstico de la carditis en los casos sospechosos, ya que las regurgitaciones valvulares patológicas leves y moderadas pueden pasar desapercibidas sólo con la auscultación. Esto es importante porque se recomienda una mayor duración de la profilaxis secundaria para prevenir la recurrencia de la fiebre reumática en pacientes con valvulitis.¹³ En 2015, el uso de la ecocardiografía se incorporó formalmente a los criterios revisados de Jones como herramienta para diagnosticar la carditis reumática, con el reconocimiento de la carditis subclínica (o valvulitis ecocardiográfica) como criterio principal para el diagnóstico de la FRA.³ Ecografía cardíaca portátil en el punto de atención (POCUS cardíaco)

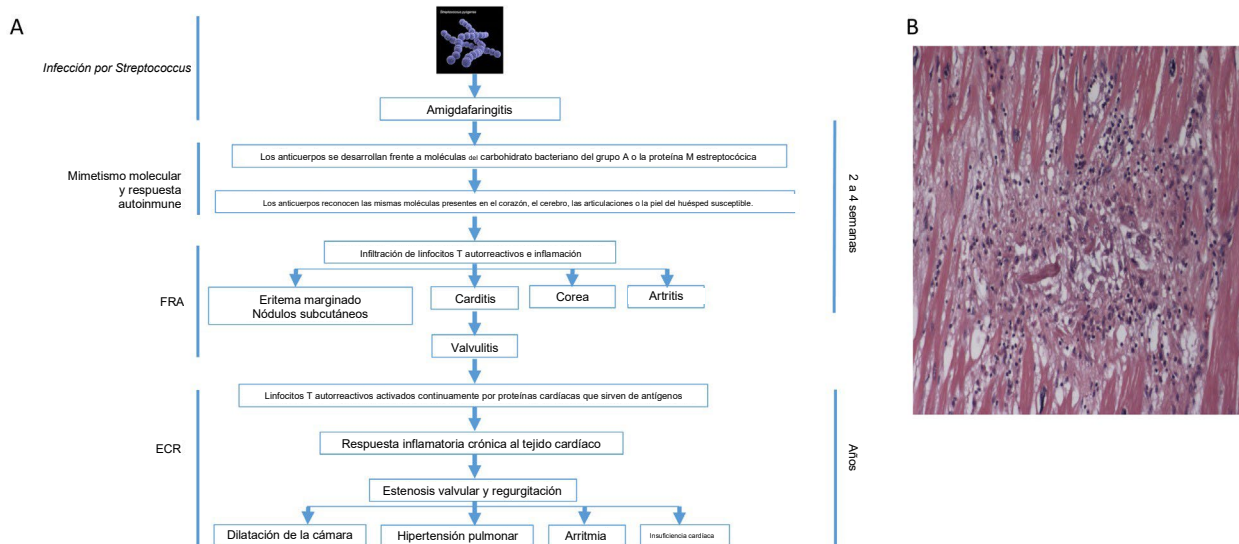


Figura 1 (A) Ilustración de la fisiopatología y presentación clínica de la fiebre reumática aguda (FRA) y la enfermedad cardíaca reumática (ECR). **(B)** Tinción con hematoxilina-eosina de cuerpos de Aschoff presentes en el miocardio.

Los instrumentos son muy portátiles y menos costosos que los equipos de ultrasonidos cardíacos estándar y suponen una alternativa prometedora para mejorar el diagnóstico de la ECR.¹⁴ Puede ser una alternativa razonable utilizar la POCUS para el examen en zonas de escasos recursos, pero es posible que la POCUS no proporcione información completa. La afectación de la válvula izquierda es la patología más frecuente, ya que la regurgitación pulmonar o tricuspídea (RT) aislada rara vez es de origen reumático. Se han propuesto dos tipos de hallazgos ecocardiográficos para diagnosticar la valvulitis reumática: [1] regurgitación mitral (RM) patológica o regurgitación aórtica (RA) (Figura 2A) y [2] cambios morfológicos de valvulitis en la válvula mitral (VM) y la válvula aórtica (VA) (Figura 2B-D).³

En niños sanos, se puede observar regurgitación fisiológica mínima en todas las válvulas cardíacas. En los niños, una RA o una RM superior a trazas debe considerarse patológica y puede indicar una carditis reumática o una ECR, siempre que se excluyan las causas no reumáticas. Para que un chorro regurgitante se considere anormal, el chorro de flujo debe producir una forma de onda espectral doppler de onda continua (CWD) completa. Específicamente, la RM pansistólica o la RA pandiastólica observadas en más de 1 vista con una velocidad máxima >3 m/s deben considerarse significativas en las poblaciones en riesgo. La RM se produce entre el 84 % y el 94 % de los casos de carditis reumática aguda, y el chorro generalmente se dirige posterolateralmente debido a la afectación de la valva mitral anterior.¹⁵

Los cambios valvulares morfológicos tardan tiempo en desarrollarse y pueden estar ausentes en la fase temprana de la FRA. Cuando está presente, el engrosamiento valvular con o sin movilidad de valvas restringida es la característica ecocardiográfica morfológica más frecuente en pacientes con carditis reumática.¹⁵ Dicho engrosamiento a menudo se observa en el borde libre de la valva (Figura 2B y 2C). La VM se ve involucrada más comúnmente en un primer episodio, así como en un episodio recurrente de carditis. Puede observarse nodularidad, o reborde, a lo largo de la longitud de la valva. La medición del grosor de la válvula debe realizarse con la armónica tisular apagada, ya que esta modalidad aumenta el grosor aparente del tejido.¹⁶ Se han establecido rangos normales de espesor de la VM y la VA en individuos sanos, y se observa que aumentan con el envejecimiento.^{2,17} El espesor normal de la VM es <3 mm en niños sanos y <3,5 mm en adultos.^{18,19} Las cúspides VA son más delgadas, con los intervalos de grosor medios por edad de la siguiente manera: <20 años de edad: 0,67 mm ± 0,21 mm; 20 a 59: 0,87 mm ± 0,27 mm y >60: 1,42 mm ± 0,51 mm¹⁷

Se debe realizar una ecocardiografía en serie en pacientes diagnosticados con FRA o que se sospecha que tienen FRA, ya que las incidencias acumuladas de recurrencia de FRA y de ECR a los 10 años son de casi 20 % y 51,9 %, respectivamente.²⁰ Actualmente, existe una falta de estudios científicos sistemáticos prospectivos para hacer recomendaciones específicas sobre la frecuencia y duración de los ecocardiogramas en serie después del diagnóstico de FRA. La frecuencia recomendada de ecocardiogramas en pacientes con cardiopatía valvular establecida, incluida la ECR crónica, se ha publicado previamente.^{21,22}

Puntos clave

- La ECR es la consecuencia a largo plazo de la FRA.
- La carditis reumática de la FRA se debe a una lesión inmunitaria en el corazón después de la infección por estreptococos hemolíticos del grupo A (*S. pyogenes*), con anticuerpos desarrollados en respuesta a la faringitis estreptocócica que posteriormente presentan reacciones cruzadas con proteínas cardíacas en un huésped susceptible.
- La valvulitis es la característica más consistente de la carditis reumática y comúnmente asociada con regurgitación de la válvula mitral o aórtica.
- La evidencia ecocardiográfica de valvulitis es un criterio importante en el diagnóstico de carditis subclínica.

Recomendaciones

- En los niños, una RA o una RM superior a trazas debe considerarse patológica y puede indicar una carditis reumática o una ECR, siempre que se excluyan las causas no reumáticas.
- La regurgitación valvular patológica que sugiere carditis debe incluir RM pansistólica o RA pandiastólica observadas en más de 1 vista con velocidad máxima >3 m/s en poblaciones en riesgo.
- La medición del grosor de la válvula debe realizarse con la armónica tisular apagada, ya que esta modalidad aumenta el grosor aparente del tejido.

IV. VALVULOPATÍAS REUMÁTICA

A. Estenosis mitral

La ECR es la etiología global más frecuente de la estenosis mitral (EM), y la EM es, a su vez, la lesión debilitante crónica más frecuente de la ECR.²³ El engrosamiento de la VM y la fusión comisural provocan una reducción progresiva en el área de la válvula mitral (AVM). La calcificación de la válvula y el anulo a menudo se observa en la EM crónica grave. Dado que el AVM (normalmente 4 a 6 cm² en adultos) se estrecha progresivamente a menos de 2,5 cm², la presión en

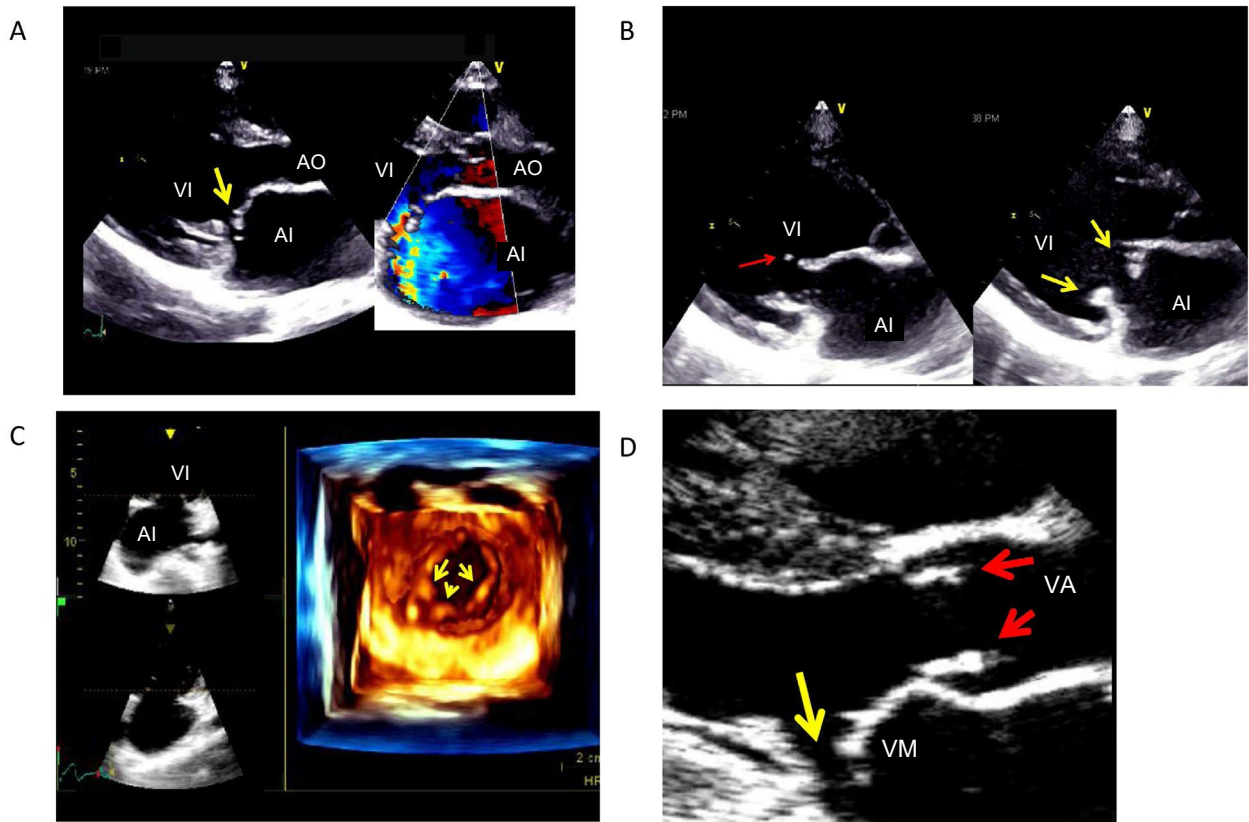


Figura 2 Ejemplo de valvulitis mitral reumática. **(A)** Vistas ecocardiográficas transtorácicas del eje largo del esternón en un niño de 10 años con disnea de inicio reciente, que muestra una lámina en la valva mitral anterior (*flecha en el panel izquierdo*) y regurgitación mitral grave (*panel derecho*). **(B)** Vista paraesternal de eje largo en diferentes fases de la diástole en el mismo paciente. Observe el desgarro de cuerdas (*flecha roja*) y el engrosamiento nodular de ambas valvas (*flechas amarillas*). **(C)** Vista 3D del orificio mitral en el nivel de las puntas de las valvas que muestra engrosamiento nodular de ambas valvas (*flechas*) en la diástole en el mismo paciente. **(D)** Vista paraesternal de eje largo en la sístole que demuestra engrosamiento nodular de las valvas aórticas (*flechas rojas*) además de los hallazgos de la válvula mitral mencionados anteriormente (*flecha amarilla*).

la aurícula izquierda (AI) comienza a elevarse, lo que provoca la remodelación de la AI y conduce a un aumento de la presión venosa pulmonar (que causa síntomas de disnea y hemoptisis) y, finalmente, a una elevación de la presión de la arteria pulmonar (AP). La presión de la AI aumenta aún más, y los síntomas se acentúan por factores que aumentan el flujo transmitral, como el gasto cardíaco elevado y el tiempo de llenado diastólico acortado, que se observan con el ejercicio, la fiebre, el embarazo, el hipertiroidismo, la anemia o la taquiarritmia auricular.

Si bien no debe definirse ningún valor índice único de la gravedad de la EM debido a su naturaleza progresiva en el continuo de una enfermedad, dado que la obstrucción valvular es la causa principal de secuelas hemodinámicas y clínicas, el AVM es uno de los principales indicadores de gravedad. En general, los pacientes con el AVM de más de 2,5 cm² son asintomáticos, mientras que aquellos con el AVM de entre 1,5 cm² y 2,5 cm² pueden presentar síntomas leves.²⁴ El AVM de menos de 1,5 cm² se considera EM grave.^{24,25} A la hora de clasificar la gravedad de la EM, debe utilizarse un enfoque multiparamétrico que incluya el área valvular, el tiempo de hemipresión (PHT), el gradiente de presión media transmitral y las presiones pulmonares, teniendo en cuenta las consecuencias anatómicas y hemodinámicas de la fisiopatología de la EM. (Tabla 1, Figura 3). La concordancia entre estas mediciones aumenta la fiabilidad de la determinación de la gravedad del EM. Cuando estas variables medidas son inconsistentes, la ecocardiografía de estrés (ejercicio o dobutamina) ayuda a evaluar la gravedad hemodinámica de la EM. Según los criterios de la Federación Mundial del Corazón, la definición de EM reumática requiere un gradiente de presión media transmitral >4 mmHg y al menos dos cambios morfológicos congruentes con una VM reumática (Tabla 2).²

A.1 Consideraciones anatómicas en la evaluación de la estenosis mitral.

La evaluación anatómica de la EM requiere una evaluación cuidadosa de la morfología valvular y de las anomalías asociadas (Tabla 2). Estas observaciones tienen implicancias terapéuticas cuando se considera la cirugía o la valvuloplastia mitral percutánea (VMPB). La afectación reumática de la VM tiene rasgos morfológicos característicos (Figura 4A-D, Videos 1 a 4), que incluyen (1) fusión comisural, (2) engrosamiento de la valva con o sin calcificación, (3) restricción del movimiento de la valva, que da lugar al típico aspecto de “palo de hockey” o “cúpula” de la valva mitral anterior durante la diástole, y (4) engrosamiento y acortamiento de las cuerdas. Ecocardiografía bidimensional (2D) y tridimensional (3D) en diversas vistas que permite la evaluación del engrosamiento y la calcificación de las valvas mitrales. El abombamiento diastólico de la valva anterior se aprecia mejor en las vistas de eje largo, mientras que el movimiento restringido de la valva mitral posterior y la fusión comisural (el principal mecanismo de obstrucción), con un pequeño orificio oval central y un aspecto de “boca de pez”, se aprecian mejor en las orientaciones de eje corto. El engrosamiento, el acortamiento y la fusión de las cuerdas se visualizan en las vistas paraesternal de eje largo y apical. Es importante prestar atención a la extensión de la calcificación de las valvas y comisuras, ya que predice el éxito de la VMPB (que se presenta más adelante en la Sección V.D.) y puede introducir un error potencial en la medición del AVM mediante planimetría.

Existen consideraciones importantes y posibles fuentes de error en la planimetría directa del AVM (Figura 5A). Al medir el AVM por planimetría, el plano de obtención de imágenes de eje corto debe posicionarse en la punta de la válvula para evitar la sobreestimación (Figura 5B-C, Video 5). Es útil tomar imágenes de la región subvalvular en una vista de eje corto e inclinar lentamente el transductor hasta el nivel de la punta de la válvula. La ecocardiografía 3D (E3D) permite la visualización del área de la válvula estenótica tanto de la AI como del ventrículo izquierdo (VI) (Figura 6A, Videos 6 y 7). La E3D es particularmente útil para medir el AVM en un orificio de la VM orientado de forma excéntrica o irregular, ya que las imágenes multiplanares pueden determinar la orientación de eje corto correcta paralela al orificio VM en el nivel de las puntas de las valvas para medir el AVM desde el lado ventricular (Figura 6B). La E3D es más precisa y reproducible que la ecocardiografía 2D (E2D) para el AVM por planimetría, y proporciona imágenes más precisas de la fusión comisural.²⁶ Se cree que el AVM cambia con el flujo, un concepto basado en el método invasivo de ecuación de Gorlin, que influye en el AVM “funcional”. Sin embargo, existe una evidencia ecocardiográfica de que el AVM anatómico no se ve influenciado por cambios en el flujo en la EM moderada y grave.²⁷

Si el diagnóstico de EM reumática es dudoso, la búsqueda de la presencia de fusión comisural en el eje corto paraesternal ayuda a confirmar un proceso reumático, ya que la fusión comisural es un rasgo característico de la EM reumática. La calcificación del anillo mitral es un hallazgo frecuente en pacientes ancianos con aterosclerosis. Cuando es causada por calcificación anular, la estenosis rara vez es más que leve, a menos que la calcificación anular sea extensa e involucre las partes basales de las valvas. En cambio, la EM reumática afecta predominantemente a las puntas y los márgenes de la valva. La EM congénita es una anomalía poco frecuente que se produce de forma aislada o asociada a otras cardiopatías congénitas. Aunque el engrosamiento y la restricción del movimiento del margen de la valva mitral pueden observarse en la EM congénita, suelen estar afectados múltiples segmentos del aparato mitral (cuerdas tendinosas, espacios intercordales y músculos papilares) y es rara la fusión comisural. La posición, el número y el tamaño de los músculos papilares, que se observan mejor en la proyección paraesternal de eje corto, son importantes para diferenciar la válvula mitral en paracaídas de la EM reumática.

A.2. Consideraciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis mitral. La valoración hemodinámica de la EM requiere la evaluación del gradiente de presión de la VM, el cálculo del AVM mediante PHT,²⁸ y la estimación de las presiones auricular izquierda y derecha y de la AP. (Figura 7). Una HP significativa como consecuencia de la EM puede provocar un aumento de la presión en el ventrículo derecho (VD) y la aurícula derecha (AD), agrandamiento y disfunción del VD y la AD, RT funcional y signos de congestión venosa sistémica (edema dependiente y congestión hepática). La función sistólica y diastólica del VI es generalmente normal, pero puede verse comprometida por la disfunción miocárdica debido a miocarditis reumática crónica u otras causas de disfunción del VI.

El gradiente de presión transmitral se mide desde la entrada apical utilizando un CWD alineado coaxialmente con la entrada mitral. La visualización espectral de CWD del flujo de entrada mitral produce [1] integral de la velocidad-tiempo (VTI) del flujo transmitral, [2] gradiente de presión transmitral media derivado del VTI y [3] del PHT (Figura 8A). Los gradientes de presión transmitral dependen del flujo y de la frecuencia cardíaca, y no deben considerarse como los únicos parámetros para evaluar la gravedad de la EM. Los estados de salida alta o la RM concurrente provocan un aumento desproporcionado en la velocidad de flujo y el gradiente de presión del transmitral. Se deben registrar e informar el ritmo y la frecuencia cardíaca.

Tabla 1 Clasificación de la gravedad de la estenosis mitral

	Progresiva		Grave
	(Leve)	(Moderada)	
Área de la válvula (cm ²)	>2,5	2,5 a 1,6	≤1,5
Tiempo de hemipresión (milisegundos)	<100	100 a 149	≥150
Gradiente medio (mmHg)*	<5	5 a 9	≥10
Presión arterial pulmonar sistólica (mmHg)	<30	30 a 49	≥50

*A una frecuencia cardíaca de 60 a 80 latidos por minuto

El PHT representa el tiempo requerido para que el gradiente de presión instantánea disminuya a la mitad de su valor máximo en el flujo de entrada mitral temprano. La velocidad a la que el gradiente disminuye a la mitad de su pico es igual a 0,7 x velocidad del pico. El PHT se ingresa en la ecuación para el cálculo del AVM de la siguiente manera:

$$\text{AVM (cm}^2\text{)} = 220/\text{PHT}$$

El tiempo de hemipresión (que aumenta con una tasa más lenta de disminución del gradiente de presión VM) es una medida de la gravedad de la EM y es inversamente proporcional al AVM. El método de PHT es fácil de realizar, siempre que la señal Doppler del flujo transmitral sea de buena calidad con una pendiente de desaceleración lineal bien definida de la onda E. Cuando la pendiente de desaceleración es bimodal con una disminución rápida reducida por una disminución más gradual, la pendiente de desaceleración debe rastrearse en la diástole media, en lugar de usar la pendiente de desaceleración temprana pronunciada (Figura 8B).²⁹ En comparación con la planimetría, el método de PHT produce un AVM más pequeño cuando la enfermedad subvalvular extensa aumenta el gradiente AI-VI a más de la caída de presión a través de las puntas de las valvas. PHT: calcula el área funcional de la válvula a partir de la disminución de la presión entre la AI y el VI. Por lo tanto, cualquier factor que afecte la distensibilidad de la AI y del VI o la presión diastólica del VI, como hipertrofia del VI, la RA concurrente o la fibrosis de la AD, puede cambiar el resultado obtenido mediante el PHT. Además, la presencia de una RM significativa reduce la fiabilidad del AVM derivado del PHT, con el riesgo de subestimación del área valvular. El PHT es engañoso inmediatamente después de la VMPB.

La ecuación de continuidad supone que el volumen de flujo hacia adelante a través de la VM es igual al volumen de flujo a través de una válvula de referencia (generalmente la VA). El AVM por ecuación de continuidad se basa en la relación entre el volumen sistólico en el tracto de flujo de salida ventricular izquierdo o derecho y el VTI del flujo de entrada mitral:

$$\text{AVM (cm}^2\text{)} = \text{CSA}_{\text{TSVI}} \times \text{VTI}_{\text{TSVI}} / \text{VTI}_{\text{mitral}}$$

donde CSA es el área transversal y TSVI significa tracto de salida del ventrículo izquierdo. La reproducibilidad de este método está limitada por errores potenciales de múltiples mediciones y suposiciones. La ecuación de continuidad, si bien es capaz de calcular el AVM teóricamente, no está bien validada y se usa con poca frecuencia. La ecuación de continuidad no debe utilizarse cuando hay regurgitación aórtica o mitral significativa. Si solo hay RA, los parámetros aórticos deben reemplazarse por el flujo a través de la válvula pulmonar (VP) y del CSA del tracto de flujo de salida del ventrículo derecho (TSVD):

$$\text{AVM (cm}^2\text{)} = \text{CSA}_{\text{TSVD}} \times \text{VTI}_{\text{TSVD}} / \text{VTI}_{\text{mitral}}$$

El método de área superficial de isovelocidad proximal (PISA) se basa en el concepto de que, a medida que el flujo se aproxima a un orificio circular finito, se forman “valvas de isovelocidad” hemisféricas concéntricas con disminución del área superficial y aumento de la

	Leve	Moderado	Grave
AVM (cm ²)	>2,5	2,5 a 1,6	<1,5
PHT (milisegundos)	<100	100 a 149	>150
GM (mmHg)	<5	5 a 9	>10

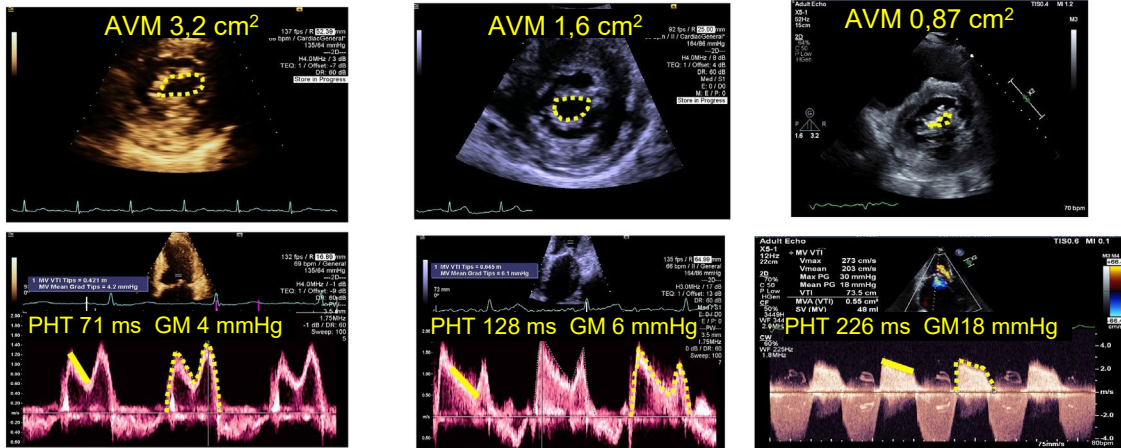


Figura 3 Etapas de la estenosis mitral mediante parámetros ecocardiográficos. AVM, área de la válvula mitral; PHT, tiempo de hemipresión; GM, gradiente medio.

velocidad. Si bien el primer método PISA con fecha válida fue para RM, también puede utilizarse para evaluar la EM.³⁰ El método PISA supone que el flujo a través del orificio estenótico es igual al flujo a nivel de la zona de convergencia. A medida que el flujo sanguíneo se acelera cuando se aproxima al orificio estenótico en diástole, se supera el límite de Nyquist del Doppler color, creando hemisferios de isovelocidad que se marca con un tono azul brillante. (Figura 8C). El método es técnicamente exigente y requiere múltiples mediciones. La apertura típicamente en forma de embudo de la VM reumática, con un ángulo entre las valvas inferior a 180°, hace que la zona de convergencia de flujo no sea hemisférica. Por lo tanto, la corrección del ángulo en la fórmula es necesaria para la mayoría de los casos de EM reumática, un paso que puede ser poco práctico en la aplicación clínica. En general, la evaluación del AVM mediante los métodos de ecuaciones de continuidad y PISA no se recomienda en la práctica de rutina debido a la complejidad de las ecuaciones y a múltiples fuentes de error. Sin embargo, pueden considerarse en pacientes con datos no concluyentes de los métodos de planimetría 2D, PHT y gradiente de presión media.

En pacientes con fibrilación auricular (FA) y ciclos de longitud irregular, se deben promediar al menos 5 mediciones para proporcionar una estimación precisa de los gradientes de presión y el área de la válvula, evitando longitudes cónicas extremadamente cortas y largas. Si el ritmo es altamente irregular con varios ciclos cortos, la medición del gradiente solo en el latido del ciclo largo es suficiente.

La EM reumática es un trastorno de progresión lenta con una evolución natural insidiosa. El paciente puede estar compensado y permanecer relativamente asintomático al inicio a pesar de las limitaciones hemodinámicas que plantea la estenosis. En algunos casos, esto se debe a que los pacientes limitan su actividad. Cuando los datos de imagen y los síntomas no se correlacionan entre sí, la ecocardiografía de estrés es útil para evaluar la importancia funcional de la EM. El aumento de la frecuencia cardíaca y del gasto cardíaco inducido por el estrés permite evaluar el comportamiento hemodinámico de la obstrucción valvular y su influencia en la circulación pulmonar, ayuda a aclarar cualquier discordancia entre los datos ecocardiográficos

en reposo y los síntomas, y contribuye a la estratificación del riesgo de los pacientes con estenosis moderada. La parte de ejercicio de la prueba se puede realizar con una bicicleta en decúbito o una cinta caminadora alternativa simple. Si un paciente no puede hacer ejercicio, se puede emplear una ecocardiografía de estrés con dobutamina.³¹ Los datos ecocardiográficos que deben obtenerse durante la prueba de esfuerzo incluyen el gradiente transmitral, el volumen sistólico, el AVM, la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP; basada en la velocidad del RT y la presión estimada de la AD), la función del VI y del VD, y cualquier cambio en la RM si está presente. Se debe informar el cambio en la frecuencia cardíaca. Un aumento del gradiente medio transmitral >15 mmHg con el ejercicio o ≥ 18 mmHg con la infusión de dobutamina puede explicar la disnea por esfuerzo debido a las consecuencias hemodinámicas de la EM e identificar pacientes de alto riesgo que pueden beneficiarse de la intervención.^{32,33} Una PSAP inducida por estrés >60 mmHg se ha considerado otro marcador de la EM hemodinámicamente significativa.³⁴ Sin embargo, la PSAP en reposo y la inducida por el ejercicio dependen de la edad³⁵ y se ha demostrado que la PSAP posterior al ejercicio

Tabla 2 Parámetros anatómicos/morfológicos en la evaluación ecocardiográfica de la estenosis mitral

Hallazgos valvulares	Hallazgos asociados
<ul style="list-style-type: none"> Alcance y patrón de fusión comisural Grado y alcance del engrosamiento y calcificación de la válvula Grado de anomalías subvalvulares Gravedad del estrechamiento de la válvula (área de la válvula y gradiente transvalvular) 	<ul style="list-style-type: none"> Lado auricular izquierdo Presencia de trombos y/o contraste ecográfico espontáneo ("humo") en la aurícula izquierda y/o el apéndice Tamaño ventricular derecho y auricular Otras anomalías coexistentes (p. ej., enfermedad multivalvular)

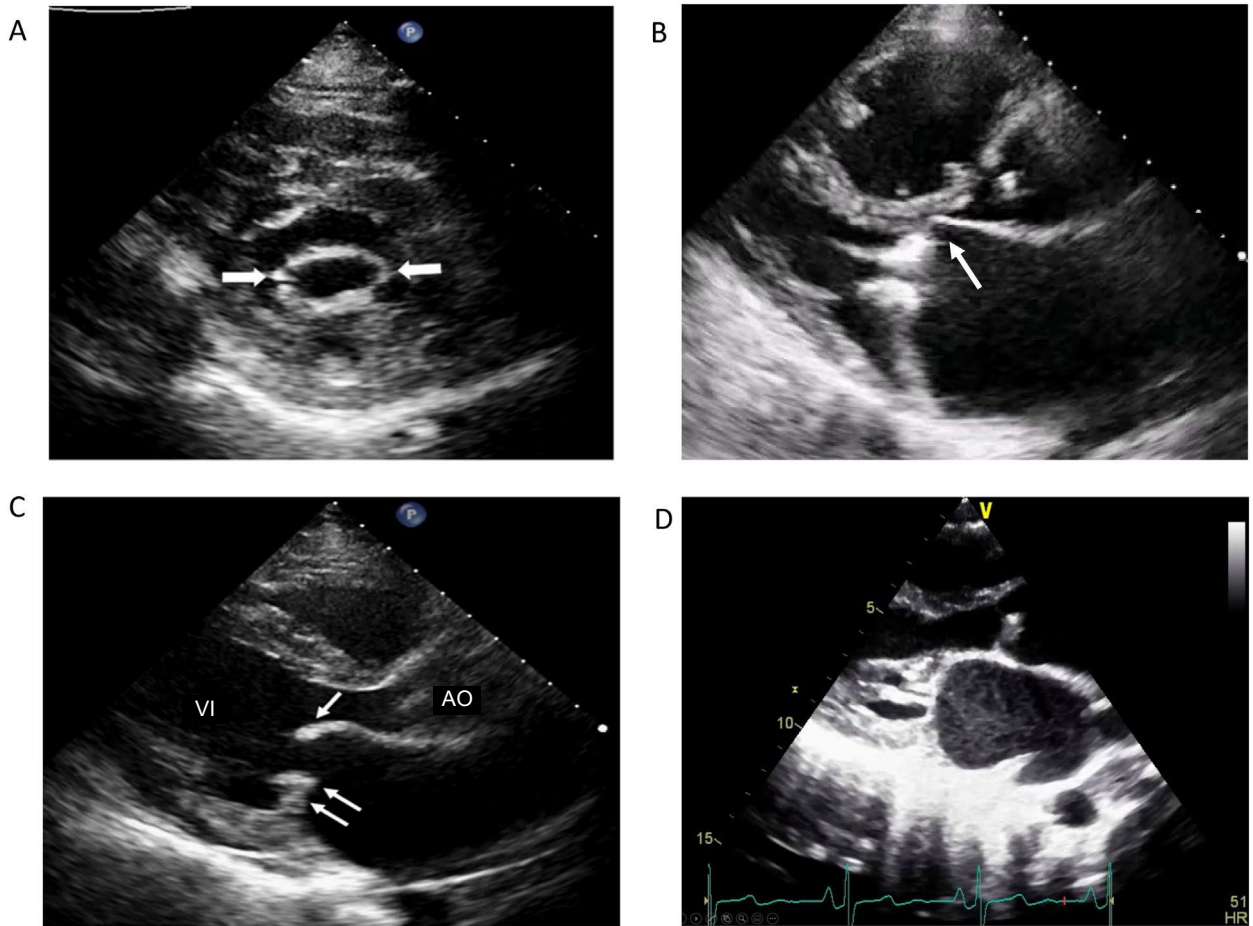


Figura 4 Hallazgos ecocardiográficos 2D de la EM. **(A)** Fusión bicomisural (*flechas*) de una válvula reumática en la vista de eje corto paraesternal. **(B)** Válvulas mitrales engrosadas y calcificadas observadas en la vista del eje largo paraesternal, con doblado diastólico de la valva anterior (*flecha*). **(C)** Valva anterior mitral engrosada y abombada (*flecha blanca única*) y movimiento restringido de la valva posterior (*flechas dobles*) en la vista del eje largo paraesternal. **(D)** Engrosamiento y calcificación de las cuerdas que se observan en la vista del eje largo paraesternal.

se correlacionan mal con la aparición de los síntomas.³⁶ Por lo tanto, la PSAP en el ejercicio máximo debe interpretarse en el contexto de la edad y otros índices de diagnóstico analizados anteriormente. Un aumento temprano en la PSAP a un valor $>90\%$ con respecto a su valor en reposo también puede tener implicancias pronósticas.³⁶

A.3. Estenosis mitral en el embarazo La EM grave en el embarazo se asocia a un riesgo significativo de morbilidad y mortalidad tanto en la madre como en el feto. El embarazo se asocia con un aumento significativo en el volumen plasmático, el gasto cardíaco y la frecuencia cardíaca. Esto da lugar a un aumento del gradiente transmitral incluso en la EM moderada, mientras que el AVM anatómico puede no cambiar significativamente. La interpretación del gradiente y del AVM y sus implicaciones deben realizarse en el contexto clínico de cada paciente.

Puntos clave:

- La EM reumática se define por un gradiente de presión media transmitral >4 mmHg y cambios morfológicos típicos en la válvula compatibles con un proceso reumático: valvas mitrales engrosadas, fusión comisural, restricción del movimiento de las valvas de la VM, abombamiento diastólico de la valva mitral anterior o engrosamiento/calcificación de las cuerdas.
- La EM reumática grave está indicada por el AVM $n.º$ $1,5$ cm^2 , PHT ≥ 150 msec, y gradiente medio transmitral ≥ 10 mmHg.

Recomendaciones:

- La EM debe evaluarse en un enfoque integral, que incluya un examen minucioso de la morfología valvular con E2D, una determinación precisa del AVM por planimetría a nivel de las puntas de las valvas, con una guía multiplanar de E3D, si es necesario, una evaluación hemodinámica con ecocardiografía Doppler para determinar la PHT y el gradiente de presión media, y datos de respaldo, como la estimación de la presión arterial pulmonar y el tamaño de la aurícula izquierda.
- La planimetría es el método preferido para la determinación del AVM anatómico. El plano de formación de imágenes debe situarse en las puntas de las valvas, y la zona del orificio más pequeño debe trazarse en modo zoom, con un ajuste de ganancia optimizado para evitar la "caída" de la señal.
- Debe evitarse la ganancia excesiva, que puede provocar una subestimación del AVM.
- El ritmo cardíaco y la frecuencia cardíaca deben registrarse como parte de la evaluación Doppler de la EM.
- Cuando el patrón espectral del CWD del flujo de entrada mitral es bimodal con una rápida desaceleración inicial seguida de una tasa de disminución más lenta, se debe rastrear la parte lineal de la pendiente diastólica media para detectar la PHT, en lugar de usar la pendiente de desaceleración temprana pronunciada.
- La ecocardiografía de estrés debe considerarse en pacientes cuyos síntomas no concuerdan con los datos ecocardiográficos y para la estratificación del riesgo de los pacientes con EM. Un gradiente medio transmitral >15 mmHg durante la ecocardiografía de ejercicio (o ≥ 18 mmHg durante la ecocardiografía con dobutamina) debe considerarse EM reumática hemodinámicamente significativa e identifica a los pacientes que podrían beneficiarse de la intervención.

B. Regurgitación mitral reumática

La RM reumática está causada por una coaptación incompleta de las valvas debido al engrosamiento y cicatrización de las mismas, así como por un acortamiento de las cuerdas que restringe el movimiento de las valvas en sístole. La RM es la más

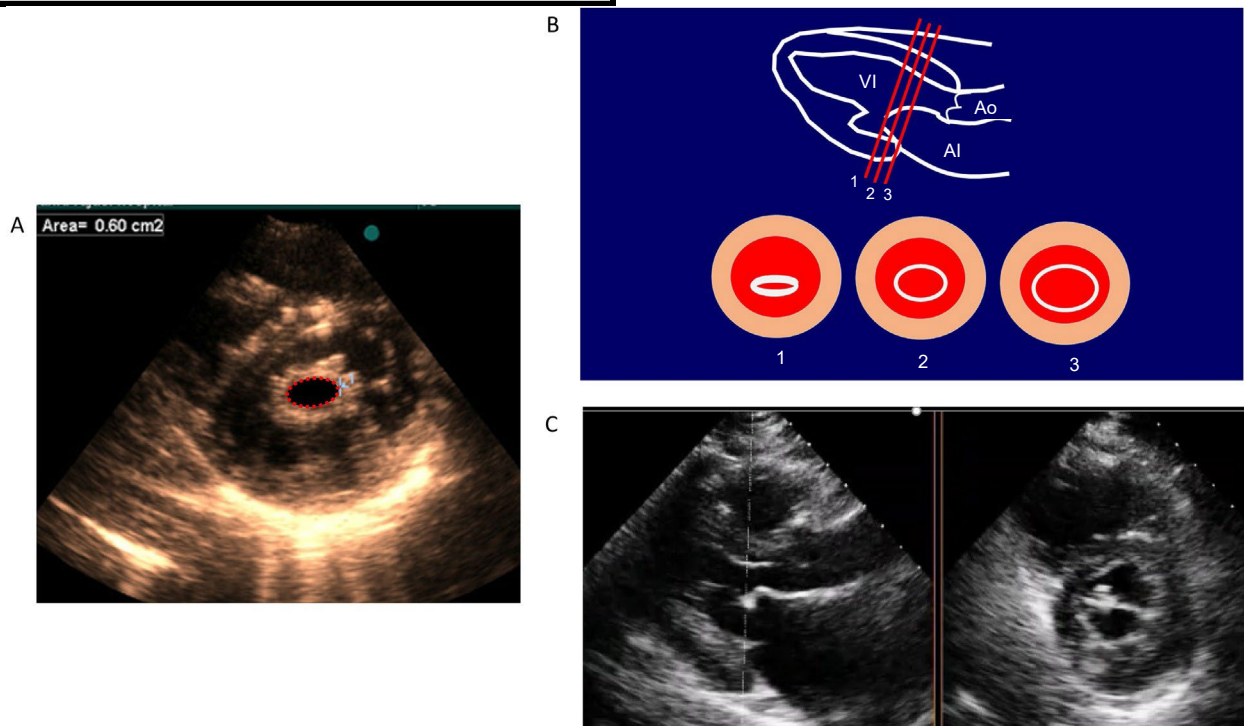


Figura 5 (A) Medición del área de la válvula mitral por planimetría en el nivel de la punta de la valva en el eje corto paraesternal. (B) Ilustración de una posible sobreestimación del área de la válvula mitral cuando el plano de obtención de imágenes de eje corto no está en las puntas de las valvas mitrales. (C) Vistas ortogonales (biplanares) para garantizar que el plano de obtención de imágenes de eje corto para la planimetría del área de la válvula esté en la punta de la válvula para evitar la sobreestimación.

anomalía valvular frecuente en el ECR.³⁷ La evaluación ecocardiográfica de la RM reumática debe seguir las pautas publicadas previamente sobre regurgitación valvular nativa.³⁸ La RM se considera grave con una de la vena contracta (VC) $\geq 0,7$ cm, área de la VC $\geq 0,40$ cm², volumen regurgitante ≥ 60 ml, fracción regurgitante ≥ 50 % y orificio regurgitante $\geq 0,40$ cm².³⁸

B.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la regurgitación mitral reumática.

El primer paso en el enfoque de los pacientes con RM es evaluar la morfología de la válvula y determinar si la etiología de la RM es primaria o secundaria. La ecocardiografía transtorácica (ETT) 2D y la ecocardiografía transesofágica (ETE) en el caso de la ETT sin diagnóstico, desempeñan una función clave en la evaluación de la estructura VM y los efectos hemodinámicos de la RM en las cámaras del corazón. En general, la RM se clasifica como primaria (u orgánica) si la regurgitación es consecuencia de una anomalía de la VM propiamente dicha, o secundaria (o funcional) si la regurgitación está causada por una distorsión del aparato de la VM debida a un remodelado del VI o de la AI.^{22,38}

En individuos jóvenes con una VM reumática predominantemente reumática o en aquellos con carditis reumática aguda, se puede observar un movimiento excesivo de la punta de la valva debido a la elongación o restricción y al engrosamiento de las cuerdas primarias, con desplazamiento de las puntas de la valva hacia la AI, lo que lleva a una aposición incompleta de la valva y a la RM resultante (Figura 9). El movimiento excesivo de la punta de la valva es menos frecuente después de la tercera década de vida, a medida que predomina la EM.

La RM reumática es la regurgitación patológica de la VM con al menos dos características morfológicas de una VM reumática en ausencia de otras etiologías (Tabla 2).² Los criterios revisados de Jones

indican que la RM se considera patológica cuando [1] se observa un chorro holosistólico en al menos 2 vistas, [2] la longitud del chorro es ≥ 2 cm en al menos una vista y [3] la velocidad máxima de la RM es ≥ 3 m/s (Figura 10).³ Sin embargo, la longitud del chorro o la velocidad regurgitante no necesariamente reflejan la gravedad.

La E3D con imágenes volumétricas en tiempo real mejora la caracterización ecocardiográfica de la patología anatómica detrás de la RM. Es particularmente útil para investigar la cirugía de planificación o procedimientos mitrales intervencionistas con regurgitación del orificio o guía. Combinada con Doppler color, la E3D proporciona una medición precisa y confiable de la gravedad de la RM y se ha demostrado que se correlaciona bien con la imagen por resonancia magnética cardíaca (RMC).³⁹ La E3D predice mejor la viabilidad y complejidad de la reparación quirúrgica,⁴⁰ y, en combinación con Doppler color, tiene la capacidad de determinar el origen, el alcance y la trayectoria del chorro regurgitante. El área de VC medida por E3D proporciona un método semicuantitativo para estimar la RM significativa. (Figura. 11)

B.2 Consideraciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación mitral reumática.

La RM de la ECR se desarrolla a lo largo de años y, por lo general, no es aguda, a menos que exista endocarditis infecciosa concurrente u otro traumatismo en la válvula. Los chorros de RM reumáticos pueden ser centrales o excéntricos. Los chorros excéntricos a menudo se deben a una valva anterior pseudoprolapsante que parece deslizarse sobre la valva posterior, que está restringida por engrosamiento y acortamiento de las válvulas y de las cuerdas (Figura 9). Los aspectos hemodinámicos de la RM reumática deben seguir los mismos principios detallados en las recomendaciones anteriores de la Sociedad Estadounidense de Ecocardiografía (American Society of Echocardiography, ASE) sobre la regurgitación valvular nativa.³⁸

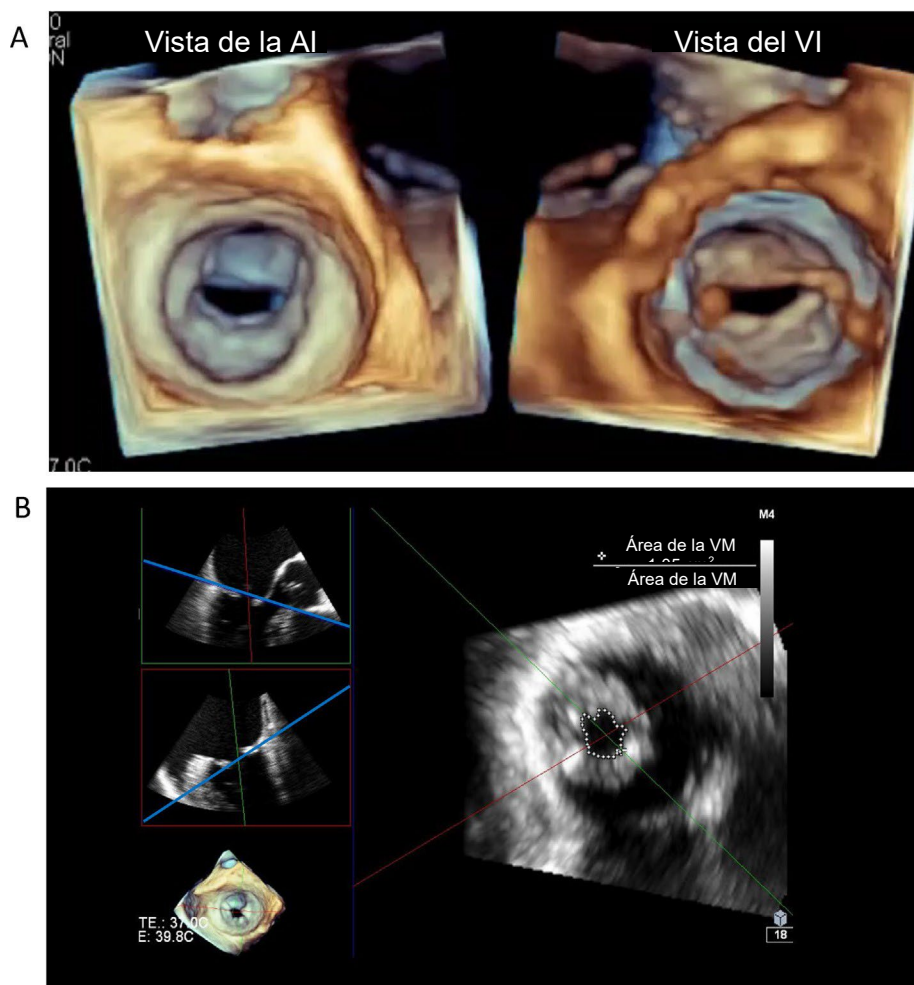


Figura 6 Ecocardiografía 3D de la VM reumática. (A) Visualización del área de la válvula estenótica desde las vistas de la aurícula izquierda (AI) y del ventrículo izquierdo (VI). (B) Imágenes multiplanares para guiar el plano de imagen (*línea azul*) en la punta de la válvula mitral para la planimetría de apertura de la VM de forma irregular.

Puntos clave:

- Una integración de múltiples parámetros es esencial para examinar la RM reumática.
- La RM reumática grave se indica mediante una VC $\geq 0,7$ cm, un área de VC $\geq 0,40$ cm², un área de orificio regurgitante $\geq 0,4$ cm², un volumen regurgitante ≥ 60 ml y una fracción regurgitante ≥ 50 %.
- Los índices cuantitativos incluyen el área del orificio regurgitante eficaz (AORE) mediante PISA, el volumen de regurgitación (utilizando el método derivado de PISA, la ecuación de continuidad o mediante E3D) y la fracción regurgitante (una proporción del volumen regurgitante con respecto al volumen de accidente cerebrovascular).³⁸
- Entre los parámetros semicuantitativos se incluyen la VC, que se ve relativamente poco afectada por las condiciones de carga y puede utilizarse con chorros excéntricos de RM (frecuentes en la ECR), el área de la VC mediante Doppler color y el cociente VTI de la válvula mitral respecto a la aórtica ($>1,4$ indica RM grave y <1 indica RM leve⁴¹ en ausencia de regurgitación moderada o grave de la válvula aórtica).
- Los datos de apoyo incluyen la velocidad E máxima del flujo de entrada mitral, la relación E/A del flujo de entrada mitral, el patrón de flujo venoso pulmonar, el perfil CWD del chorro de la RM y el tamaño de la AI y el VI.

Recomendaciones

- Se debe utilizar un enfoque cuantitativo cuando se observa más de una RM central moderada.
- La cuantificación de la gravedad de la RM mediante el método de VC y PISA debe incluirse en la evaluación de la RM reumática, siempre que sea posible.
- Se debe intentar E3D con imágenes volumétricas en tiempo real siempre que sea posible, ya que se suma a la caracterización ecocardiográfica de la patología anatómica de la RM. Combinado con Doppler color, la E3D es superior a la medición de gravedad de la RMN 2D PISA tradicional y proporciona un área de VC precisa.

C. Válvula aórtica reumática

La afectación reumática de la VA casi siempre ocurre en presencia de la enfermedad reumática de la VM. La regurgitación es más frecuente (47 %) que la estenosis (14 %) en la enfermedad VA reumática.³⁷ Los parámetros ecocardiográficos básicos para evaluar la estenosis aórtica (EA) incluyen velocidad máxima del chorro transvalvular, gradiente de presión media y área VA (AVA), como se detalla en las recomendaciones anteriores.⁴² Los principios generales de registro de datos y mediciones para la cuantificación de la EA se aplican a la EA reumática. Se sospecha de EA grave cuando el V_{máx.} del flujo transaórtico es de ≥ 4 m/s, la media del gradiente de presión es de ≥ 40 mmHg, el AVA es de <1 cm², el AVA indexado es de $<0,6$ cm²/m² y la relación de la velocidad del TSVI y la velocidad VA es de $<0,25$.

C.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la válvula aórtica reumática.

La enfermedad VA reumática se caracteriza por fusión comisural, engrosamiento fibrótico y retracción de los bordes de las valvas, lo que da un orificio triangular o redondeado en la sístole (Figura 12A a C, Videos 8 a 10). Con la edad se pueden observar grados variables de calcificación. La calcificación de una VA reumática generalmente comienza desde los bordes.

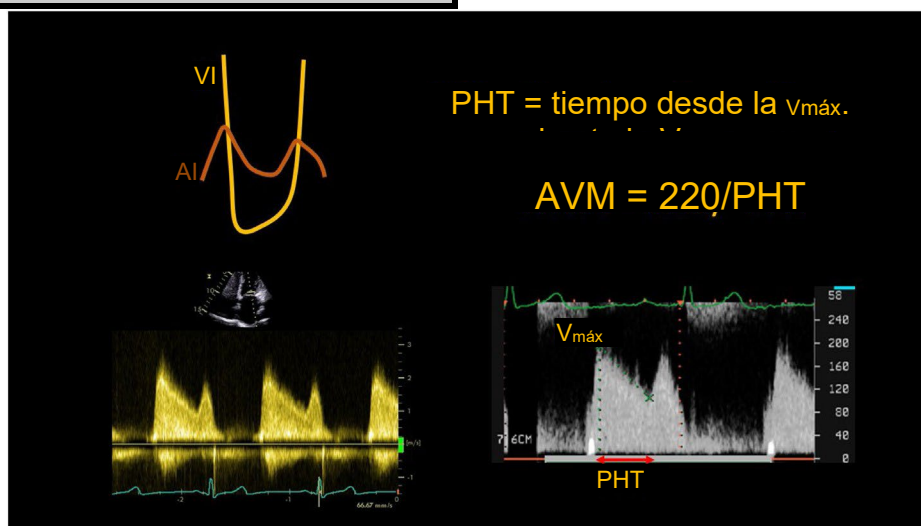


Figura 7 Descripción general de la evaluación hemodinámica de la EM. La EM produce un aumento de la presión auricular izquierda, que se muestra en registros simultáneos de presión de la AI y el VI (*parte superior izquierda*), lo que produce un aumento del gradiente de presión transmitral y las velocidades, que se observan en la forma de onda Doppler de onda continua del flujo de entrada mitral (*parte inferior izquierda*). El gradiente medio a través de la VM estenótica se mide a partir de la VTI del flujo transmitral. Se puede utilizar una velocidad pico elevada de flujo temprano (V_{máx.}) para calcular el PHT, lo que a su vez produce el cálculo del área de la válvula mitral (*superior e inferior derecha*). VI, ventrículo izquierdo; AI, aurícula izquierda; PHT, tiempo de hemipresión; AVM, área de la válvula mitral.

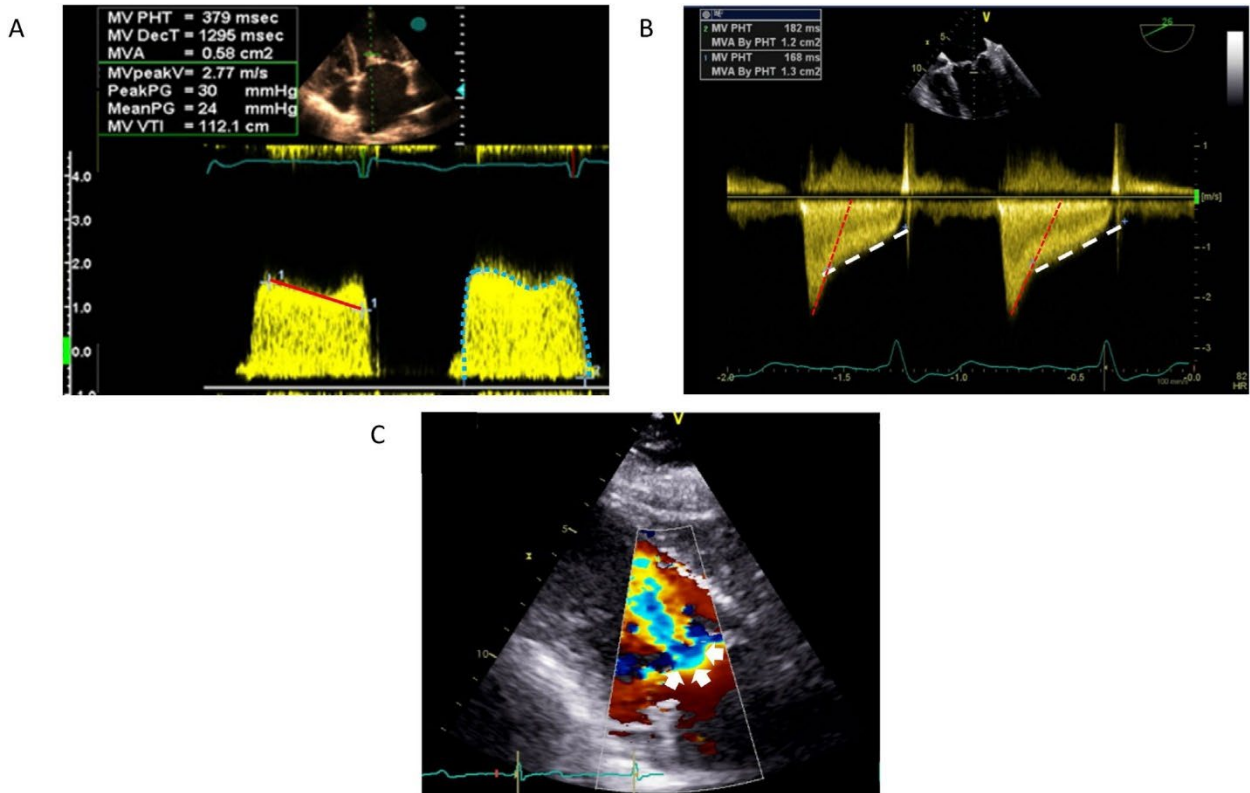


Figura 8 Ejemplos de ecocardiografía Doppler en la EM. **(A)** Forma de onda Doppler de onda continua del flujo de entrada mitral en la EM grave, que muestra un PHT largo (*línea roja*), lo que lleva a una reducción del AVM calculado a partir del PHT, y un gradiente medio elevado (24 mmHg) derivado del VTI (*en contorno de puntos azules*) del flujo de entrada mitral. **(B)** Cuando la pendiente de desaceleración del flujo de entrada de VM es bifásica con una disminución rápida (*línea roja*) seguida de una disminución más gradual, la pendiente de desaceleración debe rastrearse en la diástole media (*línea blanca*) en lugar de usar la pendiente de desaceleración temprana pronunciada. **(C)** Doppler color de la VM en diástole, lo que indica la aceleración del flujo hacia el orificio estenótico y la superficie de isovelocidad hemisférica “valvas” (*flechas blancas*) formadas en la VM estenótica.

en lugar del cuerpo y la base de las valvas, en contraste con la EA calcificada. La EA congénita causada por la VA bicúspide o unicúspide puede diferenciarse de la VA reumática en las primeras etapas, en función de la morfología, pero una vez que la válvula está significativamente calcificada, puede ser difícil delinear la etiología.

La anatomía de la válvula debe evaluarse en las vistas de eje largo y corto paraesternal de E2D, preferentemente con el uso del modo de zoom. El ETE puede ser útil para apreciar mejor la formación de acoplamiento y la fusión comisural de la VA reumática y para garantizar el posicionamiento óptimo del plano de eje corto en las puntas de las valvas (Figura 12D). Es importante observar una vista de eje corto de la VA para observar la fusión, el engrosamiento y la calcificación comisurales en los bordes de la cuspa característicos de una VA reumática. Cuando resulta difícil ver con claridad el orificio VA con una E2D, se debe utilizar la obtención de imágenes multiplanares 3D para ayudar a la caracterización completa de la morfología VA. Las cúspides de la VA y su movilidad pueden obtenerse de manera confiable mediante un ETE 3D en tiempo real. La E3D es especialmente útil en la evaluación de un orificio irregular o angulado en una VA engrosada o domada gravemente. La obtención de imágenes multiplanares mediante E3D mejora la precisión de la planimetría del orificio anatómico VA, ya que ayuda a evitar la sobremedición del área de la válvula dentro de las valvas en forma de cúpula. Se ha demostrado que el AVA medido por E3D se correlaciona mejor con el área de la válvula determinada por tomografía computarizada (TC) y por cateterización cardíaca que el AVA medido por E2D.⁴³ La precisión mejorada de la E3D puede reclasificar la gravedad de la EA en hasta el 25 % de los pacientes.⁴⁴

C.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis valvular aórtica reumática El AVA puede obtenerse de la planimetría o derivarse de la ecuación de continuidad. En este último caso, la cuantificación por E3D puede ser útil, ya que la imagen multiplanar de la E3D produce un tamaño más preciso del tracto de flujo de salida ventricular izquierdo (TSVI). Si la visualización 3D del CSA del TSVI no es satisfactoria, se puede considerar la TC cardíaca como alternativa, teniendo en cuenta que el área calculada de la válvula sería mayor usando el CSA del TSVI derivado de la TC.^{42,45} El AVA efectivo derivado de la ecuación de continuidad ha sido bien validado, es un parámetro importante para la toma de decisiones y es un indicador sólido del resultado clínico.

La media del gradiente de presión y la velocidad pico en la VA obtenida de las vistas apicales son susceptibles a la mala alineación del cursor de la CWD. Por lo tanto, se debe hacer todo lo posible para asegurarse de que el cursor del Doppler sea coaxial para fluir a través del VA, y se debe utilizar un transductor no radiográfico con ventanas ecocardiográficas adicionales, como las vistas paraesternal derecha, supraesternal y supraclavicular derecha. Deben examinarse parámetros adicionales, incluido el AVA indexado al área de superficie corporal (ASC), el tiempo de aceleración (tiempo desde la apertura de la válvula hasta la velocidad máxima del flujo VA), el índice de volumen sistólico y el índice de velocidad Doppler (relación del VTI del TSVI VTI al VTI de la VA), para garantizar la consistencia en el enfoque multiparamétrico.

En caso de resultados discrepantes, se debe realizar una revisión cuidadosa de los errores potenciales de medición, incluido el ángulo de interrogación del Doppler, la ubicación del volumen de la muestra del TSVI y la precisión de la medición del diámetro del TSVI. Además, se debe prestar atención a la presión arterial sistémica, el ASC y las condiciones de flujo alto o bajo. La miocardiopatía concomitante, la RM grave o la EM pueden afectar los hallazgos ecocardiográficos cuantitativos de la EA en la ECR.

En pacientes asintomáticos, se debe prestar especial atención a los hallazgos complementarios para respaldar el diagnóstico de EA, incluida la hipertrofia del VI, evidencia de disfunción del VI subclínica mediante la tensión longitudinal global (TLG), alcance de la calcificación de la válvula, tasa de progresión hemodinámica, aumento del gradiente de presión transvalvular.

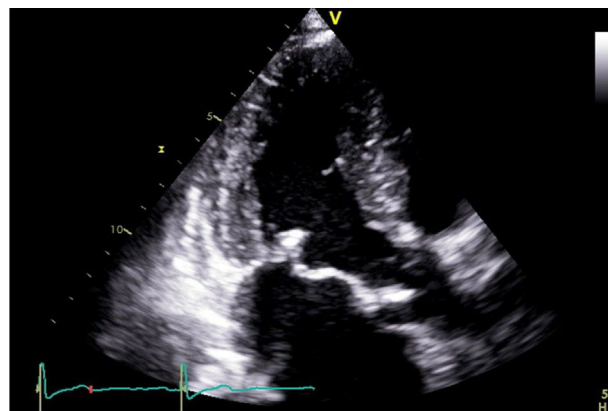


Figura 9 Vista del eje largo paraesternal de la VM reumática. Se puede observar una deformación excesiva de la punta de la valva, con una vasta anterior pseudoprolapsante que parece deslizarse sobre la valva posterior, lo que conduce a una aposición incompleta de la valva.

durante el ejercicio y presiones de la arteria pulmonar, especialmente en el caso de valvulopatía mixta.^{46 a 49}

C.3. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación de la válvula aórtica reumática

La EA reumática generalmente coexiste con algún grado de RA debido a la retracción de los bordes de la cúspide. Por lo general, la RA reumática supera la gravedad de la EA reumática. La RA grave aumenta el flujo en el TSVI y VA, por lo que la velocidad máxima y los gradientes pueden ser más altos que lo esperado para un área de válvula determinada, pero el cálculo del área de válvula mediante la ecuación de continuidad sigue siendo aplicable. Se ha demostrado que la enfermedad de la VA mixta de gravedad moderada tiene un resultado adverso comparable con la EA grave aislada con fracción de eyección (FE) conservada, y un resultado significativamente peor que la EA o la RA aislada moderada.⁵⁰ En la enfermedad VA mixta, la velocidad máxima y el gradiente medio siguen siendo los principales factores de predicción del resultado.^{38,51}

En general, la evaluación Doppler de la RA reumática sigue manteniendo

con los mismos principios detallados en las recomendaciones anteriores sobre regurgitación valvular nativa.³⁸ Una integración de múltiples parámetros es esencial para la gravedad de la RA, que incluye:

- Índices cualitativos: Densidad del chorro de CWD, inversión del flujo en la aorta descendente, convergencia del flujo, PHT por CWD
- Índices semicuantitativos: Ancho de la VC, ancho del chorro regurgitante/ancho del TSVI
- Mediciones cuantitativas del Doppler: volumen regurgitante, fracción regurgitante y AORE
- Hallazgos de respaldo: Tamaño y función del VI

La RA grave se indica mediante densidad de chorro de CWD densa, el PHT es de <200 m/s, el ancho de la VC es de $>0,6$ cm, el ancho de chorro regurgitante/ancho del TSVI es de ≥ 65 %, el volumen regurgitante es de ≥ 60 ml, la fracción regurgitante es de ≥ 50 % y el AORE es de $\geq 0,3$ cm². Se observa inversión del flujo en la aorta descendente y agrandamiento del VI.³⁸

La E3D con Doppler color mejora la precisión en la determinación de la gravedad de la RA al hacer viable la medición directa del área de la VC. La técnica de Doppler color de la E3D puede ser similar para la cuantificación de la convergencia de flujo utilizando el método PISA, sin supuestos geométricos inherentes al método PISA 2D. En raras ocasiones, es posible que se necesite una cuantificación adicional mediante RMC cuando las mediciones ecocardiográficas son discordantes, inconcluyentes o incongruentes con los síntomas del paciente, o cuando las imágenes son de calidad subóptima.

Puntos clave

- La presencia de fusión comisural y engrosamiento de los bordes libres de las valvas VA ayuda a identificar la afectación reumática.
- La evaluación Doppler de la RA reumática sigue concordando con los mismos principios detallados en las recomendaciones previas sobre regurgitación valvular nativa.
- Se sospecha de EA grave cuando el V_{máx.} del flujo transaórtico es de ≥ 4 m/s, la media del gradiente de presión es de ≥ 40 mmHg, el AVA es de < 1 cm², el AVA indexado es de $< 0,6$ cm²/m² y la relación de la velocidad del TSVI y la velocidad VA es de $< 0,25$.
- La RA grave se indica mediante densidad de chorro de CWD densa, el PHT es de < 200 m/s, el ancho de la VC es de $> 0,6$ cm, el ancho de chorro regurgitante/ancho del TSVI es de ≥ 65 %, el volumen regurgitante es de ≥ 60 ml, la fracción regurgitante es de ≥ 50 % y el AORE es de $\geq 0,3$ cm². Se observa inversión del flujo en la aorta descendente y agrandamiento del VI.

Recomendaciones:

- La evaluación 2D y Doppler de la EA reumática debe complementarse con un enfoque multiparamétrico que incluya el AVA anatómico determinado por planimetría, el AVA efectivo calculado a partir de la ecuación de continuidad, el AVA indexado a ASC, gradiente de presión media, velocidad de flujo máximo transvalvular, índice de velocidad Doppler y tiempo de aceleración.
- La anatomía de la válvula debe evaluarse en las vistas de eje largo y corto paraesternal de E2D con el uso del modo de zoom.
- Ante la presencia de una importante formación de doblado de las valvas, el AVA por planimetría debe guiarse mediante imágenes multiplanares 3D para el posicionamiento óptimo del plano de obtención de imágenes a nivel de los bordes de las valvas, a fin de evitar la sobreestimación del AVA.
- La evaluación de la gravedad de la RA reumática debe basarse en mediciones cualitativas, semicuantitativas y cuantitativas del Doppler junto con la evaluación del tamaño y la función del VI.
- Debe considerarse la E3D con Doppler color para evaluar el área de VC en la RA reumática moderada y grave.
- En caso de resultados discrepantes, se debe realizar una revisión cuidadosa de los posibles errores técnicos o hallazgos de respaldo. Incluyen el ángulo de interrogación del Doppler, la ubicación del volumen de la muestra del TSVI, la exactitud de la medición del diámetro del TSVI, la presión arterial sistémica, el ASC, los estados de salida alta y las condiciones de flujo bajo.

D. Estenosis tricúspide reumática

La ET reumática aislada es poco frecuente y generalmente ocurre en conjunto con trastornos reumáticos de la válvula mitral o aórtica. El área normal del orificio de la válvula tricúspide (VT) es de 7 a 9 cm². El estrechamiento del orificio de la VT provoca una elevación de la presión de la AD y de la presión venosa sistémica. De manera similar a la evaluación de la EM, la gravedad de la ET no debe definirse por una única métrica, sino por un enfoque multiparamétrico que incluya el área de la válvula, el gradiente transvalvular medio y el tamaño de la cámara de la AD.

D.1. Consideraciones anatómicas en la evaluación de la estenosis tricúspide reumática

Las características morfológicas de la ET reumática son similares a las que se encuentran en la EM reumática, excepto que la calcificación significativa de la VT ocurre en menor medida. La evaluación anatómica de la ET requiere la evaluación del grado de engrosamiento de la válvula, calcificación, fusión comisural, movilidad y domo diastólico, acortamiento de las estructuras subvalvulares, medición del área de la válvula tricúspide (AVT) y tamaño de la AD, así como la presencia de trombos. Debido a la geometría de la VT, no es posible visualizar las 3 valvas en la mayoría de las vistas de la E2D, mientras que la E3D permite visualizar todo el aparato de la VT (Figura 13A a C, Videos 11 a 13).

Para apreciar mejor la VT en la vista apical de 4 cámaras, el dispositivo transcordador debe moverse medialmente sobre el ápice del VD. En el ETE 2D, puede ser viable obtener el AVT por planimetría visualizando la válvula desde la vista subcostal en orientación de eje corto. La E3D permite la visualización del área de la válvula estenótica desde la perspectiva auricular o ventricular derecha, y es particularmente útil para derivar el AVT en un orificio de la VT orientado excéntricamente, ya que las imágenes multiplanares de conjuntos de datos 3D pueden ayudar a identificar la orientación correcta del eje corto para medir el AVT.

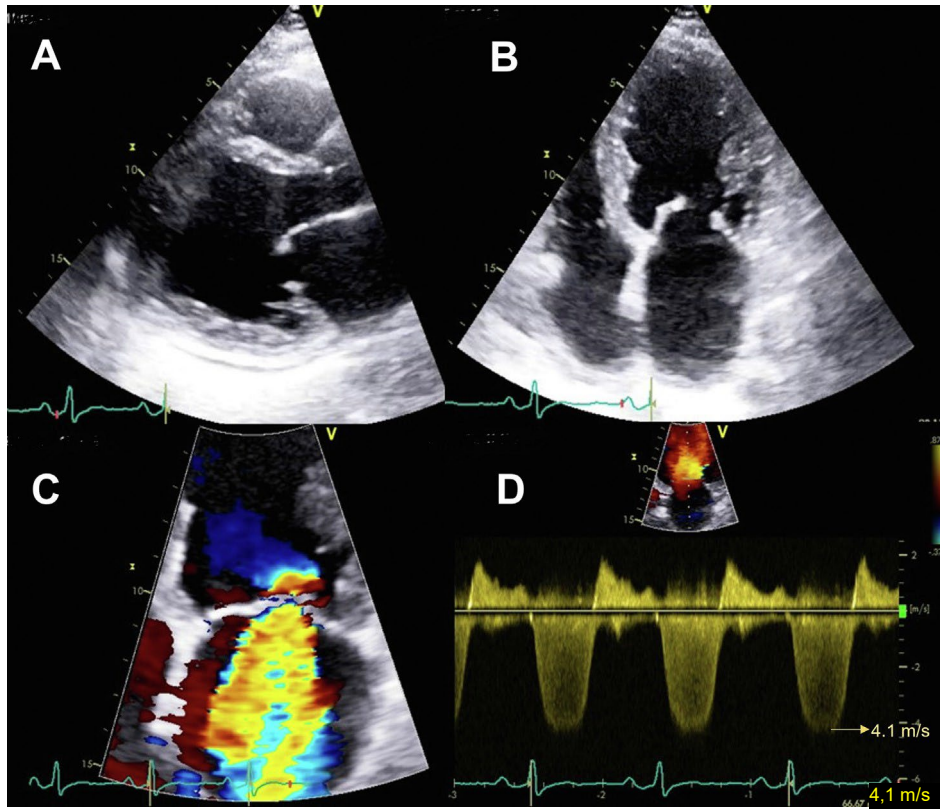


Figura 10 Regurgitación mitral reumática patológica. **(A)** Vistas del eje largo paraesternal y **(B)** apical de 4 cámaras que muestran valvas engrosadas con la formación de curvas típica de la VM reumática en la diástole. **(C)** Imagen Doppler color aumentada de un chorro regurgitante mitral patológico en sístole, con una longitud de chorro ≥ 2 cm. **(D)** Doppler de onda continua de flujo transmitral que muestra flujo regurgitante patológico con una velocidad máxima ≥ 3 m/s.

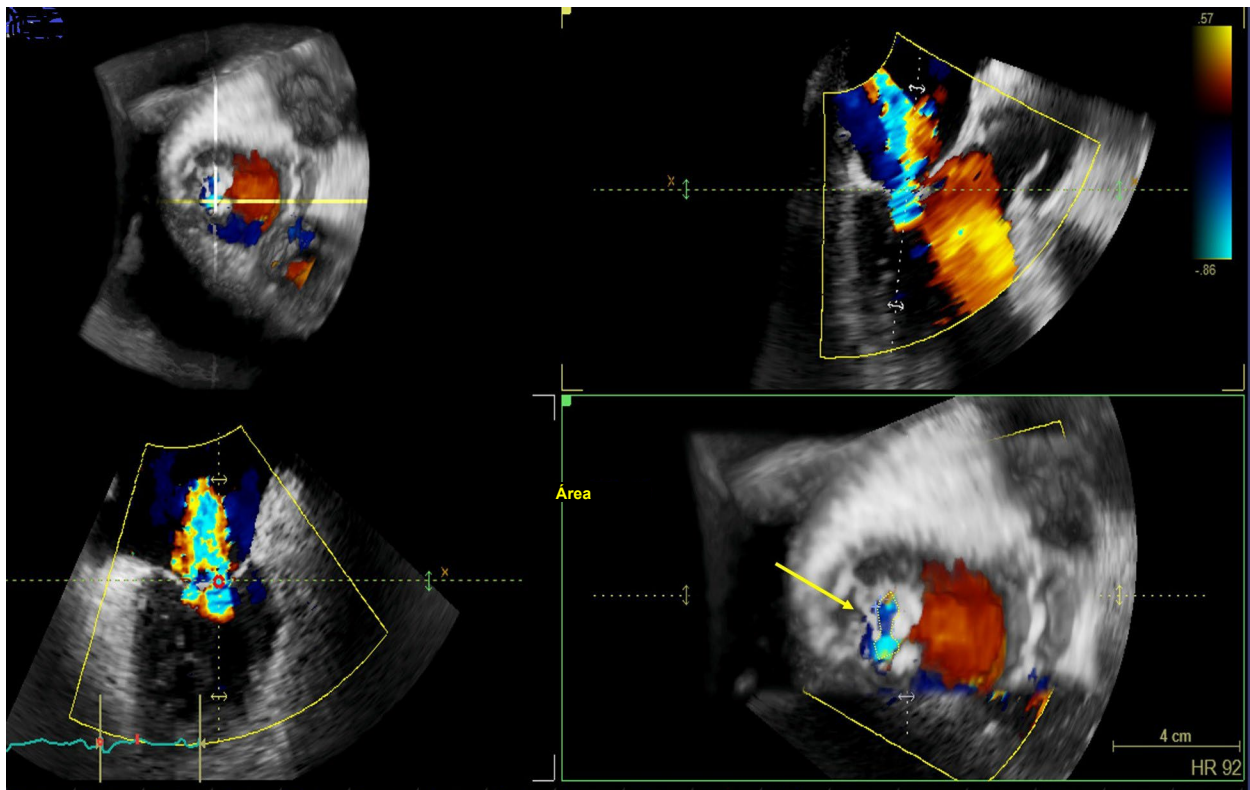


Figura 11 Área de vena contracta mediante análisis multiplanar de ETE 3D con Doppler color. Tenga en cuenta que los planos cortados orientados de manera óptima proporcionan una vista frontal de la región de la vena contracta. El orificio regurgitante tiene una forma irregular (*panel inferior derecho*) que puede medirse directamente (*flecha*) mediante ecocardiografía 3D.

D.2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la estenosis tricúspide

La reducción progresiva del AVT produce un aumento de la presión de la AD y del gradiente de presión de la VT diastólica, y una disminución en el volumen de desplazamiento hacia adelante. La alta presión de la AD conduce a un aumento de la presión venosa sistémica, lo que causa edema periférico, congestión hepática y fatiga. La dilatación de la AD crónica, la disminución del volumen sistólico y la FA pueden provocar estasis sanguínea y trombos en la AD. La función sistólica y diastólica del VD son generalmente normales, pero pueden verse comprometidas por la RT coexistente, el impacto de la afectación de la válvula izquierda o la disfunción miocárdica secundaria a miocarditis reumatoide crónica o trastornos asociados. La evaluación hemodinámica de la ET requiere la medición del gradiente de presión de la VT promedio, la estimación del AVT, así como las presiones de la AD y de la AP, y la evaluación de la hemodinámica de los trastornos valvulares asociados.

La media del gradiente de presión de flujo de entrada tricúspide se calcula a partir del registro de velocidad obtenido mediante CWD en cualquier orientación que permita un ángulo óptimo (Figura 13D). Dado que la velocidad de flujo de entrada tricúspide se ve fácilmente influenciada por la respiración y la frecuencia cardíaca, se deben promediar los registros de velocidad y el gradiente medio en 5 o más latidos. La ET se considera grave si el gradiente medio es de ≥ 5 mmHg, el VTI de flujo de entrada es de ≥ 60 cm, el PHT es de ≥ 190 m/s y el AVT es de $\#1$ cm². Se considera que la ET es leve con un AVT de $>1,5$ cm² y moderada con un AVT de 1 cm a 1,5 cm². El cálculo basado en el PHT del AVT se obtiene dividiendo una constante de 220 o 190 por el PHT. Sin embargo, este método es menos confiable que en la EM.

Los hallazgos de respaldo de la ET grave son aquellos coherentes con la presión elevada de la AD, que incluye la AD dilatada, la plétora de la vena cava inferior (VCI), el arqueamiento del tabique interauricular hacia la AI, la pérdida de la predominancia del flujo sistólico en la vena cava superior, la vena yugular, o venas hepáticas (relación de la velocidad del flujo sistólico con la velocidad del flujo diastólico <1), y una relación E/e tricúspide >6 .²⁹ El tamaño correcto de la aurícula en adultos debe formarse cuantitativamente, en lugar de hacerlo por estimación visual, siguiendo las recomendaciones de la ASE para la cuantificación de la cámara cardíaca.⁵²

Puntos clave

- La ET se produce en conjunto con trastornos reumáticos de la válvula aórtica o mitral.
- La evaluación anatómica de la ET reumática requiere la evaluación del grado de engrosamiento de la válvula, la calcificación, la fusión comisural, la movilidad y el domo diastólico, el acortamiento de las estructuras subvalvulares, la medición del área de la válvula tricúspide (AVI) y el tamaño de la AD, así como la presencia de trombos.
- La evaluación hemodinámica de la ET incluye gradiente de presión de VT medio, el AVT y la estimación de las presiones de la AD y de la AP.
- La ET es hemodinámicamente significativa con un gradiente medio de ≥ 5 mmHg, un VTI de flujo de entrada ≥ 60 cm y un AVT $\#1$ cm². Se puede usar un PHT de ≥ 190 o 220 m/s, pero este método es menos confiable que en la EM.

Recomendaciones

- La gravedad de la ET debe evaluarse mediante un enfoque multiparamétrico que incluya el área de la válvula, el gradiente transvalvular medio, el tamaño de la AD, una estimación de las presiones AP y la evaluación de la hemodinámica de los trastornos valvulares asociados.
- Se debe considerar una E3D para medir el AVT en imágenes multiplanares para un orificio de la VT orientado excéntricamente.

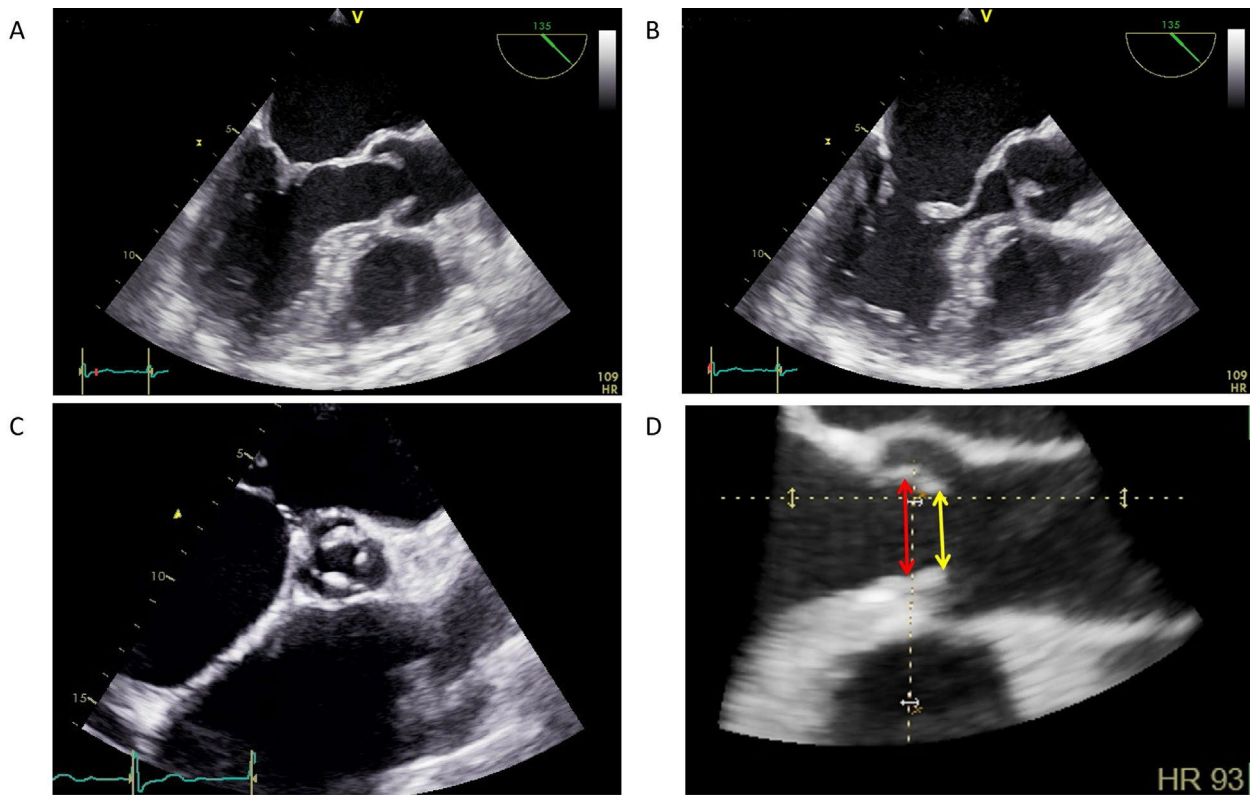


Figura 12 Anatomía VA reumática. **(A)** Vista de eje largo de la ETE 2D en sístole, lo que demuestra la formación de acoplamientos de valvas VA. **(B)** Vista de eje largo de la ETE 2D en la diástole. **(C)** Vista de eje corto de la ETE 2D, que demuestra fusión comisural VA y engrosamiento nodular. **(D)** Vista de la ETE de la VA que marca el nivel correcto del plano de corte en los bordes de las valvas (*flecha amarilla*) en contraste con un corte en plano mal ubicado a nivel de la forma de acoplamiento (*flecha roja*) que produce un AVA más grande.

E. Regurgitación tricúspide reumática

La RT es la tercera lesión valvular más frecuente en la ECR después de la RM y la EM, con una prevalencia informada de hasta el 70 %, y casi siempre se asocia con la EM.³⁷ La RT reumática puede clasificarse en RT primaria (orgánico) o secundaria (funcional). La RT reumática primaria resulta de la valvulitis (44 % de los casos informados) como complicación de la FRA,⁵³ o de secuelas crónicas de la ECR, lo que produce cicatrización de las valvas de la válvula o la coroides con engrosamiento, dominadura, restricción y calcificación del aparato valvular tricúspide en proporciones variables. La RT reumática secundaria se debe a la dilatación anular tricúspide del agrandamiento del corazón derecho y a la disfunción asociada con la valvulopatía izquierda y la HP resultante. La enfermedad mixta por VT se encuentra frecuentemente en el ECR, con lesiones estenóticas y regurgitantes combinadas de gravedad variable.⁵³

La evaluación de la RT reumática primaria requiere un enfoque integral con visualización completa y una descripción completa de la VT y el aparato subvalvular. Análisis cualitativo y cuantitativo de la gravedad del regurgitación, así como descripciones anatómicas y funcionales de la aurícula y el ventrículo derechos, deben seguir las recomendaciones publicadas.^{38,52} La presencia de RT moderada es un factor de predicción independiente del nuevo desarrollo de RT grave después de una cirugía de VM para tratar la ECR,⁵⁴ y la RT grave es un factor de predicción independiente de la insuficiencia cardíaca y otros eventos cardíacos adversos importantes.³⁷ Reparación tricúspide para RT leve o moderada asociada con dilatación anular tricúspide, cuando se realiza al mismo tiempo que la cirugía de válvula mitral, mejora los parámetros ecocardiográficos y funcionales.⁵⁵

E.1 Evaluación anatómica de la regurgitación tricúspide reumática

Se realiza un diagnóstico ecocardiográfico de la RT reumática primaria cuando la RT está asociada con una activación diastólica típica o con un engrosamiento de la válvula, con o sin limitación de su apertura (Figura 14A, Video 14). En una revisión sistemática de 2497 pacientes de 5 informes de ECR, se observó una amplia diferencia en la prevalencia de la enfermedad reumática por VT cuando se compararon los informes de ecocardiogramas y autopsias (7,7 % frente a 38,5 %, respectivamente), lo que sugiere que la ETT puede desestimar la afectación tricúspide en ECR.⁵³ El uso de la E3D permite obtener imágenes de la VT en la cara y mediciones precisas del anillo tricúspideo y AORE del chorro regurgitante.⁵⁶

El tamaño del corazón derecho y la dilatación anular de la VT pueden ser la causa o el resultado de una RT grave. La RT reumática funcional puede ser el resultado de la remodelación negativa de las cámaras derechas debido a la EM reumática grave y la HP. El anillo tricúspide se considera dilatado cuando su diámetro telediastólico es de ≥ 40 mm (o >21 mm/m² indexado por el ASC) en la vista apical de cuatro cámaras.³⁸

E. 2. Confrontaciones hemodinámicas en la evaluación de la regurgitación tricúspide reumática

Los métodos para determinar la gravedad del RT se detallan en las recomendaciones publicadas previamente.³⁸ La RT grave (Figura 14B) está asociada con [1] un área de chorro regurgitante Doppler a color de >10 cm² (límite de Nyquist establecido en >50 cm/seg), [2] una VC de $\geq 0,7$ cm (adquirido de las vistas de cuatro cámaras apicales o de flujo de entrada del VD paraesternal), [3] un límite de VC de $\geq 0,4$ cm)

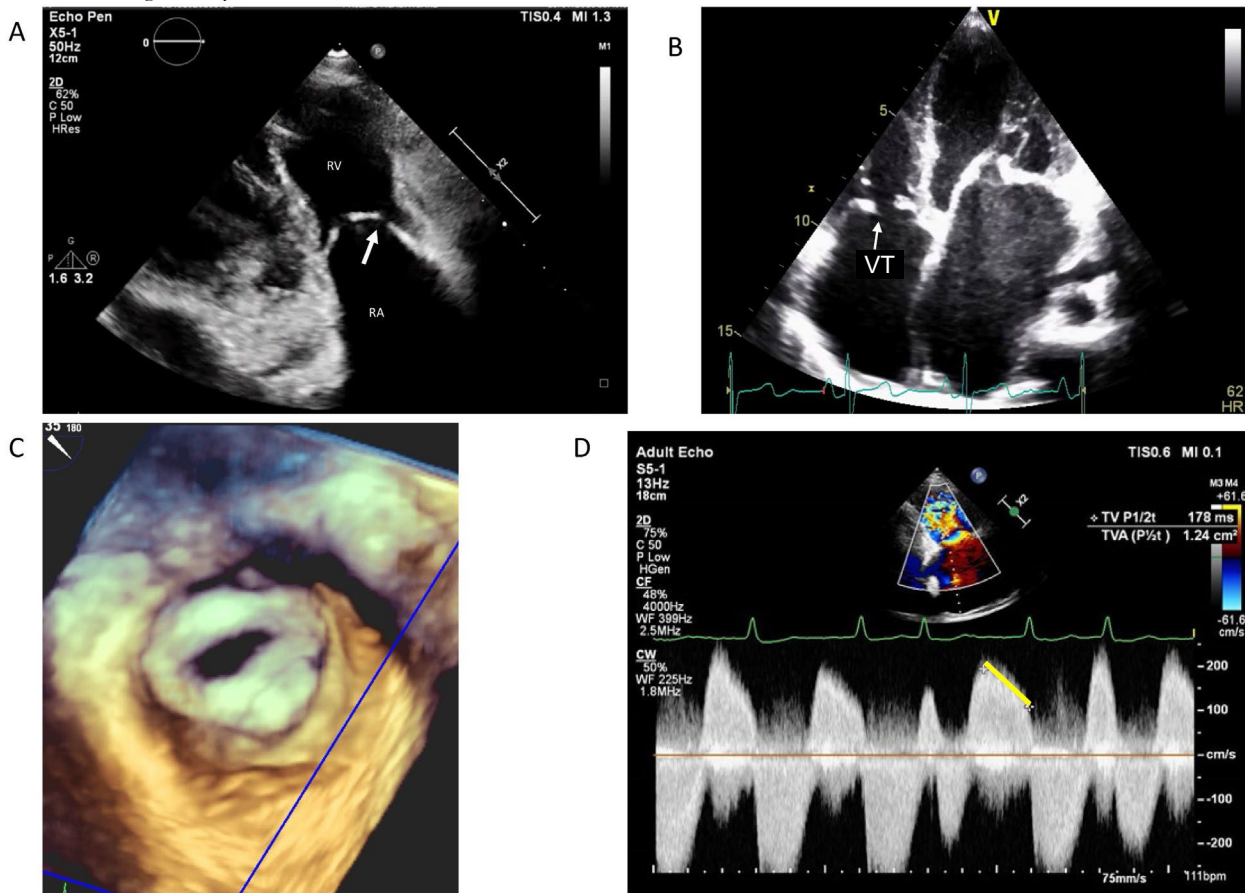


Figura 13 Válvula tricuspídea reumática. **(A)** Una imagen ecocardiográfica 2D de una VT estenótica en la vista de flujo ventricular derecho. Observe las valvas de acoplamiento (*flecha*), con una separación reducida de las puntas de las valvas y AD agrandada. *Figura cortesía del Dr. Satish Govind, Bengaluru, India.* **(B)** Una imagen ecocardiográfica 2D de una VT estenótica (*flecha*) en la vista apical de 4 cámaras. *Figura cortesía del Dr. Manish Bansal, Nueva Delhi, India.* **(C)** Vista facial de la VT engrosada y estenótica con fusión comisural que se observa desde la aurícula derecha mediante ecocardiografía 3D. **(D)** Una grabación Doppler de onda continua a través de la VT reumática muestra el PHT de 178 m/s, y el AVT se estima en 1,24 cm² según el método de PHT (*línea amarilla*).

cm² a través de la E3D, [4] un radio de PISA $\geq 0,9$ cm (el límite inicial de Nyquist cambió a ~ 28 cm/s), [5] un AORE de $\geq 0,40$ cm² y [6] un volumen regurgitante de ≥ 45 ml por PISA 2D. Además, los datos de respaldo incluyen la reversión prominente del flujo sistólico venoso hepático, una velocidad pico de la onda E tricúspide de $>1,0$ m/s y una forma de onda regurgitada del CWD densa. Se puede observar una forma triangular y pico temprana de la forma de la onda de velocidad con RT aguda o subaguda grave secundaria a una presión auricular derecha que aumenta rápidamente. A continuación, se detallan varias advertencias que se deben considerar al examinar estos índices:

- En una RT torrencial abierta con poca coaptación valvular, el flujo regurgitante es de baja velocidad, no se altera y puede perder su aspecto como un chorro diferente, lo que lleva a una subestimación del área del chorro regurgitante por Doppler color.
- El método PISA de la RT es similar al de la RM. Sin embargo, debido a que la velocidad máxima de la RT es generalmente menor que en la RM, el aplanamiento del contorno del hemisferio superpuesto más cercano al orificio regurgitado puede ser exagerado con la RT, lo que lleva a una subestimación del flujo regurgitante.
- El enfoque de PISA puede ser inexacto cuando el orificio no es circular.
- El AORE derivado del método de PISA 2D por ETT subestima el área del orificio regurgitante mediante el método PISA 3D.
- La velocidad del chorro de la RT no está relacionada con el volumen regurgitante.
- La FA con variación significativa de las longitudes de los ciclos cardíacos o respuesta ventricular rápida puede hacer que muchos de estos índices sean menos confiables.

Puntos clave

- El diagnóstico ecocardiográfico de RT reumática primaria se realiza cuando existe RT asociada a un abombamiento o engrosamiento diastólico típico de la válvula.
- La RT se considera grave si el área del chorro regurgitante con Doppler color es de >10 cm² a un límite de Nyquist de >50 cm/seg, la CV es de $\geq 0,7$ cm en la vista apical de cuatro cámaras o en la vista de entrada del VD, el área de la VC es de $>0,4$ cm² mediante E3D, el radio de PISA es de $\geq 0,9$ cm, el AORE es de $\geq 0,40$ cm² y el volumen regurgitante es de ≥ 45 ml mediante PISA 2D. Es posible que no todos estos hallazgos estén presentes en todos los pacientes con RT grave.
- La inversión del flujo sistólico en una vena hepática, una velocidad de la onda E del flujo de entrada tricuspídeo de $>1,0$ m/s y una forma de onda CWD densa del chorro regurgitante apoyan la presencia de una RT grave.

Recomendaciones

- La gravedad de la RT debe determinarse mediante la evaluación del área de chorro regurgitante en color del Doppler, el ancho y el área de la VC, el radio de PISA, el AORE y el volumen regurgitante.
- Las imágenes multiplanares de conjuntos de datos 3D deben utilizarse siempre que sea posible para ayudar a identificar la orientación de eje corto correcta para medir el área de AVT y VC.
- En pacientes con RM y RA reumática concomitante, el aumento de las presiones de llenado VI puede aumentar la presión venosa pulmonar. El volumen regurgitante de RT puede, en consecuencia, aumentar a pesar del área del orificio regurgitante sin cambios, lo que exagera la gravedad de la RT mediante la evaluación Doppler. Además, la RT funcional puede revertirse con la normalización de la presión de llenado/función del VI. Por lo tanto, la evaluación hemodinámica y anatómica integrada de la RT reumática siempre debe tenerse en cuenta para la toma de decisiones clínicas.

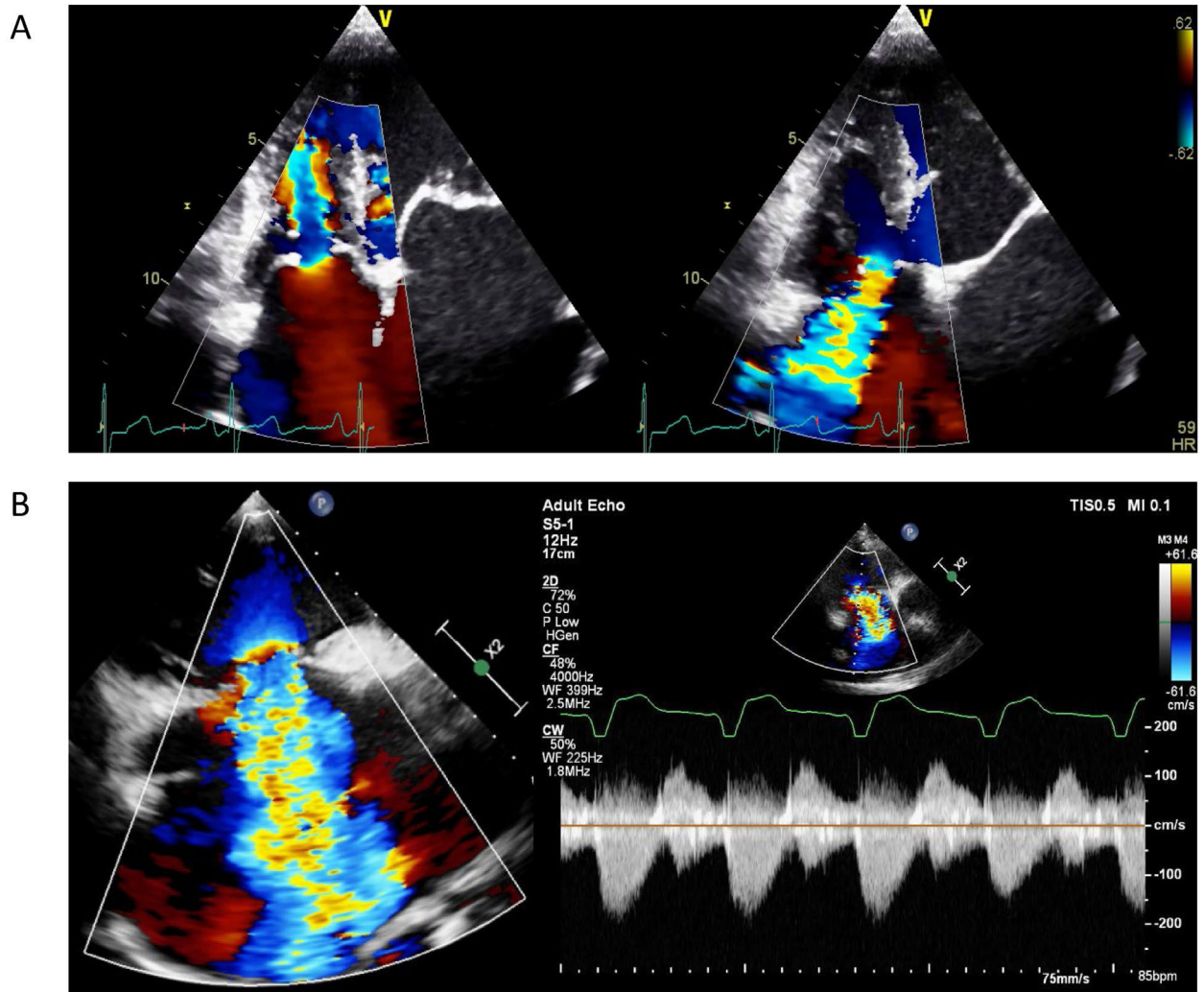


Figura 14 RT reumática. (A) Vista apical de 4 cámaras hacia la *izquierda* de la VT con Doppler color en diástole; vista apical de 4 cámaras *derecha* de la VT con Doppler color en sístole. *Figura cortesía del Dr. Manish Bansal, Nueva Delhi, India.* (B) La RT grave con un área de chorro regurgitante Doppler color grande, una VC amplia $\geq 0,7$ cm y un perfil de flujo Doppler de onda continua triangulado denso con velocidad baja (< 2 m/s), indicando un aumento rápido de la presión auricular derecha debido a la RT grave.

F. Válvula pulmonar reumática

F.1. Estenosis pulmonar reumática La VP rara vez está implicada en la ECR. La VP reumática, cuando ocurre, es una forma asociada con la EM y abarca los estadios avanzados de la ECR, como en los casos de estenosis cuatrivalvular. Sin embargo, la participación de la VP puede ser clínicamente silenciosa, lo que enfatiza la utilidad de los estudios por imágenes para determinar el diagnóstico preciso y formar tratamientos adecuados, ya que el reconocimiento tardío de la enfermedad de VP reumática puede provocar cumplimientos no deseados o un retraso en el tratamiento. Al evaluar la VP estenótica o regurgitante en la ECR, se deben seguir los lineamientos publicados sobre estenosis valvular y regurgitación.^{29,38}

La afectación reumática de la VP generalmente causa estenosis. La E2D puede revelar estenosis pulmonar (EP), que muestra la movilidad limitada de las valvas con un aspecto domótico en la sístole, o calcificación y engrosamiento de las valvas, que se ve mejor en las vistas paraesternales donde se visualizan típicamente los cúspides anteriores y derechos. Ningún plano de imágenes con ETT 2D captura las tres cúspides (izquierda, derecha y anterior) de la válvula. Sin embargo, con la E3D, se puede obtener la vista presencial de la VP.

Los datos quirúrgicos y post mórtem informan un área media de la VP (AVP) mayor en sujetos normales ($4,88 \text{ cm} \pm 1,25 \text{ cm}^2$ en hombres, $4,32 \text{ cm} \pm 1,03 \text{ cm}^2$ en sujetos de sexo femenino) que la calculada mediante ecocardiografía Doppler utilizando la ecuación de continuidad ($3,01 \text{ cm} \pm 0,36 \text{ cm}^2$).^{57,58} No se han identificado valores de partición específica de AVP para los grados de gravedad del EP. Sin embargo, teniendo en cuenta que el rango de un tamaño normal de la VP es similar al de una VA normal, sería razonable extrapolar de los datos de la VA y definir un AVP inferior a $1,0 \text{ cm}^2$ como EP grave en adultos, ya que un área de válvula reducida a 1/4 del tamaño normal puede considerarse estenosis grave.

La gravedad del EP se evalúa comúnmente con la medición de la velocidad del flujo transpulmónico máximo mediante CWD y la derivación del gradiente de presión máxima a través de la válvula mediante la aplicación de la ecuación simplificada de Bernoulli. La medición de una velocidad máxima de VP se realiza en una vista de eje corto o largo paraesternal, lo que produce la mejor alineación de la señal Doppler con el flujo transpulmónico. Estos puntos de vista también proporcionan oportunidades para evaluar el arterio pulmonar, que puede dilatarse en etapas avanzadas de la ECR con la HP asociada. Una velocidad de flujo transpulmónico máxima de $>4 \text{ m/s}$ sugiere un EP grave, suponiendo que no hay obstrucción subvalvular o supravalvular.²²⁹

Extrapolación de las pautas actuales sobre el EP no reumático, un gradiente medio mayor que 35 mmHg debe considerarse la EP grave, aunque los datos que respaldan este umbral son limitados.²² Dado que la EP reumática casi siempre ocurre con la participación de las otras válvulas en etapas avanzadas de la ECR, es importante realizar una evaluación integral del tamaño y la función del corazón derecho, evidencia de HP, y estadificación de las lesiones coexistentes de la válvula.

F.2. Regurgitación pulmonar reumática. Si bien la regurgitación pulmonar (RP) mínima o leve con morfología de VP normal es frecuente y clínicamente inconsecuente, la RP reumática aislada no se ha vuelto a publicar en grandes encuestas modernas sobre la ECR.^{59,60} Si bien no hay datos específicos de la VP reumática para asignar valores de Doppler de partición de corte, las recomendaciones publicadas previamente deben ser bajas al evaluar la RP reumática.³⁸ Los parámetros cuantitativos para la RP grave incluyen una relación de ancho de chorro/diámetro de anular de la RP de $\geq 70\%$, un PHT de un chorro de la RP de <100 m/s, y el tiempo de desaceleración de la forma de onda del CDW de la RP es de <260 milisegundos.

Los hallazgos de respaldo de la RP grave incluyen morfología anormal de la válvula con engrosamiento de las valvas, forma de onda densa de RP de CWD, terminación temprana del flujo RP e inversión del flujo diastólico mediante Doppler PW en la arteria pulmonar principal o ramificada. La RP grave crónica puede provocar dilatación y disfunción del VD, y se debe seguir la pauta de la ASE sobre cuantificación de la cámara para evaluar cuantitativamente el tamaño y la función del VD.⁵² Se considera la intervención cuando la RP es grave en el contexto de síntomas o disfunción del VD.

Punto clave

- La enfermedad de VP reumática es infrecuente, siempre se asocia con la EM y, por lo general, se manifiesta como estenosis.
- La EP reumática grave tiene una velocidad máxima >4 m/s y un gradiente medio >35 mmHg.
- La RP grave se define como un ancho de chorro/diámetro de anillo de $\geq 70\%$, un chorro de PHT de la RP de <100 m/s y un tiempo de desaceleración de la forma de onda Doppler espectral de la PR de <260 milisegundos.

Recomendaciones

- La gravedad de la RP en el contexto de la ECR debe evaluarse de manera similar a la de la RP no reumática.
- La evaluación cuantitativa del tamaño y la función del VD se debe incluir en pacientes con VP reumática.

G. Evaluación de la valvulopatía mixta

La valvulopatía mixta es frecuente en la ECR.⁵⁹ La VM y la VA coexistentes se observan con mayor frecuencia en todos los grupos etarios de ECR, con la excepción de los niños menores de 10 años, en quienes la RM pura es más prevalente.

Como las velocidades y los gradientes de presión dependen del flujo, la RM o la EM concomitantes de moderadas a graves pueden provocar una velocidad aórtica transvalvular más baja y gradientes de presión. Como tal, la EA grave puede presentarse con una hemodinámica Doppler que sea más coherente con la EA paradójica de flujo bajo (definida por un AVA efectivo de $<1,0$ cm², un gradiente de presión transvalvular aórtica media de <40 mmHg o una velocidad máxima de <4 m/s, con una FEVI de $\geq 50\%$). En este caso, la enfermedad reumática de la VM concomitante limita el uso de la provocación con dobutamina para evaluar la reserva contráctil, porque los cambios en el volumen sistólico no reflejan necesariamente la reserva contráctil, ya que el VI no se llena adecuadamente en la EM coexistente o se descarga en la AI en presencia de RM concomitante. Así pues, en pacientes con valvulopatía mixta aórtica y mitral con sospecha de

EA de bajo flujo y bajo gradiente, deben buscarse índices complementarios como el índice de velocidad Doppler, el flujo del TSVI determinado por medios distintos de la ETT (ETE 3D, TC, RMC, cateterismo cardíaco) y la puntuación de calcio (Agatston) de la VA mediante TC.⁴² Sin embargo, dada la fusión comisural que contribuye a la estenosis reumática, la puntuación de calcio por sí sola puede no reflejar con exactitud la gravedad de la estenosis, mientras que el AVA derivado de la TC es una medida sólida de la gravedad.

Con la RA y la EM concurrentes, el flujo de entrada transmitral debe distinguirse cuidadosamente del flujo de RA, particularmente en pacientes con FA. Una VM estenótica con un orificio en forma de embudo puede dirigir el flujo de entrada mitral hacia el tabique interventricular, imitando así la RA (Figura 15). Además, un chorro RA excéntrico puede contaminar el flujo de entrada mitral. Se debe tener cuidado de orientar la imagen adecuadamente para diferenciar estos flujos. El momento de la RA y la EM es útil para identificar las causas de flujo de alta velocidad en la VI observado durante la diástole, con el flujo anterogrado a través de una VM estenótica confinada a la diástole mientras el chorro de RA comienza antes en el cierre de la válvula aórtica. Es posible que el PHT no sea una medida confiable de la EM en presencia de RA moderada o grave coexistente.

El área anatómica de la válvula debe medirse en ambas válvulas en pacientes con EM y EA combinadas. La regurgitación multivalvular dificultará el uso de métodos volumétricos para cuantificar la regurgitación, ya que es posible que no haya un volumen sistólico de referencia. En esta configuración, la mejor opción puede ser la medición directa del flujo directo hacia adelante e inverso a través de una válvula determinada.

Recomendaciones

- En caso de sospecha de EA y enfermedad mitral reumática concomitante, se debe buscar evidencia de un posible estado de flujo bajo examinando el flujo del TSVI determinado por ETE 3D, TC, RMC o cateterismo cardíaco. La gravedad de la EA de flujo bajo debe estar respaldada por el índice de velocidad del Doppler y el AVA por TC, si es necesario.
- No se recomienda la exposición a dobutamina para diferenciar la EA pseudograve de la EA grave verdadera en el contexto de la enfermedad VM reumática significativa concomitante, ya que es posible que el volumen sistólico en dirección hacia adelante a través del VA no aumente de manera confiable con la EM reumática o la RM, independientemente de la reserva contráctil del VI.
- La medición del área de la válvula anatómica por planimetría debe realizarse en casos de EM y EA combinados.
- En la RA y en la EM concomitantes, se debe tener cuidado de alinear el cursor del Doppler con el flujo de entrada mitral, que se distingue del chorro de RA. El tiempo del chorro puede ayudar a distinguir uno de otro, con el flujo de EM limitado a la diástole mientras que la RA comienza en el cierre VA.
- Cuando coexisten la RA y la EA de gravedad más que moderada, sigue siendo aplicable el AVA calculado mediante la ecuación de continuidad. El gradiente medio y la velocidad pico son factores predictivos de peores resultados y deben considerarse en la toma de decisiones.
- El uso de la cuantificación volumétrica de la regurgitación se vuelve impreciso en presencia de compromiso reumático multivalvular.

V. OTRAS CONSIDERACIONES

A. Consideraciones técnicas en las imágenes ecocardiográficas de la enfermedad cardíaca reumática

La ETT 2D se recomienda como imagen de primera línea, tanto para la evaluación inicial como longitudinal de sujetos con cardiopatía valvular. Si bien el diagnóstico por imágenes armónicas generalmente se recomienda para mejorar la delineación endocárdica en un examen estándar realizado en adultos, es posible que deba apagarse y que se usen frecuencias fundamentales para determinar el espesor de la válvula a fin de evitar la sobreestimación del grado de engrosamiento de las válvulas y de las cuerdas, ya que el alcance de la válvula y el espesor subvalvular tienen que ver con la precisión diagnóstica y la elección posterior de la intervención en la ECR. Con máquinas que tienen la capacidad de alterar manualmente el enfoque, el enfoque debe posicionarse al nivel de la válvula que se inspecciona para optimizar la resolución lateral.

Los ajustes de ganancia deben ajustarse para obtener imágenes de los contornos de las valvas de la válvula lo suficientemente bien y, a la vez, mantener la visualización sin ecos de la

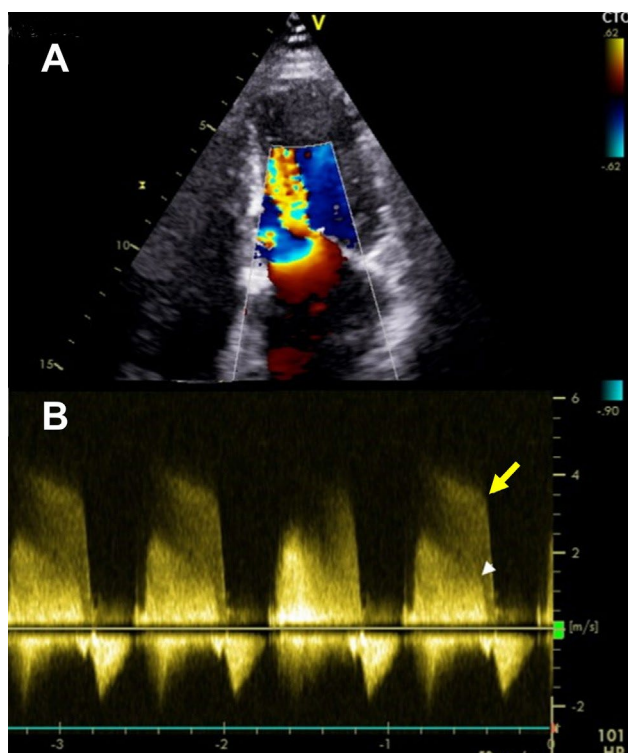


Figura 15 Valvulopatía mixta con RA y EM reumáticas. **(A)** Doppler color y **(B)** Doppler espectral CW del flujo de entrada mitral (*cabeza de flecha*) en la vista apical de 4 cámaras, lo que demuestra que el chorro de flujo a través del orificio VM estenótico con forma de embudo puede dirigirse hacia el tabique interventricular, imitando la RA (*flecha larga*) que dura más tiempo en la diástole.

grupo sanguíneo. Además, se necesita un ajuste óptimo del rango dinámico para mejorar el reconocimiento del borde de la valva. El rango dinámico, también llamado compresión, es un parámetro importante de escala de grises que ajusta la apariencia de los tonos de gris en la imagen y debe ser optimizado para definir los detalles morfológicos del tejido de la válvula. Un rango dinámico alto excesivo y, por lo tanto, una imagen de muy bajo contraste, pueden provocar una delineación deficiente de los bordes endocárdicos.

La frecuencia cardíaca y la PA deben registrarse antes de cada estudio, dada la fuerte influencia de cada uno en los gradientes transvalvulares. En la FA, se debe utilizar un promedio de al menos 5 latidos o el ciclo más representativo al medir las velocidades y los gradientes de presión.⁵² Se deben utilizar múltiples ventanas para evaluar la dirección del chorro, la excentricidad y la multiplicidad.³⁸

Durante la adquisición de imágenes de la E3D, la resolución espacial y temporal debe optimizarse mediante el uso de un sector de imágenes estrecho y una profundidad de obtención de imágenes máxima reducida. La ganancia debe ajustarse en el rango medio, alrededor de 50 dB, y optimizarse con una compensación de ganancia de tiempo ligeramente superior para evitar posibles caídas de señal y la consiguiente pérdida de información de diagnóstico. Sin embargo, las ganancias excesivas producen una pérdida de percepción de profundidad y una disminución en la resolución. Por lo tanto, los ajustes de ganancia y compresión deben estar equilibrados para una visualización óptima de la estructura.

La ecocardiografía de estrés desempeña un papel importante en la evaluación hemodinámica de la enfermedad valvular cardíaca cuando las medidas de gravedad de los síntomas y las lesiones valvulares no concuerdan.²² La ecocardiografía de estrés también debe utilizarse para evaluar la EM asintomática antes de una cirugía mayor o el embarazo planificado para predecir la reserva hemodinámica.³⁴ Las imágenes deben adquirirse al inicio e inmediatamente después del ejercicio dentro de

2 minutos en recuperación cuando se usa una cinta caminadora. Se necesita una velocidad de barrido de 100 cm/seg y una escala de velocidad optimizada. El ejercicio en bicicleta supina es la modalidad preferida al evaluar las consecuencias hemodinámicas de las lesiones de la válvula reumática, ya que permite mejor la adquisición de registros Doppler durante el ejercicio. Se ha demostrado que la ecocardiografía de estrés con dobutamina tiene valor pronóstico, pero es menos fisiológica que el ejercicio.³² Se puede administrar dobutamina en dosis bajas (hasta 20 microgramos/kg/min) en pacientes con síntomas moderados o graves cuando el ejercicio es imposible. La ecocardiografía de estrés con dobutamina puede utilizarse para evaluar gradientes transmitral durante el estrés, pero no se recomienda para la determinación de PSAP.³⁴

Recomendaciones

- No se recomienda el uso de imágenes armónicas para evaluar el grosor de la válvula en la ECR.
- La resolución temporal y espacial debe optimizarse disminuyendo la profundidad de barrido y el ancho del sector, posicionando el enfoque en el nivel de la válvula que se está inspeccionando y desplegando la función de zoom para ampliar la estructura de interés antes de realizar mediciones.
- Los ajustes de ganancia deben ajustarse para obtener una imagen suficiente de los contornos de las hojas mitrales. Puede ser necesario un ajuste óptimo del rango dinámico (compresión) para mejorar el reconocimiento de los bordes de las valvas.
- Se utilizan múltiples ventanas para la interrogación Doppler para alinear mejor el haz con el flujo sanguíneo durante la evaluación de una lesión valvular.
- Cuando se obtienen imágenes con E3D, se debe aumentar la compensación del aumento de tiempo para evitar el abandono potencial de la señal y la posterior pérdida de información de diagnóstico. Sin embargo, las ganancias excesivas pueden producir una pérdida de percepción de profundidad y una disminución en la resolución.
- Las imágenes posteriores al ejercicio durante la ecocardiografía de esfuerzo en cinta caminadora deben obtenerse inmediatamente después de dejar de hacer ejercicio, preferentemente en los primeros 2 minutos de recuperación.
- El ejercicio en bicicleta supina es la modalidad preferida para evaluar las consecuencias hemodinámicas de las lesiones de la válvula reumática.

B. Consecuencias hemodinámicas secundarias (hipertensión pulmonar)

Una secuela importante en el transcurso de la ECR es el desarrollo de la HP, definida como una presión arterial pulmonar media (PAPm) ≥ 25 mmHg en reposo.⁶¹ El cateterismo cardíaco derecho es el estándar de referencia para medir las presiones de la arteria pulmonar, pero su naturaleza invasiva limita el uso de rutina para la evaluación hemodinámica seriada. La ecocardiografía Doppler es la piedra angular para estimar la PSAP de manera no invasiva, y también puede proporcionar una estimación de la presión diastólica de la arteria pulmonar (PDAP) y la PAPm mediante múltiples métodos.⁶² La PSAP y la PAPm mediante la ETT se correlacionan bien con las mediciones derivadas del cateterismo cardíaco derecho en pacientes con EM reumática.⁶³ En ausencia de obstrucción de flujo a través de la VP, o en el TSVD es igual a la PSVD. Por lo tanto, la PSAP puede calcularse mediante la siguiente ecuación:

$$PSAP = PSVD \Delta 4V^2_{\text{plco de la RT}} + \text{presión de AD}$$

donde la presión de la AD se estima mediante la variación respiratoria del diámetro de la VCI.⁵² En presencia del TSVD u obstrucción pulmonar, la PSAP puede calcularse restando el gradiente de presión sistólica en el lugar de la obstrucción de la PSVD estimada. Debido a que la presencia de RT es un requisito previo para este cálculo ecocardiográfico de la PSAP, se deben realizar intentos exhaustivos para detectar la RT, que puede acentuarse con el uso de un agente para realce de ecografías o solución salina agitada. Solo se debe medir la envoltura espectral densa y bien definida (velocidad modal), y se debe excluir "cabellos" de menor densidad, para evitar sobreestimar la velocidad máxima. La medición de la velocidad de RT máxima después de un latido extrasistólico debe evitarse porque la velocidad será mayor debido al mayor volumen sistólico de la pausa compensatoria después de la ectopia y no representa la del ritmo subyacente.

Si hay RP presente con una visualización espectral de buena calidad, la PDAP puede calcularse utilizando la siguiente ecuación ⁶⁴:

$$PDAP = 4 \times (\text{velocidad diastólica final de la RP})^2 + \text{presión de la AD}$$

En ausencia de RP, la PDAP se puede calcular a partir de la velocidad de la RT.⁶⁵⁻⁶⁸ al momento de la apertura de la VP se aplica a la ecuación simplificada de Bernoulli a PDAP aproximada en este momento, ya que la presión VD y la PDAP son iguales al momento de la apertura de la VP.⁶⁹ PAPm, calculada como $1/3$ (PSAP) + $2/3$ (PDAP), se puede determinar por medios de ecografía de uso común, aunque no sea superior en el uso de medios humanos.^{70,71}

Los hallazgos ecocardiográficos cualitativos que indican HP incluyen muesca sistólica media en la visualización del Doppler PW del TSVD, tiempo de aceleración corto del flujo de la arteria pulmonar, aplanamiento sistólico del tabique interventricular con un VI en forma de 'D' observado en el eje corto y un VD y AD dilatados.

Recomendaciones

- Debido a que el desarrollo de la HP es una secuela clínica importante en el curso de la ECR y se correlaciona con una enfermedad más avanzada, una evaluación ecocardiográfica exhaustiva debe incluir el cálculo de la PSAP y el análisis cuantitativo del tamaño y la función del corazón derecho.
- Al calcular la PSAP, se debe evitar la medición de la velocidad de RT máxima después de un latido extrasistólico.
- Si la envoltura espectral del Doppler de la velocidad de RT máxima no se visualiza correctamente, la medición debe repetirse con un agente que realce la ecografía o solución salina agitada para una mejor delineación de la velocidad máxima. Solo se debe medir el pico de una envoltura espectral densa y bien definida (velocidad modal), excepto el artefacto o el ruido, para evitar sobreestimar la velocidad del pico.

C. Disfunción de la cámara

El AI es la cámara cardíaca que se ve más directamente afectada por las secuelas hemodinámicas de la ECR. El tamaño del AI es un fuerte factor de predicción del resultado cardiovascular y el éxito del procedimiento de reemplazo de VMPB o VM.^{72,73} Se debe examinar la orejuela auricular izquierda (OAI) para detectar trombos, frecuentes en aquellos con EM y FA graves. La obtención de imágenes de la OAI se realiza mejor mediante ETE 2D y 3D en múltiples planos, dada la anatomía compleja y variable de la orejuela. Al evaluar el tamaño de la aurícula izquierda en pacientes con ECR, las últimas recomendaciones para la cuantificación por ecocardiografía deben tener un nivel más bajo en general.^{52,74} La función de la AI puede evaluarse en términos de área 2D, fracciones de vaciado volumétrico, deformación miocárdica e interrogación Doppler espectral de los flujos transmitral, venoso pulmonar y del apéndice de la AI.⁷⁵⁻⁷⁸

La disfunción ventricular izquierda no es poco frecuente en la ECR.⁵⁹ Los cambios en la masa y el volumen del VI son factores de pronóstico importantes de morbilidad y mortalidad en pacientes con ECR. Por lo tanto, es importante evaluar las dimensiones de la cámara y el volumen con exactitud.⁵² El efecto de la EM en la función VI es complejo, y la etiología para la función VI reducida no está clara. Incluso con FEVI normal, el miocardio del VI demuestra cambios patológicos a nivel ultraestructural en la EM reumática.⁷⁹ Se cree que la disfunción subclínica del VI se desarrolla en una etapa temprana de la EM reumática, según lo evidenciado por la distensión miocárdica anormal en la EM leve y la FEVI normal.⁸⁰ La VMPB conduce a una mejora de la función ventricular izquierda diastólica y sistólica, demostrada por cambios en las anomalías del movimiento parietal regional y en la FEVI,⁸¹ cumplimiento del VI, llenado diastólico,⁸² La TLG del VI (Figura 16),⁸³ velocidades anulares de ⁸⁴ y la VM.⁸⁵

El uso de la TLG mediante Ecocardiografía speckle tracking (rastreo de marcas) (STE) no solo es instrumental en la detección de la disfunción subclínica del VI en la ECR, también se demostró que es un fuerte factor de predicción de la mortalidad, agregar valor pronóstico incremental sobre valor clínico, ecocardiográfico tradicional, y parámetros hemodinámicos invasivos. Se deben realizar ⁸³ imágenes de la cepa del VI mediante STE 2D de acuerdo con los estándares comunes descritos anteriormente.⁸⁶ También se publicaron los rangos de referencia de la cepa del VI derivada de la STE 2D en niños.⁸⁷ Si bien la STE 3D se mantiene prometedora, actualmente hay datos limitados sobre su uso en la evaluación de la ECR.⁸⁸

Hay cambios ultraestructurales significativos en el miocardio auricular derecho reumático, que incluyen fibrosis intersticial, degeneración celular e hipertrofia de miocitos marcada. Estas anomalías histopatológicas observadas en la ECR ocurren independientemente del ritmo subyacente y no se observan en la AD de pacientes con cardiopatía valvular no reumática, arteriopatía coronaria o cardiopatía congénita.^{89,90} La medición precisa del tamaño de la AD es una parte crucial de la evaluación de la función auricular. El volumen de AD derivado de la E2D suele ser menor que el volumen de la AD obtenido con la E3D o la RMC.⁹¹ Se ha demostrado que la distensión miocárdica auricular derecha determinada mediante la STE es una herramienta sólida para evaluar la función de la AD.⁹² Se han publicado los valores normales de la distensión de la AD para niños y adultos sanos.^{93,94}

El VD se ve afectado significativamente por las secuelas hemodinámicas de la ECR. La lesión del VD, subclínico o manifiesto, ocurre temprano en el curso de la ECR, independientemente del alcance de la EM.⁹⁵ La función ventricular derecha puede evaluarse mediante varios índices ecocardiográficos, incluida la excursión sistólica del plano del anillo tricúspideo (TAPSE), el anillo de la VT por Doppler tisular, el índice de desempeño miocárdico, el cambio de área fraccional (CAF), la FE en la E3D, y la cepa por STE.⁵² Al analizar los parámetros ecocardiográficos relevantes desde vistas apicales, es importante obtener la vista apical de 4 cámaras centrada en el VD para optimizar la visualización de esta cámara anatómicamente compleja. La disfunción del VD sutil o subclínica se detecta mejor mediante imágenes de esfuerzo. Los valores más bajos de la distensión longitudinal del VD pueden observarse en la ECR, dependiendo de la gravedad de la EM, FEVI, TAPSE o el CAF del VD, y el pronóstico.⁹⁶

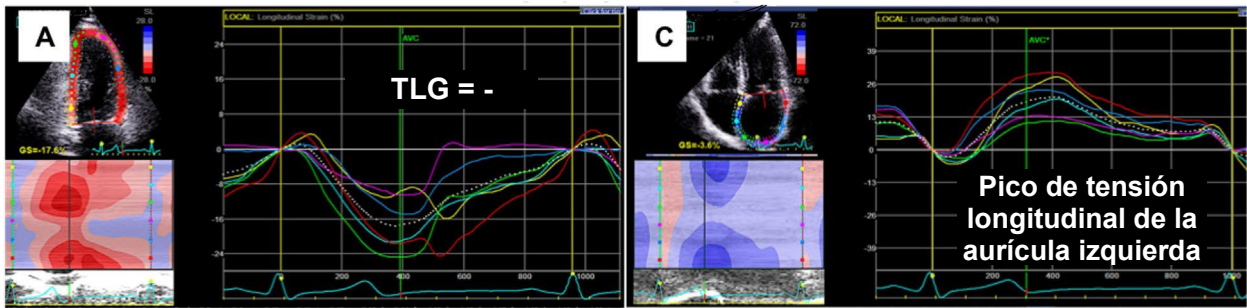
Recomendaciones

- El análisis de cada tamaño y función de la cámara cardíaca debe realizarse de forma compresiva, utilizando ecocardiografía multimodal.
- El diagnóstico por imágenes de la OAI debe involucrar ETE y E3D.
- Se debe aplicar un diagnóstico por imágenes de cepa siempre que sea posible para evaluar la función de la cámara en la ECR subclínica.

D. Guía ecocardiográfica para el tratamiento percutáneo y quirúrgico

D.1. Guía ecocardiográfica para el examen y la orientación en el procedimiento. Las opciones de tratamiento con transcáteter para la ECR distintas de la EM son limitadas en la actualidad. Después de la introducción del catéter con globo Inoue en 1984, la VMPB se convirtió en el tratamiento de elección para la EM reumática sintomática.⁹⁷ El procedimiento amplía el AVN estrechado al dividir las comisuras fusionadas. La VMPB exitosa se define cuando se logra un AVN de $\geq 1,5$ cm² con no más de +2 RM.⁹⁸ Se puede elegir la reparación quirúrgica o el reemplazo de la válvula para la EM no apto para VMPB y con lesiones valvulares coexistentes. La evaluación ecocardiográfica que incorpora todas las modalidades es fundamental para realizar estas determinaciones.

Antes de la



Después de la

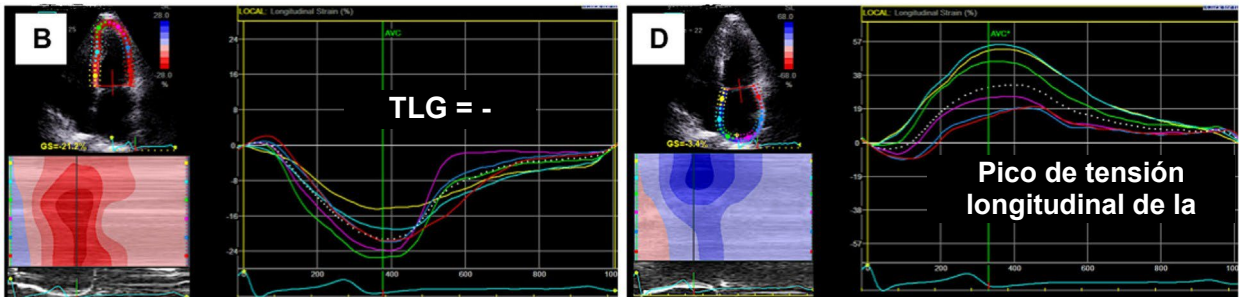


Figura 16 Cepa longitudinal global anterior y posterior al VMPB del VI (**A y B**, respectivamente) y AI (**C y D**, respectivamente), que muestra una mejora en la medición de la deformación miocárdica. TLG, tensión longitudinal global VMPB, Valvuloplastia mitral percutánea con balón

La evaluación ecocardiográfica previa al procedimiento para el VMPB incluye la confirmación de la gravedad de la EM, como se describió anteriormente, el alcance de las anomalías valvulares, la presencia o ausencia de RM significativa y la presencia o ausencia de coágulos en el cuerpo y la orejuela de la AI. La RM de moderada a grave es una contraindicación para el VMPB. La VMPB debe posponerse hasta la resolución de los coágulos de la AI o del OAI seguido de un período de terapia anticoagulante. Se han propuesto varios sistemas de puntuación para evaluar la idoneidad del VMPB.^{99 a 101}. En su mayoría, son similares y tienen un valor casi igual para predecir el resultado. Los componentes clave de los sistemas de puntuación disponibles incluyen el grado de engrosamiento de la valva, la factibilidad (póstulas) de las valvas (particularmente la valvas anteriores), el grado de calcificación, el alcance y la simetría de la fusión comisural y la gravedad de cualquier enfermedad subvalvular. Las valvas altamente calcificadas, la calcificación y fusión comisural grave o asimétrica, y la enfermedad subvalvular extensa no producen buenos resultados y, de hecho, pueden causar complicaciones, como desgarro de la valva y RM significativa.

La ecocardiografía intraprocedimiento ofrece ventajas significativas, en comparación con la guía fluoroscópica, en el monitoreo de la eficacia del procedimiento y el desarrollo de complicaciones. El ETE es superior al ETT para guiar la VMPB. Guía 2D y 3D de ETE para la punción transeptal, que señala la ubicación adecuada, generalmente en la zona ovalis de la fosa y posteriormente alejada de la aorta (Figura 17A, Video 15). Esto se puede visualizar fácilmente en las vistas biplanares de E3D. Los ETE 2D y 3D también guían el transporte del catéter con globo a través del tabique interauricular, luego a través de la válvula estenótica y durante la inflación del globo (Figura 17B a D, Video 16). El uso de la ecocardiografía para guiar el cateterismo transeptal y el VMPB se puede ver en más detalle en las recomendaciones previamente publicadas para las intervenciones guiadas por ecocardiografía.¹⁰²

La cirugía de la VM es una opción para los pacientes sintomáticos con EM grave que no son aptos para la VMPB y para los pacientes con otra enfermedad coexistente que requiere cirugía cardíaca. La comisura quirúrgica puede realizarse en tales pacientes, a menos que la calcificación extensa del aparato valvular lo impida. Se prefiere la reparación quirúrgica de la VM siempre que sea posible. La selección cuidadosa de los pacientes basada en la anatomía de las VM, junto con un equipo quirúrgico especializado y experimentado, son requisitos previos para la reparación exitosa de una válvula mitral reumática. La durabilidad de la reparación de la VM reumática en la época moderna ha mejorado, y los resultados de la serie recientemente publicada son prometedores.^{103,104} El éxito de la reparación de la VM depende de un cuidadoso análisis de la válvula sistemática con ecocardiografía preoperatoria e intraoperatoria. La ETE intraoperatoria es útil para describir el alcance de la enfermedad y para evaluar la eficacia de la reparación quirúrgica.¹⁰⁵ Los métodos y datos de envejecimiento inmediato que se adquirirán son similares a los descritos para la VMPB.

D.2. Evaluación de los resultados posteriores al procedimiento y posibles complicaciones

Es indispensable obtener imágenes inmediatamente después del procedimiento mediante E2D y Doppler color para evaluar la eficacia de la VMPB y para monitorear posibles complicaciones y cambios hemodinámicos. La ETE 3D es útil para demostrar el patrón de división comisural (Videos 17 a 20). El AVM puede medirse por planimetría a partir de imágenes transgástricas 2D de eje corto o del conjunto de datos 3D (Figura 17E). El AVM, según lo evaluado por E2D, es un fuerte factor de predicción de los resultados inmediatos del VMPB.⁹⁸ En la mayoría de los casos exitosos, el AVM se duplica aproximadamente. Se debe evaluar el gradiente de presión media para evaluar el éxito del procedimiento y el valor de pronóstico. Inmediatamente después de la VMPB, el PHT no es confiable para el cálculo del AVM debido a un cambio agudo en el cumplimiento de la cámara y, por lo general, no se recomienda dentro de las 24 horas posteriores a la VMPB.¹⁰⁶

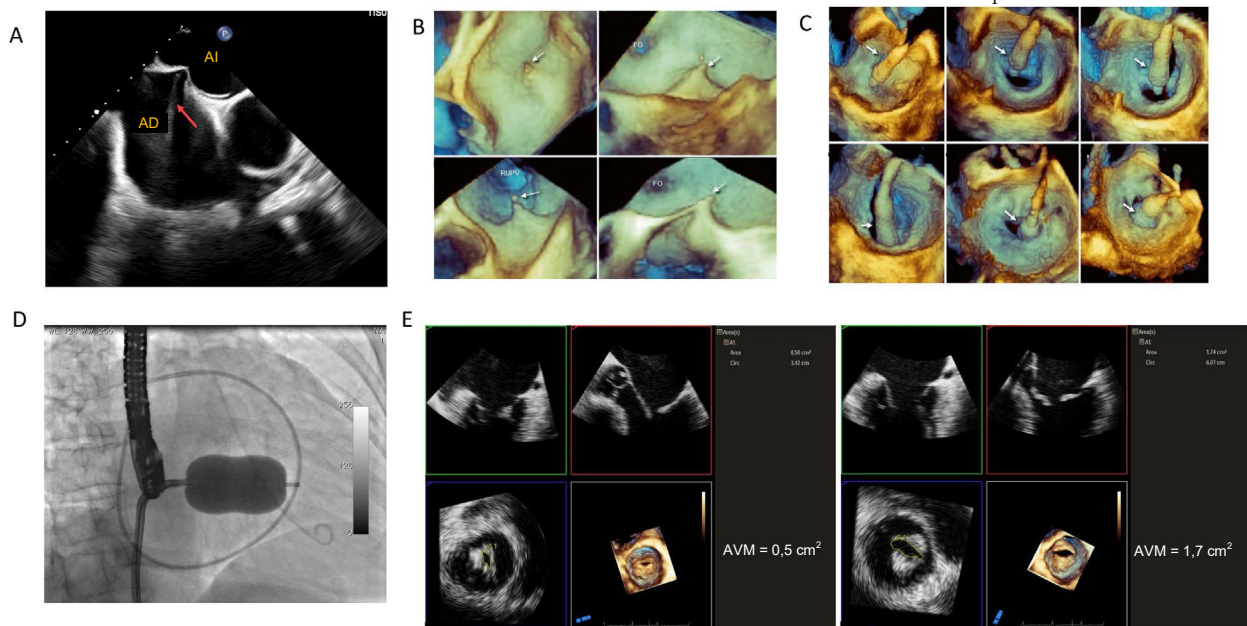


Figura 17 Guía mediante ETE de la VMPB. (A) ETE que muestra la vista de eje corto que marca la aguja de punción transeptal (flecha roja) en posición y el tabique auricular arqueado en la aurícula izquierda. (B) Vista auricular izquierda durante la guía 3D

de la ETE que muestra que la aguja transeptal atraviesa el tabique interauricular. **(C)** Orientación sobre ETE 3D desde la vista auricular izquierda durante el transporte del catéter con balón (flecha) a través de la válvula estenótica y durante la inflación del balón. **(D)** Visualización fluoroscópica del globo de valvuloplastia inflado. **(E)** Imágenes previas e inmediatas posteriores a la VMPB (izquierda y derecha, respectivamente) mediante ETE 3D para evaluar el AVM mediante planimetría del conjunto de datos 3D. (Paneles B y C: reimpreso/adaptado con el permiso de Springer Nature, Ecocardiografía intervencionista 3D en tiempo real de Francesco Fulvio Faletta, Gila Perk, Natesa G. Pandian, Hans-Joachim Nesser, Itzhak Kronzon, © 2014, <https://doi.org/10.1007/978-1-4471-4745-9>)

El AVM por planimetría se puede usar de manera confiable poco después de la VMPB. Sin embargo, cuando la visualización de la válvula es subóptima, un PHT de menos de 130 milímetros-segundos se asocia con una buena apertura de la válvula después de la valvuloplastia y puede ser útil.¹⁰⁷

Las complicaciones del procedimiento incluyen taponamiento cardíaco, empeoramiento o nueva RM aguda, o aparición de una derivación interauricular mayor. Los signos ecocardiográficos de taponamiento cardíaco incluyen [1] colapso diastólico temprano de la pared libre ventricular derecha, se ve mejor en la ecocardiografía de modo M sobre la pared del VD, pero con menor sensibilidad en presencia de hipertrofia ventricular derecha y HP; [2] evidencia de aumento de la interdependencia ventricular por discordancia respiratoria de las velocidades de flujo de entrada de VM y VT, cambios en las dimensiones ventriculares internas con respiración, y rebote interventricular; y [3] una VCI dilatada con una respuesta respiratoria disminuida. El colapso de la AD es sensible, pero no específico del taponamiento cardíaco.

La RM aguda grave es una complicación grave después de la inflado del globo durante la VMPB. En caso de RM aguda grave o agravamiento de la RM, se debe investigar más el mecanismo de regurgitación, como desgarro de la valva, perforación de la valva o ruptura del músculo papilar (Figura 18A). La RM aguda grave causa hipotensión y una alta presión de la AI, lo que provoca una baja presión de conducción. Como consecuencia, se observará una velocidad de chorro de la RM más baja y un flujo turbulento menor mediante Doppler color, lo que puede subestimar la gravedad de la RM. Según el mecanismo de la RM, el chorro de Doppler color puede ser notablemente excéntrico, lo que subestima aún más la gravedad de la RM. No obstante, una constelación de hallazgos, como una valva o un músculo papilar roto, un VI hiperdinámico con un gasto sistémico paradójicamente bajo según los valores Doppler, junto con los hallazgos clínicos, deberían bastar para establecer el diagnóstico de RM aguda grave, incluso cuando el Doppler color no muestre un chorro de RM

grande. La inversión del flujo sistólico de la vena pulmonar suele estar presente y es útil. En la RM aguda, no se pueden aplicar métodos de cuantificación para evaluar la gravedad de la RM crónica.³⁸

Si bien la derivación iatrogénica de izquierda a derecha en el tabique interauricular de la manipulación del catéter ocurre comúnmente (Figura 18B), la mayoría de los defectos son pequeños, restrictivos y pueden cerrarse espontáneamente después de varios meses. Se debe realizar un examen minucioso del tabique interauricular, incluida una vista subcostal aumentada con Doppler color para evaluar el alcance de la derivación residual, en la ETT posterior al procedimiento y puede requerir exámenes en serie si se envía previamente un defecto septal auricular significativo. El uso de la guía de la ETE reduce la incidencia de la punción septal en una ubicación subóptima y disminuye las complicaciones.

La tromboembolia sistémica es causada por el desplazamiento del trombo del OAI o por la formación de trombos en el catéter. Se debe realizar una ETE o una CT cardíaca antes del procedimiento para descartar la presencia de trombo intraauricular antes de la intervención.

Recomendaciones

- La información ecocardiográfica necesaria para la selección de pacientes para la VMPB debe incluir [1] el grado de engrosamiento y calcificación de las valvas y las comisuras, [2] la extensión y simetría de la fusión comisural, [3] la gravedad del engrosamiento, acortamiento y fusión subvalvulares, [4] la gravedad de la RM, si está presente, y [5] la presencia de AI o coágulos en las extremidades.
- Se recomienda el uso de ETE 2D y 3D intraprocedimientos para guiar la punción transeptal, así como el pasaje y el inflado del catéter con balón.
- Se deben medir inmediatamente después del procedimiento, el gradiente de presión transmitral y el AVM por planimetría.
- El PHT no debe utilizarse para calcular el AVM inmediatamente después de la VMPB.
- Después de la VMPB, el examen ecocardiográfico debe incluir la detección de complicaciones potenciales, incluido el taponamiento cardíaco, la gravedad de la RM y el alcance de la ASD iatrogénica.

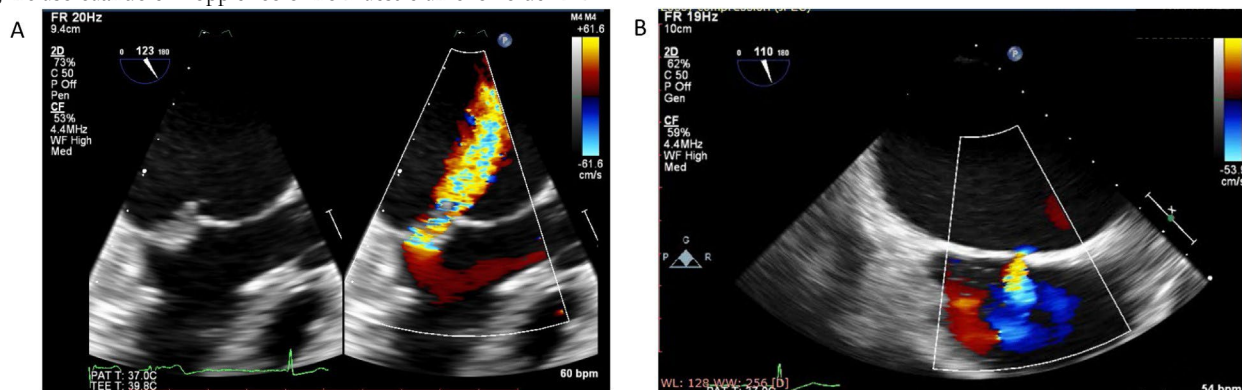


Figura 18 Ejemplos de complicaciones y hallazgos comunes de la VMPB. **(A)** Vista del eje largo de la ETE de la VM en 2D y Doppler color después de la VMPB, lo que demuestra una complicación del desgarro de la valva (*izquierda*) que provoca regurgitación mitral aguda (*derecha*). Nótese un área de chorro de RM menor que lo esperado en relación con la hipotensión y

la alta presión de la AI causada por la RM aguda grave, lo que puede subestimar la gravedad de la RM. **(B)** Doppler color de la ETE en vista bicaval que muestra una derivación de izquierda a derecha en el tabique interauricular prevista a partir de la punción transeptal posterior a la VMPB.

VI. CONCLUSIONES

La ECR es un problema de salud importante a nivel mundial y una de las enfermedades cardiovasculares más comunes en los jóvenes en todo el mundo. Por lo tanto, los proveedores de atención médica de todo el mundo deben estar al tanto de esta enfermedad y tener una comprensión sólida de cómo diagnosticarla y tratarla. La ecocardiografía es la herramienta de diagnóstico más importante en el reconocimiento de esta enfermedad prevenible y tratable, y desempeña un papel invaluable en la detección de la presencia de la enfermedad subclínica que necesita terapia inmediata o evaluación de seguimiento. Este documento proporciona recomendaciones amplias para el uso de ecocardiografías en el diagnóstico y la evaluación de riesgos de ECR. El diagnóstico ecocardiográfico de la ECR se realiza cuando se observan los hallazgos típicos de las anomalías valvulares y subvalvulares, incluido el engrosamiento de las valvas, en particular la fibrosis nodular de los bordes de las valvas, la fusión comisural, la movilidad restringida de las valvas, con diversos grados de calcificación. La VM se ve afectada predominantemente, lo que a menudo provoca EM. Sin embargo, la valvulopatía mixta y la patología cardiopulmonar asociada son frecuentes. Por lo tanto, se debe examinar la gravedad de las lesiones valvulares y los efectos hemodinámicos en las cámaras del corazón, además del examen de la HP. Es esencial aprovechar todas las modalidades disponibles de ecocardiografía para proporcionar detalles anatómicos y hemodinámicos precisos de la lesión o lesiones valvulares afectadas para la planificación diagnóstica y estratégica previa al tratamiento. La orientación ecocardiográfica es fundamental durante el tratamiento de la ECR basado en catéter o quirúrgico, e inmediatamente después de este, y para la evaluación continua del progreso de la enfermedad. Dada la función indispensable de la ecocardiografía en todo el espectro de manejo de la ECR, se recomienda un enfoque integral e integrador, teniendo en cuenta las fortalezas y las dificultades de los principios y la utilidad de cada modalidad ecocardiográfica.

Aviso y exención de responsabilidad ASE pone a disposición este informe como una fuente de referencia de cortesía para los miembros. Este informe contiene únicamente recomendaciones y no debe utilizarse únicamente para tomar decisiones sobre la práctica médica ni para medidas disciplinarias contra ningún empleado. Las declaraciones y recomendaciones contenidas en este informe se basan principalmente en las opiniones de expertos y no en datos científicamente verificados. La ASE no ofrece garantías expresas ni implícitas con respecto a la integridad o precisión de la información incluida en este informe, incluida la garantía de comerciabilidad o aptitud para un propósito en particular. En ningún caso, la ASE será responsable ante usted, sus pacientes o cualquier otro tercero por cualquier decisión

tomada o medida tomada por usted u otras partes en relación con esta información. El uso de esta información tampoco constituye la oferta de asesoramiento médico por parte de la ASE ni crea una relación médico-paciente entre la ASE y sus pacientes o cualquier otra persona.

RECONOCIMIENTOS:

Este documento fue revisado por los miembros del Comité de Directrices y Normas de la ASE 2022-2023, la Junta Directiva de la ASE y el Comité Ejecutivo de la ASE, y los revisores designados. Los revisores incluyeron al Dr. Thomas Johnson, FASE, Dr. Kan Liu, FASE, Dr. Anuj Mediratta, FASE, Dr. David Orsinelli, FASE, Dra. Anitha Parthiban, FASE, Dr. Alan S. Pearlman, FASE, Dr. Andrew Pellett, RDCS, FASE, Dr. Vincent Sorrell, FASE, Dr. Kenan Stern, FASE, Dr. Davidern, FASE.

DATOS COMPLEMENTARIOS

Los datos complementarios de este artículo se pueden encontrar en línea en <https://doi.org/10.1016/j.echo.2022.10.009>.

VII. REFERENCIAS

1. Remenyi B, Carapetis J, Wyber R, et al. Position statement of the World Heart Federation on the prevention and control of rheumatic heart disease. *Nat Rev Cardiol* 2013;10:284-92.
2. Remenyi B, Wilson N, Steer A, et al. World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease— an evidence-based guideline. *Nat Rev Cardiol* 2012;9:297-309.
3. Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, et al. Revision of the Jones Criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;131:1806-18.
4. Watkins DA, Johnson CO, Colquhoun SM, et al. Global, Regional, and National Burden of Rheumatic Heart Disease, 1990-2015. *N Engl J Med* 2017;377:713-22.
5. Dougherty S, Khorsandi M, Herbst P. Rheumatic heart disease screening: Current concepts and challenges. *Ann Pediatr Cardiol* 2017; 10:39-49.

6. Doukky R, Abusin SA, Bayissa YA, et al. Rheumatic heart disease in modern urban America: a cohort study of immigrant and indigenous patients in Chicago. *Int J Cardiol* 2014;175:178-80.
7. Lawrence JG, Carapetis JR, Griffiths K, et al. Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: incidence and progression in the Northern Territory of Australia, 1997 to 2010. *Circulation* 2013;128:492-501.
8. Roth GA, Dwyer-Lindgren L, Bertozzi-Villa A, et al. Trends and Patterns of Geographic Variation in Cardiovascular Mortality Among US Counties, 1980-2014. *JAMA* 2017;317:1976-92.
9. Tubridy-Clark M, Carapetis JR. Subclinical carditis in rheumatic fever: a systematic review. *Int J Cardiol* 2007;119:54-8.
10. Krisher K, Cunningham MW. Myosin: a link between streptococci and heart. *Science* 1985;227:413-5.
11. Bryant PA, Robins-Browne R, Carapetis JR, et al. Some of the people, some of the time: susceptibility to acute rheumatic fever. *Circulation* 2009;119:742-53.
12. Fraser WJ, Haffejee Z, Jankelow D, et al. Rheumatic Aschoff nodules revisited. II: Cytokine expression corroborates recently proposed sequential stages. *Histopathology* 1997;31:460-4.
13. Gerber MA, Baltimore RS, Eaton CB, et al. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute Streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2009;119:1541-51.
14. Telford LH, Abdullahi LH, Ochodo EA, et al. Standard echocardiography versus handheld echocardiography for the detection of subclinical rheumatic heart disease: a systematic review and meta-analysis of diagnostic accuracy. *BMJ Open* 2020;10:e038449.
15. Vasan RS, Shrivastava S, Vijayakumar M, et al. Echocardiographic evaluation of patients with acute rheumatic fever and rheumatic carditis. *Circulation* 1996;94:73-82.
16. Gorgulu S, Eren M, Bagirtan B, et al. Influence of different echocardiographic imaging modes on the assessment of anterior mitral leaflet thickness. *J Heart Valve Dis* 2005;14:204-8.
17. Sahasakul Y, Edwards WD, Naessens JM, et al. Age-related changes in aortic and mitral valve thickness: implications for two-dimensional echocardiography based on an autopsy study of 200 normal human hearts. *Am J Cardiol* 1988;62:424-30.
18. Freed LA, Benjamin EJ, Levy D, et al. Mitral valve prolapse in the general population: the benign nature of echocardiographic features in the Framingham Heart Study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1298-304.
19. Webb RH, Culliford-Semmens N, Sidhu K, et al. Normal echocardiographic mitral and aortic valve thickness in children. *Heart Asia* 2017; 9:70-5.
20. He VY, Condon JR, Ralph AP, et al. Long-Term Outcomes From Acute Rheumatic Fever and Rheumatic Heart Disease: A Data-Linkage and Survival Analysis Approach. *Circulation* 2016;134:222-32.
21. Douglas PS, Garcia MJ, Haines DE, et al. ACCF/AHA/ASA/ASNC/HFSA/ HRS/SCAI/SCCM/SCCT/SCMR 2011 appropriate use criteria for echocardiography: a report of the American College of Cardiology Foundation appropriate Use criteria Task Force, American Society of Echocardiography, American Heart Association, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Critical Care Medicine, Society of Cardiovascular Computed Tomography, and Society for Cardiovascular Magnetic Resonance Endorsed by the American College of Chest Physicians. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:229-67.
22. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2021; 77:e25-197.
23. Marijon E, Ou P, Celermajer DS, et al. Prevalence of rheumatic heart disease detected by echocardiographic screening. *N Engl J Med* 2007;357: 470-6.
24. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. *I Am Heart J* 1951;41:1-29.
25. Hugenholz PG, Ryan TJ, Stein SW, et al. The spectrum of pure mitral stenosis. Hemodynamic studies in relation to clinical disability. *Am J Cardiol* 1962;10:773-84.
26. Zamorano J, Cordeiro P, Sugeng L, et al. Real-time three-dimensional echocardiography for rheumatic mitral valve stenosis evaluation: an accurate and novel approach. *J Am College Cardiol* 2004;43:2091-6.
27. Mohan JC, Patel AR, Passey R, et al. Is the mitral valve area flow-dependent in mitral stenosis? A dobutamine stress echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1809-15.
28. Hatle L, Angelsen B, Tromsdal A. Noninvasive assessment of atrioventricular pressure half-time by Doppler ultrasound. *Circulation* 1979;60:1096-104.
29. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:1-23.
30. Rifkin RD, Harper K, Tighe D. Comparison of proximal isovelocity surface area method with pressure half-time and planimetry in evaluation of mitral stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:458-65.
31. Hecker SL, Zabalgoitia M, Ashline P, et al. Comparison of exercise and dobutamine stress echocardiography in assessing mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1997;80:1374-7.
32. Reis G, Motta MS, Barbosa MM, et al. Dobutamine stress echocardiography for noninvasive assessment and risk stratification of patients with rheumatic mitral stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:393-401.
33. Aviles RJ, Nishimura RA, Pellikka PA, et al. Utility of stress Doppler echocardiography in patients undergoing percutaneous mitral balloon valvotomy. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:676-81.
34. Lancellotti P, Pellikka PA, Budts W, et al. The Clinical Use of Stress Echocardiography in Non-Ischaemic Heart Disease: Recommendations from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:101-38.
35. Mahjoub H, Levy F, Cassol M, et al. Effects of age on pulmonary artery systolic pressure at rest and during exercise in normal adults. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:635-40.
36. Brochet E, Detaint D, Fondard O, et al. Early hemodynamic changes versus peak values: what is more useful to predict occurrence of dyspnea during stress echocardiography in patients with asymptomatic mitral stenosis? *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:392-8.
37. Negi PC, Mahajan K, Rana V, et al. Clinical Characteristics, Complications, and Treatment Practices in Patients With RHD: 6-Year Results From HP-RHD Registry. *Glob Heart* 2018;13:267-74.e2.
38. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:303-71.
39. Shanks M, Siebelink HM, Delgado V, et al. Quantitative assessment of mitral regurgitation: comparison between three-dimensional transesophageal echocardiography and magnetic resonance imaging. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:694-700.
40. Chikwe J, Adams DH, Su KN, et al. Can three-dimensional echocardiography accurately predict complexity of mitral valve repair? *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:518-24.
41. Tribouilloy C, Shen WF, Rey JL, et al. Mitral to aortic velocity-time integral ratio. A non-geometric pulsed-Doppler regurgitant index in isolated pure mitral regurgitation. *Eur Heart J* 1994;15:1335-9.
42. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Recommendations on the Echocardiographic Assessment of Aortic Valve Stenosis: A Focused Update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2017;30:372-92.

43. Gaspar T, Adawi S, Sachner R, et al. Three-dimensional imaging of the left ventricular outflow tract: impact on aortic valve area estimation by the continuity equation. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25:749-57.
44. Jainandunsing JS, Mahmood F, Matyal R, et al. Impact of three-dimensional echocardiography on classification of the severity of aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2013;96:1343-8.
45. Clavel MA, Malouf J, Messika-Zeitoun D, et al. Aortic valve area calculation in aortic stenosis by CT and Doppler echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging* 2015;8:248-57.
46. Dahl JS, Videbaek L, Poulsen MK, et al. Global strain in severe aortic valve stenosis: relation to clinical outcome after aortic valve replacement. *Circ Cardiovasc Imaging* 2012;5:613-20.
47. Lancellotti P, Magne J, Donal E, et al. Determinants and prognostic significance of exercise pulmonary hypertension in asymptomatic severe aortic stenosis. *Circulation* 2012;126:851-9.
48. Lancellotti P, Lebois F, Simon M, et al. Prognostic importance of quantitative exercise Doppler echocardiography in asymptomatic valvular aortic stenosis. *Circulation* 2005;112:1377-82.
49. Rosenhek R, Binder T, Porenta G, et al. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis. *N Engl J Med* 2000;343:611-7.
50. Egbe AC, Luis SA, Padang R, et al. Outcomes in Moderate Mixed Aortic Valve Disease: Is it Time for a Paradigm Shift? *J Am Coll Cardiol* 2016;67: 2321-9.
51. Zilberszac R, Gabriel H, Schemper M, et al. Outcome of combined stenotic and regurgitant aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol* 2013;61: 1489-95.
52. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:1-39 e14.
53. Sultan FA, Moustafa SE, Tajik J, et al. Rheumatic tricuspid valve disease: an evidence-based systematic overview. *J Heart Valve Dis* 2010;19: 374-82.
54. Q Tri HH, Vinh PN. Progression of Tricuspid Regurgitation after Mitral Valve Replacement for Rheumatic Heart Disease. *J Heart Valve Dis* 2017;26:290-4.
55. Kim JB, Yoo DG, Kim GS, et al. Mild-to-moderate functional tricuspid regurgitation in patients undergoing valve replacement for rheumatic mitral disease: the influence of tricuspid valve repair on clinical and echocardiographic outcomes. *Heart* 2012;98:24-30.
56. Hahn RT, Saric M, Faltra FF, et al. Recommended Standards for the Performance of Transesophageal Echocardiographic Screening for Structural Heart Intervention: From the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2022;35:1-76.
57. Westaby S, Karp RB, Blackstone EH, et al. Adult human valve dimensions and their surgical significance. *Am J Cardiol* 1984;53:552-6.
58. Singh B, Mohan JC. Doppler echocardiographic determination of aortic and pulmonary valve orifice areas in normal adult subjects. *Int J Cardiol* 1992;37:73-8.
59. Zuhlke L, Engel ME, Karthikeyan G, et al. Characteristics, complications, and gaps in evidence-based interventions in rheumatic heart disease: the Global Rheumatic Heart Disease Registry (the REMEDY study). *Eur Heart J* 2015;36:1115-1122a.
60. Kingue S, Ba SA, Balde D, et al. The VALVAFRIC study: A registry of rheumatic heart disease in Western and Central Africa. *Arch Cardiovasc Dis* 2016;109:321-9.
61. Hoepfer MM, Bogaard HJ, Condliffe R, et al. Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62:D42-50.
62. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:685-713.
63. Sohrabi B, Kazemi B, Mehryar A, et al. Correlation between Pulmonary Artery Pressure Measured by Echocardiography and Right Heart Catheterization in Patients with Rheumatic Mitral Valve Stenosis (A Prospective Study). *Echocardiography* 2016;33:7-13.
64. Masuyama T, Kodama K, Kitabatake A, et al. Continuous-wave Doppler echocardiographic detection of pulmonary regurgitation and its application to noninvasive estimation of pulmonary artery pressure. *Circulation* 1986;74:484-92.
65. Stephen B, Dalal P, Berger M, et al. Noninvasive estimation of pulmonary artery diastolic pressure in patients with tricuspid regurgitation by Doppler echocardiography. *Chest* 1999;116:73-7.
66. Lanzarini L, Fontana A, Lucca E, et al. Noninvasive estimation of both systolic and diastolic pulmonary artery pressure from Doppler analysis of tricuspid regurgitant velocity spectrum in patients with chronic heart failure. *Am Heart J* 2002;144:1087-94.
67. Lanzarini L, Fontana A, Campana C, et al. Two simple echocardiographic Doppler measurements can accurately identify pulmonary hypertension in the large majority of patients with chronic heart failure. *J Heart Lung Transplant* 2005;24:745-54.
68. Anguaco MJ, Vyas HV, Malik S, et al. Noninvasive estimation of diastolic pulmonary artery pressure by Doppler analysis of tricuspid regurgitation velocity in pediatric patients. *Congenit Heart Dis* 2012;7:131-8.
69. Reynolds DW, Bartelt N, Taepke R, et al. Measurement of pulmonary artery diastolic pressure from the right ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:1176-82.
70. Aduen JF, Castello R, Lozano MM, et al. An alternative echocardiographic method to estimate mean pulmonary artery pressure: diagnostic and clinical implications. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:814-9.
71. Amsallem M, Sternbach JM, Adigopula S, et al. Addressing the Controversy of Estimating Pulmonary Arterial Pressure by Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2016;29:93-102.
72. Meneguz-Moreno RA, Costa JR Jr., Gomes NL, et al. Very Long Term Follow-Up After Percutaneous Balloon Mitral Valvuloplasty. *JACC Cardiovasc Interv* 2018;11:1945-52.
73. Deng Y, Guo SL, Su HY, et al. Left atrial asynchrony and mechanical function in patients with mitral stenosis before and immediately after percutaneous balloon mitral valvuloplasty: a real time three-dimensional echocardiography study. *Echocardiography* 2015;32:291-301.
74. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:465-95.
75. Hoit BD. Left atrial size and function: role in prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:493-505.
76. Goette A, Kalman JM, Aguinaga L, et al. EHRA/HRS/APHRS/SOLAECE expert consensus on atrial cardiomyopathies: Definition, characterization, and clinical implication. *Heart Rhythm* 2017;14:e3-40.
77. Todaro MC, Choudhuri I, Belohlavek M, et al. New echocardiographic techniques for evaluation of left atrial mechanics. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012;13:973-84.
78. Badano LP, Koliaas TJ, Muraru D, et al. Standardization of left atrial, right ventricular, and right atrial deformation imaging using two-dimensional speckle tracking echocardiography: a consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018;19:591-600.
79. Lee YS, Lee CP. Ultrastructural pathological study of left ventricular myocardium in patients with isolated rheumatic mitral stenosis with normal or abnormal left ventricular function. *Jpn Heart J* 1990;31:435-48.
80. Dogan S, Aydin M, Gursurer M, et al. Prediction of subclinical left ventricular dysfunction with strain rate imaging in patients with mild to moderate rheumatic mitral stenosis. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:243-8.
81. Esteves WAM, Lodi-Junqueira L, Soares JR, et al. Impact of percutaneous mitral valvuloplasty on left ventricular function in patients with mitral stenosis assessed by 3D echocardiography. *Int J Cardiol* 2017;248:280-5.
82. Liu CP, Ting CT, Yang TM, et al. Reduced left ventricular compliance in human mitral stenosis. Role of reversible internal constraint. *Circulation* 1992;85:1447-56.

83. Barros-Gomes S, Eleid MF, Dahl JS, et al. Predicting outcomes after percutaneous mitral balloon valvotomy: the impact of left ventricular strain imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;18:763-71.
84. Sengupta SP, Amaki M, Bansal M, et al. Effects of percutaneous balloon mitral valvuloplasty on left ventricular deformation in patients with isolated severe mitral stenosis: a speckle-tracking strain echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;27:639-47.
85. Sengupta PP, Mohan JC, Mehta V, et al. Effects of percutaneous mitral commissurotomy on longitudinal left ventricular dynamics in mitral stenosis: quantitative assessment by tissue velocity imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:824-8.
86. Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, et al. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:183-93.
87. Levy PT, Machefsky A, Sanchez AA, et al. Reference Ranges of Left Ventricular Strain Measures by Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Soc Echocardiogr* 2016;29:209-225 e6.
88. Urbano-Moral JA, Patel AR, Maron MS, et al. Three-dimensional speckle-tracking echocardiography: methodological aspects and clinical potential. *Echocardiography* 2012;29:997-1010.
89. Shenthar J, Kalpana SR, Prabhu MA, et al. Histopathological Study of Left and Right Atria in Isolated Rheumatic Mitral Stenosis With and Without Atrial Fibrillation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2016;27:1047-54.
90. Pham TD, Fenoglio JJ Jr. Right atrial ultrastructural in chronic rheumatic heart disease. *Int J Cardiol* 1982;1:289-304.
91. Peluso D, Badano LP, Muraru D, et al. Right atrial size and function assessed with three-dimensional and speckle-tracking echocardiography in 200 healthy volunteers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:1106-14.
92. Rai AB, Lima E, Munir F, et al. Speckle Tracking Echocardiography of the Right Atrium: The Neglected Chamber. *Clin Cardiol* 2015;38:692-7.
93. Kutty S, Padiyath A, Li L, et al. Functional maturation of left and right atrial systolic and diastolic performance in infants, children, and adolescents. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:398-409 e2.
94. Padeletti M, Cameli M, Lisi M, et al. Reference values of right atrial longitudinal strain imaging by two-dimensional speckle tracking. *Echocardiography* 2012;29:147-52.
95. Pande S, Tewari P, Agarwal SK, et al. Evidence of apoptosis in right ventricular dysfunction in rheumatic mitral valve stenosis. *Indian J Med Res* 2016;144:718-24.
96. Ternacle J, Berry M, Cognet T, et al. Prognostic value of right ventricular two-dimensional global strain in patients referred for cardiac surgery. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:721-6.
97. Inoue K, Owaki T, Nakamura T, et al. Clinical application of transvenous mitral commissurotomy by a new balloon catheter. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;87:394-402.
98. Nobuyoshi M, Arita T, Shirai S, et al. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty: a review. *Circulation* 2009;119:e211-9.
99. Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, et al. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilatation. *Br Heart J* 1988; 60:299-308.
100. Jung B, Cormier B, Ducimetiere P, et al. Immediate results of percutaneous mitral commissurotomy. A predictive model on a series of 1514 patients. *Circulation* 1996;94:2124-30.
101. Padiyal LR, Freitas N, Sagie A, et al. Echocardiography can predict which patients will develop severe mitral regurgitation after percutaneous mitral valvulotomy. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1225-31.
102. Silvestry FE, Kerber RE, Brook MM, et al. Echocardiography-guided interventions. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:213-31.
103. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, et al. Long-term (29 years) results of reconstructive surgery in rheumatic mitral valve insufficiency. *Circulation* 2001;104:112-5.
104. Fu JT, Popal MS, Zhang HB, et al. A meta-analysis of late outcomes of mitral valve repair in patients with rheumatic heart disease. *J Thorac Dis* 2017;9:4366-75.
105. Nicoara A, Skubas N, Ad N, et al. Guidelines for the Use of Transesophageal Echocardiography to Assist with Surgical Decision-Making in the Operating Room: A Surgery-Based Approach: From the American Society of Echocardiography in Collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists and the Society of Thoracic Surgeons. *J Am Soc Echocardiogr* 2020;33: 692-734.
106. Thomas JD, Wilkins GT, Choong CY, et al. Inaccuracy of mitral pressure half-time immediately after percutaneous mitral valvotomy. Dependence on transmitral gradient and left atrial and ventricular compliance. *Circulation* 1988;78:980-93.
107. Messika-Zeitoun D, Meizels A, Cachier A, et al. Echocardiographic evaluation of the mitral valve area before and after percutaneous mitral commissurotomy: the pressure half-time method revisited. *J Am Soc Echocardiogr* 2005;18:1409-14.