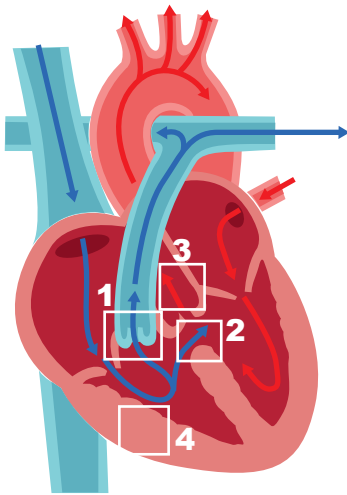


## ¿QUÉ ES LA TETRALOGÍA DE FALLOT?



La tetralogía de Fallot es el trastorno cardíaco congénito complejo más frecuente y afecta al flujo de la sangre en el corazón. Se produce por una combinación de cuatro anomalías:

1. Estrechamiento o estenosis de la válvula y/o arteria pulmonar.
2. Una comunicación interventricular grande. Comunicación interventricular.
3. Acabalgamiento de la arteria aorta. El vaso sanguíneo principal que transporta sangre al cuerpo está desplazada de su lugar. Su salida se sitúa entre los dos ventrículos (cabalgando sobre el tabique interventricular). Como resultado, la sangre con escaso contenido de oxígeno proveniente del ventrículo derecho puede fluir directa a la aorta en lugar de dirigirse al vaso sanguíneo que transporta sangre a los pulmones (arteria pulmonar).
4. Hipertrofia ventricular derecha: se produce cuando el corazón debe trabajar más intensamente de lo normal, lo que hace que el músculo del ventrículo derecho tenga mayor grosor.

## ¿POR QUÉ SE PRODUCEN?

Las causas en la mayoría de los bebés no se conocen. Algunos bebés tienen defectos cardíacos debido a cambios en sus genes o cromosomas. Aunque generalmente se presenta como una anomalía cardíaca aislada, en algunos síndromes cromosómicos y genéticos la tetralogía de Fallot es una parte de un trastorno más complejo. Entre estas encontramos:

- Síndrome de Down
- Síndrome de DiGeorge
- Síndrome de Noonan

También se cree que es causado por una combinación de alteraciones en los genes y otros factores de riesgo, como los elementos con los que entra en contacto la madre o el feto dentro del ambiente, lo que come o bebe la madre, los medicamentos que usa o las enfermedades que padece.

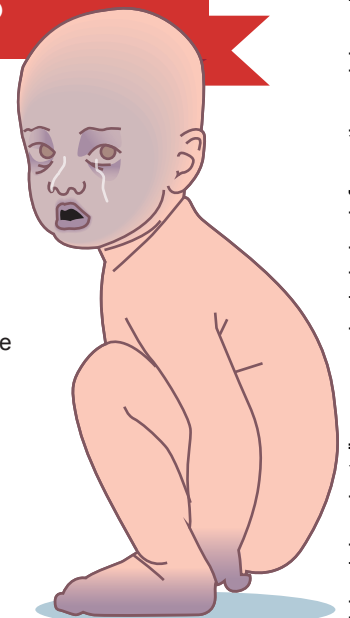
## ¿CUÁLES SON SUS MANIFESTACIONES?

En los niños las manifestaciones son muy variables y en ocasiones hay pacientes asintomáticos. Normalmente presentan:



**Acropaquias.** Es frecuente encontrar acropaquias (engrosamiento de los extremos de los dedos), y que los niños adopten una postura típica en cucullas (squatting), porque es en la que están más oxigenados.

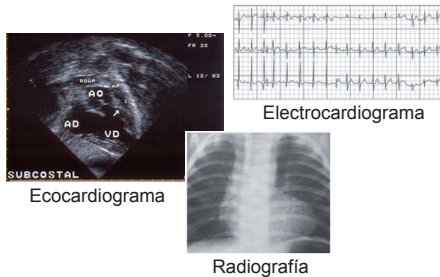
- **Cianosis.** La mayoría presenta cianosis (coloración azulada de la piel) desde el nacimiento o la desarrollan antes de cumplir un año. También disminuye la tolerancia al esfuerzo.
- **Crisis hipoxémicas.** Disminuye la oxigenación de la sangre ante determinados estímulos como el llanto o el dolor. También se reduce la oxigenación de la sangre en los pulmones, lo que provoca un aumento severo de la cianosis, agitación, pérdida de fuerza y síncope (pérdida de conocimiento). Si esta situación se mantiene, puede llegar a causar la muerte del paciente, por lo que requiere un tratamiento urgente.
- **Otras complicaciones.** Estos pacientes también pueden tener anemia, endocarditis infecciosa (infección de las válvulas del corazón), embolismos, problemas de coagulación e infartos cerebrales.



## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

### • Cribado prenatal

Algunos hallazgos de la ecografía fetal podrían hacer que el médico sospeche que el bebé pueda tener tetralogía de Fallot. En ese caso, podrá solicitar un ecocardiograma fetal para confirmar el diagnóstico. Un ecocardiograma fetal es una ecografía del corazón del feto. Esta prueba puede mostrar cuando hay problemas con la estructura del corazón y cómo está funcionando el corazón con ese defecto.

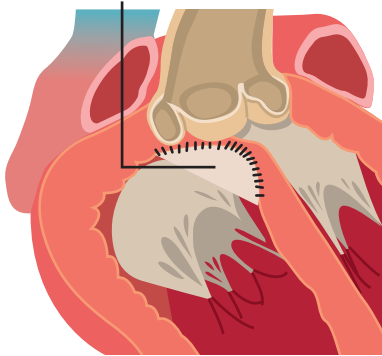


### • Después del nacimiento

La tetralogía de Fallot generalmente se diagnostica después de que nace el bebé, a menudo después de que de la piel se le pone azul al llorar o comer y/o se ausculta un soplo cardiaco. También se sospecha mediante la oximetría de pulso, una prueba sencilla que se hace en el consultorio y sirve para estimar la cantidad de oxígeno que hay en la sangre del bebé. La prueba más común para confirmar el diagnóstico es el ecocardiograma.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Parche para cerrar la comunicación interventricular



• **Antes de la cirugía:** Se debe seguir tratamiento médico. Hay que evitar que el niño realice esfuerzos intensos y que se mantenga en estados de agitación. Si el niño presenta una crisis hipoxémica aguda, se le debe colocar en posición genupectoral (acercar las rodillas al pecho) y debe ser trasladado rápidamente a un hospital para ofrecerle tratamiento urgente a base de oxígeno y sedación con barbitúricos o morfina.

• **Tratamiento quirúrgico de corrección total:** Se recomienda en cuanto se diagnostica al niño, aunque éste sea un bebé, y siempre que sea posible (depende mucho de la anatomía de las arterias pulmonares y del infundíbulo del ventrículo derecho). En la corrección total se cierra la comunicación interventricular con un parche y se amplía la salida del ventrículo derecho con otro parche.

• **Cuando no es posible la cirugía:** Si no es posible una corrección total precoz por presentar una anatomía desfavorable (generalmente por estenosis muy severa de la pulmonar), se hace a los recién nacidos una cirugía paliativa para aumentar el flujo pulmonar con una fístula arterial sistémico-pulmonar. Unos años más tarde, se le somete una cirugía correctora total.

## EVOLUCIÓN DESPUÉS DE LA INTERVENCIÓN

La cirugía en la infancia ha **mejorado notablemente la esperanza de vida** de los niños nacidos con tetralogía de Fallot.



Hoy, el 85% alcanza la adolescencia y la edad adulta.

Sin embargo, **es bastante habitual que necesiten alguna reintervención** (cirugía o cateterismo) y que haya que vigilar la presencia de disfunción del ventrículo derecho o de arritmias ventriculares. **El ecocardiograma** también sirve para ayudar al médico a seguir la salud del niño a lo largo del tiempo. **Otras pruebas** necesarias en el seguimiento serán la **resonancia magnética** y la **prueba de esfuerzo con consumo de gases**. En la mayoría de los casos, la obstrucción entre el ventrículo y la arteria pulmonar se resuelve a costa de dejar una insuficiencia de la válvula pulmonar. **Con los años, el implante quirúrgico o con catéter de una prótesis pulmonar puede llegar a ser necesario.** **Otras lesiones** residuales pueden ser la **dilatación y la insuficiencia de la válvula aórtica, las obstrucciones y/o los cortocircuitos residuales**. Todo esto hace **muy necesario el seguimiento médico de por vida, incluso aunque no haya síntomas.**

La información y las recomendaciones que aparecen en esta hoja son adecuadas en la mayoría de los casos, pero no reemplazan el diagnóstico médico. Para obtener información específica relacionada con su condición personal, consulte a su médico.

Infografía: © Chema Matia