



# Ficha del paciente\*: Tetralogía de Fallot

## ¿QUÉ ES LA TETRALOGÍA DE FALLOT?

La **tetralogía de Fallot** se refiere a un grupo de cuatro defectos cardíacos congénitos, es decir, que están presentes al nacer. El pronóstico de estos pacientes mejora con un tratamiento quirúrgico de corrección total, lo que permite a la mayoría alcanzar la edad adulta haciendo una vida relativamente normal.

La tetralogía de Fallot se clasifica como un **defecto cardíaco cianótico**, ya que la afección ocasiona niveles bajos de oxígeno en la sangre que llevan a presentar cianosis (una coloración azulada y púrpura de la piel).



## ¿CUÁLES SON LAS CAUSAS?

Se desconoce la causa de la mayoría de los trastornos cardíacos congénitos, pero parecen estar involucrados múltiples factores prenatales:

- Rubéola materna u otras afecciones virales durante el embarazo.
- Nutrición prenatal deficiente.
- Alcoholismo materno.
- Madre mayor de los 40 años de edad.
- Diabetes.

## ¿CUÁLES SON LOS DEFECTOS QUE LA COMPONEN?

La forma clásica de la tetralogía abarca cuatro defectos dentro de las estructuras del corazón:

1. **Comunicación interventricular** del orificio entre los ventrículos derecho e izquierdo.
2. **Estrechamiento de la válvula pulmonar** que comunica el ventrículo derecho con la arteria pulmonar que a su vez va a los pulmones.
3. **Una aorta** (conducto que lleva sangre oxigenada al cuerpo) **que sale de ambos ventrículos** en lugar de hacerlo exclusivamente del izquierdo.
4. **Engrosamiento de la pared muscular del ventrículo derecho** o hipertrofia ventricular derecha.

## ¿CUÁLES SON SU MANIFESTACIONES?

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

- **Cianosis.** La mayoría presenta cianosis (coloración azulada en la piel) desde el nacimiento o la desarrollan antes de cumplir un año. También disminuye la tolerancia al esfuerzo.
- **Acropaquias.** Es frecuente encontrar acropaquias (engrosamiento de los extremos de los dedos), y que los niños adopten una postura típica en cuclillas (squatting), porque es en la que están más oxigenados.
- **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 ésta 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.

# Ficha del paciente\*: Tetralogía de Fallot

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Es muy importante tener un alto índice de sospecha clínica al valorar a un recién nacido con un soplo cardíaco y con disminución de oxígeno en la sangre y, en ocasiones, con cianosis. La enfermedad se confirma con las siguientes pruebas complementarias: radiografía de tórax, electrocardiograma y, sobre todo, con el ecocardiograma.

El cateterismo no haría falta para el diagnóstico, dado lo completo del estudio ecocardiográfico. Solamente estaría indicado en pacientes a los que se vaya a operar con una cirugía de corrección total, para ver si se asocia a anomalías de las arterias coronarias o de las arterias pulmonares periféricas.

## ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

- **Antes de la cirugía.** 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.
- **Si no es posible la cirugía.** Cuando 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.

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO?

El pronóstico de estos pacientes es muy malo sin cirugía y **mejora claramente a largo plazo tras la cirugía reparadora**. Sólo un 6% de los pacientes no operados llega a cumplir 30 años, y sólo un 3% llega a los 40 años. De los niños operados con buen resultado, la mayoría llegan a adultos haciendo una vida relativamente normal. Un pequeño porcentaje de pacientes pueden tener, después de muchos años, algunas complicaciones como arritmias o insuficiencia cardíaca por disfunción del miocardio.

## PARA OBTENER MÁS INFORMACIÓN

· Más información en la Web:

<http://www.fundaciondelcorazon.com/informacion-para-pacientes/enfermedades-cardiovasculares/cardiopatias-congenitas/tipos-de-cardiopatias-congenitas.html>

· ¿Cómo funciona el corazón?

<http://www.fundaciondelcorazon.com/corazon-facil/videos/pacientes-y-voluntarios.html?finalitem=2>

La **Sociedad Española de Cardiología y la Fundación Española del Corazón** constituyen una organización cuyo impulso vital es velar por la salud cardiovascular de la población a través de la excelencia clínica e investigadora, así como educativa y divulgativa.

