

¿Qué es la tetralogía de Fallot?

La tetralogía de Fallot (TF) es una anomalía cardíaca compleja. Si usted padece de TF, significa que nació con cuatro problemas del corazón distintos:

- Un orificio en la pared entre las cuatro cavidades de bombeo principales de su corazón (comunicación interventricular)
- La válvula entre su corazón y sus pulmones es demasiado estrecha (estenosis de la válvula pulmonar)
- Las paredes de la cavidad inferior derecha del corazón son demasiado gruesas (hipertrofia del ventrículo derecho)
- Uno de los vasos sanguíneos principales, la aorta, está desplazada o posicionada incorrectamente (cabalgamiento de la aorta)

Estos problemas causan que la sangre que entra y sale de su corazón se mezcle. La sangre con baja oxigenación (“azul”) se mezcla con la sangre rica en oxígeno (“roja”). A los bebés nacidos con TF a veces se les llama “bebés azules”, porque la falta de oxígeno les puede hacer verse azules (cianóticos).

¿Es frecuente la TF?

La TF es la anomalía cardíaca cianótica (con coloración azul) más común. Alrededor de 5 de cada 10,000 bebés nacen con TF.

¿Cómo se genera la TF?

La TF comienza muy al principio del embarazo. El corazón comienza como un tubo sencillo. Posteriormente, se divide en dos lados iguales. Cuando se presenta la TF, el corazón se divide de manera desigual. Por ello, el lado derecho es más pequeño que el izquierdo. Este error provoca que se desarrollen los cuatro problemas a medida que el corazón crece. En 1888, el médico francés Étienne-Louis Arthur Fallot identificó que estos cuatro problemas cardíacos a menudo se dan juntos. Lo nombró “tetralogía de Fallot” por la palabra en latín “tetra”, que significa “cuatro”.

¿Qué causa la TF?

No sabemos lo suficiente sobre las causas de la TF y otras anomalías cardíacas. La ACHA fomenta activamente la investigación

para aprender más acerca de por qué ocurren la TF y otras anomalías cardíacas. Actualmente, la ciencia estudia el papel que los genes y el ambiente podrían desempeñar en la aparición de la TF.

¿Hasta qué edad viven las personas con TF?

La buena noticia acerca de la TF es que muchas personas que nacieron con ella viven bien con el tiempo. Muchas de ellas tienen actualmente 60, 70 o hasta 80 años de edad. La primera cirugía para tratar la TF, conocida como *shunt* de Blalock-Taussig (*shunt* B-T), se realizó en 1944. Le siguió el desarrollo de la cirugía a corazón abierto para corregir malformaciones en 1954. El *shunt* B-T ayuda a los bebés nacidos con TF a que sus cuerpos reciban oxígeno suficiente. Posteriormente, el bebé puede ser sometido a una cirugía a corazón abierto para corregir las malformaciones. Muchas personas que recibieron *shunts* B-T de niños siguen con vida actualmente.

Si mi TF fue corregida cuando era niño, ¿estoy en riesgo de presentar nuevos problemas del corazón?

Muchos adultos con TF fueron sometidos a una “corrección total de la TF” durante su infancia. En este tipo de corrección, el cirujano cierra el orificio del corazón y abre la válvula que va del corazón hacia los pulmones (válvula pulmonar) que está demasiado estrecha. Si bien la mayoría de las personas que se someten a esta corrección se sienten bien y presentan pocos problemas en su infancia, esto no significa que sus corazones están sanos permanentemente. A medida que una persona con TF crece, pueden desarrollarse otros problemas cardíacos. Es importante que, de adultos, sigan recibiendo atención por parte de un especialista en enfermedades congénitas cardíacas en adultos.

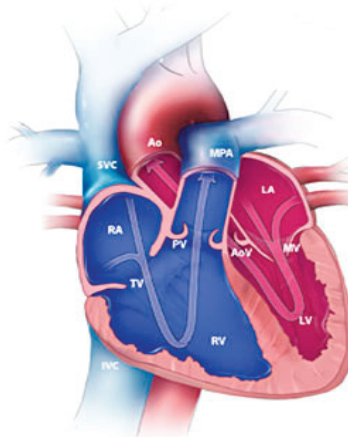
¿Cuál es la afección cardíaca más común en los adultos con una TF corregida?

El problema más común en los adultos con TF es que la válvula entre el corazón y los pulmones presente fugas (regurgitación de la válvula pulmonar). Como parte de la corrección de la TF, los cirujanos normalmente agrandan la válvula entre el corazón y los pulmones (válvula pulmonar). Esto casi siempre hace que esta válvula tenga fugas. Conforme las personas envejecen, estas fugas pueden empeorar.

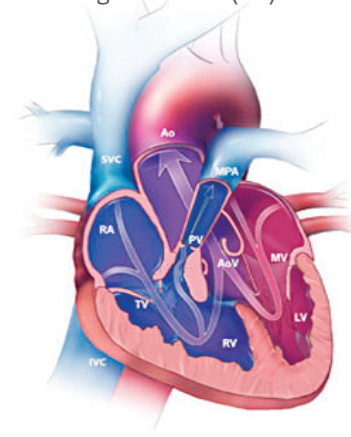
RA – Aurícula derecha
RV – Ventrículo derecho
LA – Aurícula izquierda
LV – Ventrículo izquierdo
SVC – Vena cava superior
IVC – Vena cava inferior
MPA – Arteria pulmonar principal
Ao – Aorta
TV – Válvula tricúspide
MV – Válvula mitral
PV – Válvula pulmonar
AoV – Válvula aórtica

Imagen cortesía del Centro de Control y Prevención de Enfermedades, Centro Nacional de Defectos Congénitos y Discapacidades del Desarrollo

Corazón normal



Tetralogía de Fallot (TF)



¿Qué problemas de salud puede ocasionar una válvula con fugas?

Una válvula con fugas puede causar diversos problemas graves. Cuando hay fugas en la válvula pulmonar, esto puede ocasionar que el lado derecho de su corazón se agrande, lo que afecta la fuerza de bombeo. Esto puede conducir a una pérdida de la función cardíaca y provocar insuficiencia cardíaca. Una válvula con fugas también incrementa el riesgo de padecer problemas de ritmo cardíaco graves, especialmente en las cavidades inferiores del corazón (taquicardia ventricular o TV). La TV es un ritmo cardíaco peligrosamente rápido que, de no tratarse, puede causar la muerte súbita. También son comunes otros problemas de ritmo cardíaco en las cavidades superiores. En algunas personas con TF, las válvulas aórtica y tricúspide también podrían presentar fugas (para más información, consulte la siguiente parte).

¿Cómo sé si alguna de mis válvulas presenta fugas?

Una válvula con fugas puede ser sigilosa. A menudo, los síntomas de alerta son pocos o no existen. Con frecuencia, la primera señal puede ser problemas con el ritmo cardíaco, por ejemplo, un latido inusualmente acelerado o sentir que el corazón "aletea". Si su válvula ha tenido fugas grandes por un largo tiempo, puede que se sienta cansado. Es importante consultar a su cardiólogo especialista en enfermedades congénitas en adultos con frecuencia, para saber cómo y cuándo debe tratarse una válvula con fugas.

¿Cómo es que los doctores localizan y tratan una válvula con fugas?

Su equipo de atención a enfermedades cardíacas congénitas en adultos cuenta con múltiples herramientas que le ayudan a revisar su corazón. Puede que su médico quiera practicarle una ecocardiografía, que es un escaneo que usa ondas sonoras para examinar su corazón. También le practicarán una electrocardiografía (ECG o EKG), una prueba que registra la actividad eléctrica de su corazón. Puede que también lo sometan a una prueba de esfuerzo cardíaco por ejercicio y/o a una resonancia magnética cardíaca. Algunos médicos podrían recomendar a sus pacientes someterse a una cateterización cardíaca. En conjunto, estas pruebas pueden ayudar a su médico a decidir si necesita un reemplazo de la válvula pulmonar (RVP) para sustituir su válvula pulmonar con fugas con una válvula nueva.



Fabricada a partir de una válvula de la vena yugular bovina (de vaca), Melody está pesada para reestablecer el flujo sanguíneo eficiente desde el ventrículo derecho a los pulmones y, en última instancia, al resto del cuerpo. En esta vista, se pueden observar las valvas de la válvula.

Cortesía de Medtronic Inc.

Existen dos tipos principales de válvulas: las válvulas de tejido biológico y las válvulas mecánicas. Las válvulas de tejido biológico pueden provenir de cuerpos humanos (homoinjertos) o de tejido cardíaco de vaca o cerdo (heteroinjertos). No es común que se utilicen válvulas mecánicas para el RVP.

Las personas con válvulas mecánicas tienen que tomar medicamento para evitar los coágulos sanguíneos, ya que existe un mayor riesgo de desarrollar coágulos peligrosos. Cada tipo de válvula tiene sus ventajas y desventajas. Discuta con su médico cuál es el mejor tipo de válvula para su corazón. Se pueden colocar otro tipo de válvulas más nuevas, como la Melody o Edwards SAPIEN, con un catéter que va desde la pierna y entra al corazón. En la actualidad, existen estándares estrictos en relación con los pacientes que se pueden someter a un RVP mediante catéter.

Si necesito una válvula nueva, ¿cuándo se debe reemplazar?

El momento ideal para reemplazar la válvula pulmonar varía dependiendo de la persona. Su cardiólogo especialista en enfermedades congénitas en adultos decidirá el momento indicado según sus síntomas y los resultados de sus pruebas cardíacas.

Puesto que las válvulas sustitutas no duran para siempre, puede que su médico desee esperar tanto como sea posible (sin afectar a su corazón) para reemplazarla. Entre el 20 y 30% de los pacientes aproximadamente requerirán de otra RVP dentro de diez años.

¿Qué otros problemas de salud podría estar en riesgo de padecer?

Si usted es un adulto con una TF corregida, puede estar en riesgo de padecer de una aorta ensanchada. Esto puede ocasionar que su válvula aórtica presente fugas y requiera de un reemplazo de la raíz aórtica. Esta cirugía es para reemplazar la parte ensanchada de su aorta y/o válvula aórtica. Menos del 10% de las personas con TF presentan fugas en la válvula tricúspide, que es la válvula entre su aurícula derecha (cavidad receptora) y su ventrículo derecho (cavidad de bombeo). Esto se conoce como regurgitación tricúspídea (RT) y únicamente se puede corregir con cirugía. Otros problemas de salud potenciales incluyen latidos demasiado rápidos o lentos (puede consultar más información en la hoja informativa "The Heart and Its Electrical System [El corazón y su sistema eléctrico]" en el sitio web de la ACHA). Puede presentar también fugas alrededor del área en la que se cerró la comunicación interventricular, y puede estar en riesgo de tener problemas pulmonares o con el músculo cardíaco. Hable con su cardiólogo especialista en enfermedades congénitas en adultos acerca de las señales a las que debe estar alerta. Es importante que consulte con su cardiólogo especialista en enfermedades congénitas en adultos regularmente, a fin de poder detectar oportunamente cualquier cambio en su corazón. La detección oportuna puede ayudar a prevenir un daño permanente.

¿Las mujeres con TF pueden tener hijos?

Muchas mujeres con TF pueden llevar embarazos a término con éxito. Si usted es una mujer con TF y está considerando embarazarse, debe conversarlo antes con su cardiólogo especialista en enfermedades congénitas en adultos. También debe consultar con un obstetra que se especialice en embarazos de alto riesgo. Su equipo de atención de enfermedades cardíacas congénitas en adultos y su obstetra deben trabajar conjuntamente. Muchas mujeres logran tener embarazos y partos seguros; sin embargo, para algunas mujeres, podría ser necesario someterse a un reemplazo de válvula o ajustar su medicación antes. Sus médicos le pueden ayudar a desarrollar un plan para cuidar y proteger a su corazón durante su embarazo y parto.

Si tengo TF, ¿tengo mayores probabilidades de tener un bebé con una malformación cardíaca u otros problemas de salud?

Sí. Muchas personas con TF tendrán bebés sin problemas de salud. Pero las personas con malformaciones cardíacas efectivamente tienen una probabilidad ligeramente mayor de tener un bebé con una malformación cardíaca u otros problemas de salud. Se ha vinculado a la TF un problema genético llamado síndrome de delección del cromosoma 22q11.2. Si usted tiene TF y está considerando tener un bebé, debe realizarse pruebas para este síndrome.

Como adulto, ¿debo llevar cuidados especiales para mi TF?

Sí. La American Heart Association y el Colegio Americano de Cardiología clasifican a la TF como una enfermedad cardíaca de complejidad moderada. Esto significa que debe recibir atención para ella en un centro especial de enfermedades cardíacas congénitas en adultos y consultar a su cardiólogo especialista en enfermedades cardíacas congénitas en adultos con regularidad, por lo menos una vez cada dos años. Las revisiones frecuentes le pueden ayudar a detectar problemas oportunamente y a prevenir daños al corazón a largo plazo.

