

Η πρώτη διάλεξη στην μνήμη της Στέλλας-Van Praagh: Η Ιστορία και η Ανατομία της Τετραλογίας του Fallot

ΜΑΡΙΑ Γ ΚΙΑΦΦΑ¹
ΙΩΑΝΝΗΣ ΠΑΠΑΓΙΑΝΝΗΣ²
RICHARD VAN PRAAGH³

¹ Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο

² University of Missouri-Kansas City School of Medicine, Children's Mercy Hospital, Kansas City MO, USA

³ Cardiac Registry, Boston Children's Hospital, Harvard Medical School, Boston MA, USA

Λέξεις Ευρητηρίου:

Stella Van Praagh, Τετραλογία του Fallot, Ιστορία, Ανατομία, Μορφομετρία, Συνοδές Διαμαρτίες, TOF {S,D,I}, TOF {I,D,S}



Μαρία Κιάφφα

Καρδιολόγος Παιδων και Συγγενών Καρδιοπαθειών – Παιδίατρος

Διεύθυνση Επικοινωνίας:

Επιμελήτρια Α'
Ωνάσειο Καρδιοχειρουργικό Κέντρο
Τηλ.: +30 210 9493865
Fax: +30 210 9493853
E-mail: kiaffasm@otenet.gr

Η Στέλλα Van Praagh (1927-2006) του Νοσοκομείου Παιδων της Βοστώνης, υπήρξε μια από τις σπουδαιότερες παιδοκαρδιολόγους και παθολογοανατόμους συγγενών καρδιοπαθειών, για μια περίοδο που κάλυψε σχεδόν το μισό του 20^{ου}, όσο και τις αρχές του 21^{ου} αιώνα. Το πατρικό της όνομα ήταν Στέλλα Ζαχαριουδάκη, και καταγόταν από την Κρήτη το μεγαλύτερο νησί της Ελλάδας και εκτός από τα εξαιρετικά επαγγελματικά της επιτεύγματα ήταν επίσης περίφημη μαγείρισσα, οικοδέσποινα, γλωσσολόγος, φιλόσοφος και φιλόσοφος. Το 1962, παντρεύτηκε τον Richard Van Praagh, ξεκινώντας μια συνεργασία ζωής που στην κυριολεξία ήταν μια «σχέση καρδιάς» ("affaire de coeur"). Απέκτησαν μαζί τρία παιδιά και επτά εγγόνια. Η Στέλλα συνέγραψε πάνω από 110 επιστημονικά άρθρα που συνέβαλλαν στη διευκρίνιση της παθολογοανατομίας, της κλινικής και εργαστηριακής διάγνωσης, και συχνά της χειρουργικής προσέγγισης πολλών και διαφόρων μορφών συγγενών καρδιοπαθειών. Σ'αυτές περιλαμβάνονται η δεξιοκαρδία, η μονήρης κοιλία, ο κοινός αρτηριακός κορμός, η τετραλογία του Fallot, η μετάθεση των μεγάλων αγγείων, η διπλοέξοδος δεξιά κοιλία, οι μεσοκοιλιακές επικοινωνίες τύπου φλεβώδους κόλπου, η ανώμαλη εκβολή των πνευμονικών φλεβών, το σύνδρομο ετεροταξίας με ασπληνία η πολυσπληνία, η συμπάρθεση (juxtaposition) των ωτίων των κόλπων και οι μυϊκές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες. Το 1999 απονεμήθηκε στην Στέλλα Van Praagh το Βραβείο Διακεκριμένων Επιτευγμάτων (Distinguished Achievement Award) της Αμερικανικής Εταιρίας Καρδιαγγειακής Παθολογοανατομίας και το 2004 το βραβείο Paul Dudley της Αμερικανικής Καρδιολογικής Εταιρίας. Η Stella Van Praagh ήταν ο σπάνιος –και δυστυχώς υπό εξαφάνιση – συνδυασμός της ευφυούς κλινικής ιατρού, της διεθνώς αναγνωρισμένης επιστήμονος και του βαθιά καλλιεργημένου ανθρώπου.

Η ανωμαλία που σήμερα είναι γνωστή με την ονομασία Τετραλογία του Fallot περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Niels Stensen το 1671, με άλλες πρώιμες περιγραφές από τον Edward Sandifort (1777), William Hunter (1784) και πολλούς άλλους. Το 1888, ο Etienne-Louis Arthur Fallot δημοσίευσε πέντε διαδοχικά συγγράμματα στην ιατρική επιθεώρηση Marseille Medical, που αφορούσαν αυτό που αποκάλεσε 'κυανή νόσο' (la maladie bleue). Σε αυτά περιέγραφε την κλασσική τετραλογία που περιλαμβάνει απόφραξη του χώρου εξόδου της πνευμονικής, μεσοκοιλιακή επικοινωνία, εφίπνευση της αορτής και υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Το άλλο εξαιρετικό χαρακτηριστικό του συγγράμματος του Fallot αποτελεί η έμφαση στην κλινικοπαθολογική συσχέτιση. Το 1924, η Maude Abbot καθιέρωσε τον όρο "Τετραλογία του Fallot". Το 1970 ο Richard Van Praagh και συνεργάτες, παρουσίασαν την ιδέα ότι η Τετραλογία είναι ουσιαστικά μόνο μια ανωμαλία, η αποτυχία της φυσιολογικής επέκτασης και ανάπτυξης του υποπνευμονικού κώνου και τα επακόλουθα αυτής.

Στην παρούσα μελέτη, η ανατομία της τετραλογίας του Fallot παρουσιάζεται αγγειογραφικά, διαγραμματικά και ανατομικά. Παρουσιάζεται μια μορφομετρική μελέτη της τυπικής

νεογνικής τετραλογίας, βασισμένη σε 16 παθολογοανατομικά παρασκευάσματα, συγκρινόμενα με φυσιολογικά παρόμοιας ηλικίας. Η μορφομετρική μελέτη στοιχειοθετεί ότι η τετραλογία του Fallot χαρακτηρίζεται από ένα υποπλαστικό χώρο εξόδου (infundibulum). Τονίζεται η διαγνωστική και η χειρουργική σημασία αυτών των ευρημάτων. Παρουσιάζονται επίσης δύο σπάνιες και πρόσφατα περιγεγραμμένες μορφές Τετραλογίας: η τετραλογία {S,D,I} και η τετραλογία {I,D,S}. Λόγω του ότι η τετραλογία {I,D,S} έχει κολποκοιλιακή δυσαρμονία, εκτός από την κλασική διόρθωση της τετραλογίας, αυτοί οι ασθενείς χρειάζονται επίσης μια ανεστραμμένη (εν είδει κατόπτρου) εγχείρηση κολπικής αντιμετώπισης (ανάστροφη επέμβαση Senning ή Mustard). Λόγω του ότι οι συσχετιζόμενες με την τετραλογία ανωμαλίες μπορεί να είναι πολύ σημαντικές στη χειρουργική έκβαση των ασθενών αυτών, παρουσιάζονται και οι συνυπάρχουσες ανωμαλίες που βρέθηκαν σε 100 τυχαία επιλεγμένα παθολογοανατομικά παρασκευάσματα ασθενών με τετραλογία του Fallot.

Η ιστορία και η ανατομία της τετραλογίας του FALLOT

Η ανωμαλία που τώρα είναι γνωστή ως Τετραλογία Fallot,^{1,2} περιγράφηκε όσο είναι γνωστό για πρώτη φορά το 1671 από τον Niels Stensen. Το όνομά του ήταν επίσης γνωστό ως Nicolaus Steno (Λατινικά). Ο Stensen (1638-1686) ήταν ένας Δανός ανατόμος και φυσιοδίφης (naturalist) από την Κοπεγχάγη. Λέγεται ότι εγκατέλειψε την ιατρική του καριέρα για την εκκλησία, γενόμενος ο αρχιεπίσκοπος της Τιπίπολης το 1667. Εντούτοις, 4 χρόνια αργότερα δημοσίευσε την πρώτη γνωστή περίπτωση Τετραλογίας Fallot το 1671. Την ανακάλυψή του της ανατομίας και της λειτουργίας του εξωκρινούς πόρου του παρωπιδικού αδένου – πόρος του Stensen – τη δημοσίευσε αργότερα, το 1682. Περιέγραψε τις αρχές που οδήγησαν στη δημιουργία του φλοιού της Γης και των απολιθωμάτων το 1669.³ Είναι εμφανές ότι ο Stensen ήταν ένας καθηγητής ανατομίας με τα εκτεταμένα ενδιαφέροντα και την εξειδίκευση ενός φυσιοδίφη του 17^{ου} αιώνα.

Η μετάφραση του Erik Warburg του λατινικού συγγράμματος του Stensen στην Αγγλική γλώσσα⁴ αποκαλύπτει τα ακόλουθα. Ο ασθενής του Stensen ήταν ένα δυσπλαστικό/παραμορφωμένο έμβρυο (η ηλικία κύησης δεν δηλώνεται ούτε υπολογίζεται). Τα εμφανή ευρήματα είναι τα ακόλουθα: υπερωισχιστία, δεξιό λαγόχειλος, συνδακτυλία όλων των δακτύλων του αριστερού χεριού με μια κοινή δερ-

ματική πτυχή, το τρίτο δάκτυλο όντας το βραχύτερο, ο αριστερός αντίχειρας ελεύθερος (δεν ήταν ενωμένος με τα υπόλοιπα δάκτυλα), σχιστό στέρνο, η καρδιά, το ήπαρ, ο σπλην, ο δεξιός νεφρός και το μεγαλύτερο μέρος των εντέρων ήταν εκτός θώρακα και κοιλίας, αυτά τα όργανα δεν ήταν καλυμμένα, οι πνεύμονες βρισκόταν εντός του θώρακα, οι νεφροί ήταν λοβωτοί, τα επινεφρίδια ήταν ευμεγέθη και τριγωνικά. Επομένως, το έμβρυο αυτό είχε εκτοπία της καρδιάς, θωρακική και κοιλιακή, με εκτοπία πολλών άλλων οργάνων εκτός της καρδιάς. Το διάφραγμα, με την αναμενόμενη διαφραγματική διαμαρτία δεν περιγράφηκε.

Εστιάζοντας στην καρδιά, ο Stensen ανέφερε ότι η πνευμονική αρτηρία ήταν πολύ μικρότερη από την αορτή. Ο αρτηριακός πόρος ήταν απών. Υπήρχε μια υποασορτική μεσοκοιλιακή επικοινωνία με επιπλεύουσα αορτή. Συνακόλουθα, θεωρώ ότι αυτό το έμβρυο με τις πολλαπλές συγγενείς ανωμαλίες περιλαμβανομένης και της εκτοπίας της καρδιάς είχε αυτό που αποκαλούμε σήμερα “Τετραλογία του Fallot με ατρυσία του πνευμονικού χώρου εξόδου”.

Ο Edouard Sandifort (1742-1814), ένας Ολλανδός ιατρός, περιέγραψε την τετραλογία το 1777.⁵ Ο ασθενής του, αποκαλούμενος το ‘μπλε αγόρι’ πέθανε σε ηλικία 12 4/12 ετών. Κλινικά εθεωρείτο ότι είχε άσθμα. Εντούτοις, η νεκροψία του, που ζητήθηκε από τους γονείς του αποκάλυψε μια συγγενώς ανώμαλη καρδιά, η περιγραφή της οποίας ακούγεται σαν τετραλογία. Ξανά, δεν υπάρχει ένδειξη αρτηριακού πόρου η αρτηριακού συνδέσμου. Στο σύγγραμμά του ο Sandifort αναφέρεται στην ανακινωθείσα περίπτωση του Stensen.

Ο William Hunter (1718-1783), ο μεγαλύτερος αδερφός του πιο φημισμένου αδερφού του John,⁶ ήταν ένας Σκωτσέζος ιατρός (του πανεπιστημίου της Γλασκώβης) ο οποίος μετακόμισε στο Λονδίνο όπου και έγινε ένας διακεκριμένος μαιευτήρας και παθολογοανατόμος γυναικολογίας. Το 1770, ο Hunter έκτισε ένα ιδιωτικό αμφιθέατρο, ένα ανατομείο και ένα μουσείο στην ιδιωτική του κατοικία στη Great Windmill Street. Το 1774, τρεις περιπτώσεις συγγενών καρδιοπαθειών δημοσιεύθηκαν μετά θάνατον και αποδόθηκαν στον Dr William Hunter.⁷ Ανακοίνωσε την παρουσίασή του στον Ιατρικό Σύλλογο του Λονδίνου ένα χρόνο νωρίτερα (28 Ιουλίου του 1873). Η δεύτερη περίπτωση του Hunter ήταν ένα αγόρι 13 ετών με τετραλογία και κυανωτικές κρίσεις.

Πολυάριθμες άλλες μεμονωμένες ενδιαφέρουσες περιπτώσεις ακολούθησαν των Pulteney (1785),⁸ Abernethy (1793),⁹ Bell (1797),¹⁰ Dorsey (1812),¹¹ η πρώτη αμερικανική ενδιαφέρουσα περίπτωση από το Πανεπιστήμιο της Pennsylvania, Farre

(1814),¹² Thaxter (1816),¹³ Peacock (1858 και 1869),¹⁴ Widman (1881)¹⁶ η πρώτη πρώιμη περίπτωση τετραλογίας από την Πολωνία και τελικά του Fallot (1888) (Εικόνα 1).



ΕΙΚΟΝΑ 1.

Ο Etienne-Louis Arthur Fallot γεννήθηκε στη Sète του κάλου της Lyons της Μεσογείου στις 20 Σεπτεμβρίου του 1850. Σπούδασε Ιατρική στην École de Médecine de Marseille. Μετά την αποφοίτησή του, άρχισε την ειδίκευσή του στο Νοσοκομείο της Μασσαλίας και πέρασε τις κατατακτήριες εξετάσεις γνωστές ως Concours de Médecine des Hôpitaux το 1883. Το 1886, ο Fallot δίδασκε παθολογoανατομία – μόλις δύο χρόνια πριν την περίφημη δημοσίευσή του. Το 1888, ο Fallot αναγορεύθηκε Καθηγητής Υγιεινής και Ιατροδικαστικής, θέση που διατήρησε μέχρι το θάνατό του το 1911, σε ηλικία 61 ετών. Ένας αξιοσέβαστος και έμπειρος κλινικός, ο Fallot ήταν Chef de Clinique (Διευθυντής Κλινικής) στο Hôpital dieu Hôpital στη Μασσαλία και Chef de Service (Υπερoακόσ Διευθυντής) l'Hôpital de la Conception της Μασσαλίας. Το 1888, ο Fallot¹⁷ κοινώς επινόησε τον όρο Τετραλογία για τις τέσσερις ανωμαλίες που συνυπάρχουν και χαρακτηρίζουν αυτή την ανωμαλία: (1) στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής (στένωση ή σπρoσία), (2) μεσοκοιλιακή επικοινωνία, (3) εφίπνευση της αορτής και (4) υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Ο Fallot επίσης παρουσίασε αυτή την τετραλογία ανωμαλιών σαν μια κλινική οντότητα – την αιτία της κυανής νόσου (Επανάτυψη κατόπιν αδείας από τον Richard Van Praagh²).

Πριν συνεχίσω, θα ήθελα να προσθέσω ότι δεν ανέφερα όλες τις προ του Fallot ανακοινώσεις. Αλλά αυτές που ανέφερα^{4,5,7-16} καταδεικνύουν ότι τέτοιες δημοσιεύσεις ήταν αρκετά συχνές, γεγονός που δίχως δισταγμό αναγνώρισε και ο ίδιος ο Fallot.^{2,17}

Τι λοιπόν ήταν τόσο ιδιαίτερο σχετικά με τις διανοητικές ανακοινώσεις του Etienne-Louis Arthur Fallot στην Marseille Medical το 1888;¹⁷ Παρενθετικά, οι φίλοι του τον αποκαλούσαν Arthur, όνομα με το οποίο υπέγραφε τη δημοσιευμένη του εργασία.¹⁷ Οι πέντε κατά σειρά εκδόσεις του που συνθέτουν την ανακοίνωσή του¹⁷ γράφτηκαν με χαρά και χάρη, τυπικό τρόπο άριστης τεχνoτροποίας κατά σειρά ανακοινώσεων του 19^{ου} αιώνα. Διαβάστε μια λογοτεχνική μετάφραση της πρώτης του πρότασης:

“Ένας από τους ευτυχείς κινδύνους που τυχαίνει μερικές φορές να χαρίζει τις πολύτιμες ευκαιρίες ενός κλινικού ιατρού να διδάξει τον εαυτό του, στο διάστημα αρκετών ετών, είχε σαν αποτέλεσμα να περάσουν μπροστά από τα μάτια μας τρεις περιπτώσεις μιας σπάνιας και παράξενης ασθένειας, στην παθολογοανατομία της οποίας βασιλεύουν,

ακόμη και από το πληροφορημένο ιατρικό κοινό, βαθιά σφάλματα και αμφιβολίες: είχαμε την ευκαιρία να παρατηρήσουμε κατά τη διάρκεια της ζωής τους και στην αυτοψία που ακολούθησε το θάνατό τους, τρία άτομα που έπασχαν από την ασθένεια που αποκαλείται καρδιακή κυάνωση, και θα έπρεπε σύμφωνα με τη γνώμη μας, πιο σωστά να ορίζεται αποκλειστικά κάτω από τον όνομα κυανωτική νόσος.”

Κατ’ εμέ υπάρχουν ομοιότητες με τον Charles Dickens και τον Arthur Conan Doyle.

Υπήρχαν βέβαια στα συγγράμματα του Fallot πολύ περισσότερα από κομψή τεχνική – υπήρχε ουσία και κλινικός συσχετισμός. Περιέγραψε την τετραλογία (τα τέσσερα ανατομικά χαρακτηριστικά που τόσο συχνά εμφανίζονται μαζί στους κυανωτικούς ασθενείς). Τόνισε με έμφαση ότι η κυάνωση δεν οφειλόταν στο ανοικτό ωοειδές τρήμα, όπως πολλοί ισχυριζόταν. Ο Fallot απέδωσε τη μορφογένεση της τετραλογίας σε μια ενδομήτρια παθολογική διαδικασία που περιελάμβανε την πνευμονική βαλβίδα και το υποπνευμονικό infundibulum. Με άλλα λόγια, κατανόησε αυτή τη μοναδική παθολογική διαδικασία που ήταν υπεύθυνη για τη μη τυχαία τετράδα: (1) στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής (στένωση ή και σπρoσία), (2) μεσοκοιλιακή επικοινωνία, (3) εφίπνευση της αορτής, (4) υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας. Ο Fallot ήξερε και αναγνώρισε και τις προηγούμενες αναφορές των Stensen,¹ Sandifort⁵ και πολλών άλλων.

Ο Fallot δεν ήταν αυτός που ονόμασε την ανωμαλία Τετραλογία του Fallot. Αντίθετα την ονόμασε la maladie bleu (η κυανή νόσος) ή cyanose cardiaque (καρδιακή κυάνωση).¹⁷ Ήταν η Maude Abbot¹⁸ (Εικόνα 2) από το Montreal του Καναδά, που καθιέρω-



ΕΙΚΟΝΑ 2.

Η Maude Elizabeth Seymour Abbot (1869-1940) υπήρξε μια Καναδή πρωτοπόρος στην παιδοκαρδιολογία και στην παιδοκαρδιολογική παθολογοανατομία. Εργαζόμενοι στο Πανεπιστήμιο McGill στο Μόντρεαλ, οι Abbot και Dawson¹⁸ επινόησαν το 1924 τον όρο ‘Τετραλογία του Fallot’. Η Abbot θεώρησε ότι ο όρος Τετραλογία του Fallot ήταν πιο βολικός από τη μακρύτερη ονομασία ‘στένωση πνευμονικής και σπρoσία

με έλλειμμα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος’, που ήταν η αντίστοιχη πριν το 1924. (Αυτή η σπάνια φωτογραφία της Dr Maude Abbot, που δημοσιεύθηκε για πρώτη φορά στο πρωτότυπο άρθρο το 2009, ανακαλύφθηκε στα Αρχεία του Τμήματος Σπάνιων Βιβλίων της Ιατρικής Βιβλιοθήκης Countway, του Harvard Medical School, στη Βοστώνη των ΗΠΑ).

σε την σήμερα γνωστή διάγνωση “Τετραλογία του Fallot” το 1924. Θεώρησε ότι αυτή η ορολογία ήταν συντομότερη και πιο εύχρηστη από το να πρέπει να κατονομάζονται και οι τέσσερις ανωμαλίες που αποτελούν την τετραλογία του Fallot.

Επομένως, το 1888 ο Fallot κατανόησε ότι η τετραλογία ήταν βασικά μία μόνο ανωμαλία που αφορούσε την πνευμονική βαλβίδα και το υποπνευμονικό infundibulum και όχι τέσσερις ξεχωριστές ανωμαλίες που εμφανίζονταν συγχρόνως κατά τύχη.

Καταλήξαμε σε ένα παρόμοιο συμπέρασμα το 1970.¹⁹ Συγκεκριμένα, ότι η τετραλογία του Fallot είναι αποτέλεσμα της υπολειπόμενης ανάπτυξης του υποπνευμονικού κώνου (infundibulum) και στις 3 διαστάσεις (Εικόνες 3-10) και ότι η κλασική τετραλογία αποτελεί την απόρροια ενός μη καλά αναπτυγμένου, με μικρό όγκο και επακόλουθα αποφρακτικού infundibulum. Η πνευμονική βαλβίδα είναι η «πίσω πόρτα» του υποπνευμονικού κώνου, γεγονός το οποίο βοηθά στο να εξηγηθεί η συχνή αλλά όχι και πάντα παρούσα συμμετοχή της πνευμονικής βαλβίδας στην απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας στην Τετραλογία του Fallot. Αντίθετα, το υποπνευμονικό infundibulum είναι πάντοτε παθολογικό στην τετραλογία. Βασικά, η τετραλογία είναι μια ανωμαλία του infundibulum.

Η κατανόηση ότι η Τετραλογία του Fallot είναι βασικά μια μόνο ανωμαλία¹⁹ (η “μονολογία” του Stensen) έχει σημαντικές διαγνωστικές και θεραπευτικές συνέπειες.²⁰ Μόλις εκτιμήθηκε ο κεντρικός ρόλος του μικρού μεγέθους του υποπνευμονικού κώνου στην τετραλογία, τότε έγινε αντιληπτό πόσο τραγικά λάθος καθοδήγηση είχε η παλαιού τύπου διόρθωση της τετραλογίας. Η παλιά τεχνική διόρθωσης της τετραλογίας συχνά άρχιζε με μια μακρική, χαμηλή δεξιά κοιλιοτομή σχήματος J, η σχήματος μπαστουιού του hockey, που παρείχε εκτενή έκθεση στο πεδίο της μεσοκοιλιακής επικοινωνίας. Αυτό ακολουθούνταν από μια εκτενή μυοκαρδιακή εκτομή της τοιχωματικής δέσμης (parietal band), της διαφραγματικής δέσμης (septal band) και από λέπτυνση του ελεύθερου τοιχώματος της δεξιάς κοιλίας. Αρκητή από αυτή την εκτομή μυοκαρδίου ήταν πριν το infundibulum και την απόφραξη της πνευμονικής βαλβίδας. Το αποτέλεσμα αυτής της χειρουργικής τεχνικής συμπεριελάμβανε σημαντικά τραύματα της δεξιάς κοιλίας εγγύς της απόφραξης του χώρου εξόδου, που προδιέθεταν σε χαμηλή καρδιακή παροχή και ακόμη και θάνατο μετεγχειρητικά. Το λεπυρισμένο ελεύθερο τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας συχνά γινόταν ένα παράδοξα συστελλόμενο ανεύρυσμα του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Δεν είναι λοιπόν άξιοι απορίας το γιατί τόσο ασθενείς με τυπική Τετραλογία του Fallot τύχχανε να πε-

θαίνουν μετεγχειρητικά λόγω χαμηλής καρδιακής παροχής. Αν το πρόβλημα δεν ήταν η δημιουργία “εμφράκτου” του μυοκαρδίου της δεξιάς κοιλίας λόγω της εκτεταμένης και μη απαραίτητης εκτομής μυοκαρδίου, θα ήταν η έλλειψη «ανακούφισης» της απόφραξης λόγω του φόβου των διαδακτυλιακού εμβολώματος ή και τα δύο.

Όταν τα παραπάνω προβλήματα έγιναν αντιληπτά, η χειρουργική μας προσέγγιση μετατράπηκε και τα αποτελέσματά μας βελτιώθηκαν δραματικά.²⁰ Η τομή του χώρου εξόδου (infundibulotomy) έγινε όσο το δυνατόν πιο βραχεία. Η μυεκτομή του μυοκαρδίου της δεξιάς κοιλίας εγκαταλείφθηκε σχεδόν ολοσχερώς. Ο Castaneda και οι συνεργάτες του,²⁰ ανακάλυψαν ότι στα νεαρά βρέφη με τετραλογία Fallot (TOF), υπάρχει ουσιαστικά πολύ λίγος μυϊκός ιστός για να εκταμεί. Αν κάποιος χειρουργήσει αρκετά νωρίς, η δευτερογενής υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας που προκύπτει μετά τη γέννηση δεν έχει προλάβει να εμφανισθεί. Η χρησιμοποίηση του διαδακτυλιακού εμβολώματος χωρίς μυεκτομή επετέλεσε τους δύο στόχους του ελάχιστου τραυματισμού της δεξιάς κοιλίας και την απουσία της υπολειμματικής απόφραξης του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας.

Κατόπιν αντιληφθήκαμε ότι η τετραλογία μπορούσε να διορθωθεί σε οποιαδήποτε ηλικία – στη νεογνική περίοδο (τις πρώτες 30 ημέρες της ζωής), η στη βρεφική ηλικία (τον πρώτο χρόνο της ζωής). Αυτό στη συνέχεια οδήγησε σ’ αυτό που είναι γνωστό σαν το δόγμα του Castaneda.²⁰

Τα κυριότερα αξιώματά του είναι:

1. Διόρθωση της τετραλογίας όποτε το χρειάζεται ο ασθενής, σε οποιαδήποτε ηλικία – ακόμα και στη νεογνική περίοδο, αν είναι απαραίτητο
2. Μια χειρουργική επέμβαση είναι προτιμότερη από δύο, οποτεδήποτε είναι εφικτό να αποφεύγονται οι παρηγορικές εγχειρήσεις όπως οι αναστομώσεις Blalock-Taussig.

Έτσι λοιπόν η ακριβής κατανόηση της “μονολογίας του Stensen” διέλυσε μια μακρόχρονη και σημαντική «σκιά» στη θεραπευτική διαχείριση της τετραλογίας.

Τώρα ως επιστρέψουμε στην παθολογοανατομία της τετραλογίας με κάπως λεπτομερέστερο τρόπο. Η αγγειοκαρδιογραφία και οι άλλες σύγχρονες απεικονιστικές μέθοδοι συχνά δίνουν μια πιο ευκρινή και λιγότερο παραποιημένη εικόνα της ανατομίας σε σύγκριση με τις φωτογραφίες παθολογοανατομικών παρασκευασμάτων.

Η εικόνα 3 απεικονίζει το παθολογικά μικρό υποπνευμονικό infundibulum μιας τυπικής TOF σε οπισθοπρόσθια προβολή. Η κύρια πνευμονική αρτηρία όπως επίσης και οι κλάδοι της είναι μικρότεροι από

το φυσιολογικό.

Η εικόνα 4 παρουσιάζει την αντίστοιχη αριστερή πλάγια προβολή της εκλεκτικής έγχυσης στη δεξιά κοιλία. Παρατηρείστε ότι το διάφραγμα του κώνου είναι μετατοπισμένο πρόσθια και προς τα πάνω, στενεύοντας την είσοδο στο μικρό υποπνευμονικό infundibulum και συμβάλλοντας στη στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η πνευμονική βαλβίδα είναι πεπαχυσμένη και στενωτική, συμβάλλοντας επίσης στη στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Υπάρχει ένα ευμέγεθες μεσοκοιλιακό έλλειμμα που βρίσκεται κάτω από το προς τα πάνω και πρόσθια μετατοπισμένο διάφραγμα του κώνου και πάνω από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα που βρίσκεται στη φυσιολογική θέση. Αυτό είναι ένα κωνοκοιλιακού τύπου μεσοκοιλιακό έλλειμμα (δηλαδή βρίσκεται μεταξύ του διαφράγματος του κώνου και του μεσοκοιλιακού διαφράγματος) και το έλλειμμα δημιουργείται επειδή το υποπλαστικό διάφραγμα του κώνου είναι μετατοπισμένο προς τα πρόσω και άνω.

Επειδή υπάρχει υποβαλβιδική και βαλβιδική στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, το σκιαγραφικό διαφεύγει από δεξιά προς τα αριστερά – από την πρόσθια και δεξιά κείμενη μορφολογικά δεξιά κοιλία στην οπίσθια και αριστερά κείμενη μορφολογικά αριστερά κοιλία. Αυτή η δεξιο-αριστερά εκτροπή συστηματικού φλεβικού αίματος (μη οξυγονωμένου αίματος) της δεξιάς κοιλίας εντός του αρτηριακού (οξυγονωμένου) της αριστεράς κοιλίας έχει σαν αποτέλεσμα κυάνωση, τυπική όταν ο κορεσμός του συστηματικού αρτηριακού αίματος είναι λιγότερο από 85%. Το μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι συνήθως ευμέγεθες και μη περιοριστικού τύπου. Η συστολική πίεση της δεξιάς κοιλίας τυπικά είναι ίδια με τη συστηματική.

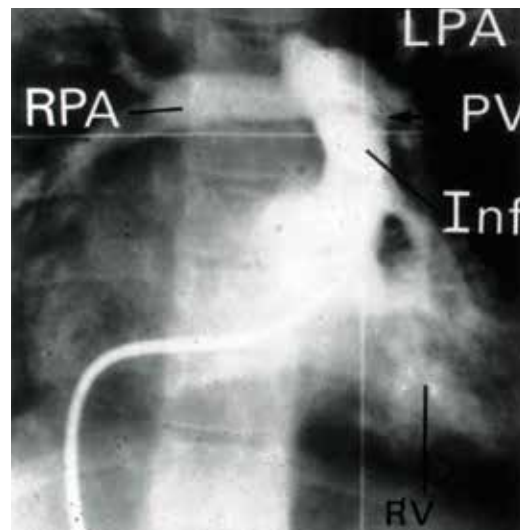
Η κύρια πνευμονική αρτηρία και οι κλάδοι της είναι μικρότεροι του φυσιολογικού, μεταφέρουν μικρότερο του φυσιολογικού όγκο φλεβικού αίματος κατά μονάδα χρόνου, κυρίως λόγω της συνύπαρξης πνευμονικής τόσο υποβαλβιδικής όσο και βαλβιδικής στένωσης που έχουν σαν αποτέλεσμα δεξιο-αριστερά διαφυγή μέσω του μεσοκοιλιακού ελλείματος, μακριά από την πνευμονική αρτηρία και τους κλάδους της.

Η πνευμονική βαλβίδα είναι παθολογικά μετατοπισμένη προς τα αριστερά, κάτω και οπίσθια επειδή ο υποπνευμονικός κώνος είναι υποανεπτυγμένος (υποπλαστικός σε 3 διαστάσεις). Η αορτική βαλβίδα είναι αντίστοιχα σε πιο δεξιά θέση, προς τα πάνω και πρόσθια. Η παθολογική θέση της αορτικής βαλβίδας είναι ευρέως αναγνωρίσιμη και αποκαλείται αορτική εφίππευση – μια και η αορτική βαλβίδα εφίππεύει του μεσοκοιλιακού διαφράγματος πάνω από το μεσοκοιλιακό έλλειμμα.

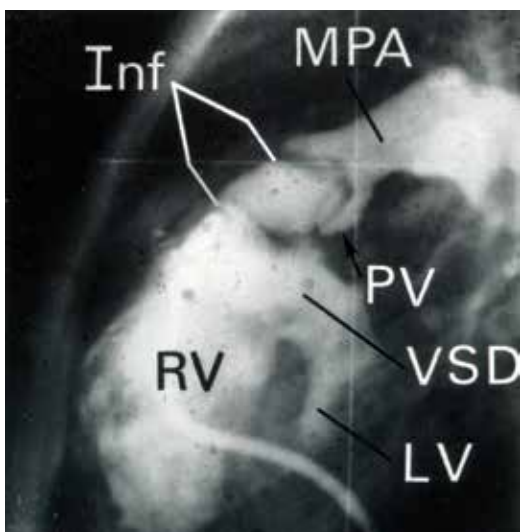
Η δευτερογενώς ανώμαλη θέση της πνευμονικής βαλβίδας δεν είναι τόσο ευρέως κατανοητή – επειδή η πνευμονική βαλβίδα εξακολουθεί να επικοινωνεί με τη δεξιά κοιλία, αν και με αρκετή στένωση.

Η ανάπτυξη του υποπνευμονικού κώνου (υπολειπόμενη στην τετραλογία) και η “απορρόφηση” του ελεύθερου τοιχώματος του υποαορτικού κώνου (ουσιαστικά φυσιολογικού στην τετραλογία) είναι οι δύο ‘οδηγοί’ της θέσης των μπνοειδών βαλβίδων. Η υπολειμματική ανάπτυξη του υποπνευμονικού κώνου σημαίνει ότι η πνευμονική βαλβίδα δεν είναι ανηρτημένη ούτε προβάλλει πρόσθια όσο σε μια φυσιολογική καρδιά (Εικόνα 4). Η επακόλουθη συνέπεια είναι ότι η αορτική βαλβίδα δεν ‘μεταφέρεται’ όσο οπίσθια, προς τα κάτω και αριστερά όσο στην φυσιολογική καρδιά, με αποτέλεσμα την αορτική εφίππευση.

Η παθολογική θέση της αορτικής βαλβίδας στην τετραλογία (εφίππευση) αναγνωρίζεται ευρέως και αποτελεί μέρος της κλασσικής τετράδας. Η δευτερογενής παθολογική θέση της πνευμονικής βαλβίδας στην τετραλογία δεν είναι τόσο ευρέως αναγνωρίσιμη ή κατανοητή, αν και είναι ξεκάθαρα εμφανής, για παράδειγμα αγγειογραφικά (Εικόνες 3-4). Η σύγκριση της αγγειογραφίας μιας τετραλογίας με αυτή μιας φυσιολογικής καρδιάς θα αποκαλύψει ξεκάθαρα αυτές τις διαφορές. Παρά την πα-



ΕΙΚΟΝΑ 3. Τυπική Τετραλογία Fallot, εκλεκτική αγγειογραφία της δεξιάς κοιλίας, οπίσθια-πρόσθια προβολή. Το υποπνευμονικό infundibulum είναι μικρότερο του φυσιολογικού (δηλ. μικρότερο σε όγκο από το φυσιολογικό). Οι κλάδοι της πνευμονικής αρτηρίας είναι επίσης μικρότεροι του φυσιολογικού. Inf: infundibulum, LPA: left pulmonary artery = αριστερή πνευμονική αρτηρία, PV: pulmonary valve = πνευμονική βαλβίδα, RPA: right pulmonary artery = δεξιά πνευμονική αρτηρία, RV: right ventricle = μορφολογικά δεξιά κοιλία. (Επανάτυπωση κατόπιν άδειας από Richard Van Praagh et al¹⁹).



ρουσία της ινώδους συνέχειας μεταξύ της αορτικής και της μιτροειδούς βαλβίδας – αν και συχνά πιο οριακή απ' όti φυσιολογικά – και οι δύο μηνιοειδείς βαλβίδες είναι σε κάπως παθολογική θέση στην τετραλογία.

Αυτές οι ανατομικές λεπτομέρειες είναι σημαντικές όσον αφορά στη χειρουργική διόρθωση: την τοποθέτηση του εμβολώματος του μεσοκοιλιακού ελλείμματος εξαιτίας της εφίππευσης της αορτής και την ανακατασκευή του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας εξαιτίας της παθολογικής αριστεράς, οπίσθιας και κατώτερης θέσης της πνευμονικής βαλβίδας στην Τετραλογία του Fallot.

Η Εικόνα 5 είναι ένα διάγραμμα τυπικής Τετραλογίας του Fallot που δείχνει την ουσία αυτής της ανωμαλίας: απόφραξη του χώρου εξόδου της πνευ-

μονικής (στένωση ή ατρησία), η οποία πάντα αφορά τον υποπνευμονικό κώνο και μπορεί να αφορά (αλλά όχι πάντα) την πνευμονική βαλβίδα.

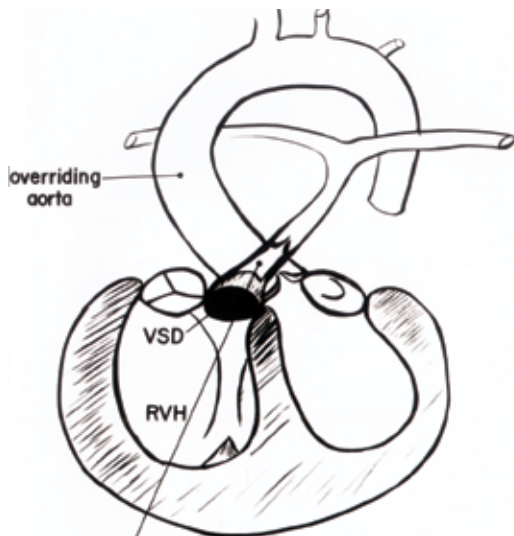
Γιατί υπάρχει πάντα μεσοκοιλιακή επικοινωνία

Επειδή το υποπνευμονικό infundibulum είναι πολύ μικρό και στις 3 διαστάσεις του (Εικόνα 5). Φυσιολογικά το υποπνευμονικό infundibulum κυρίως καλύπτει τον χώρο πάνω από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και τη διαφραγματική δέσμη αλλά αυτό δεν συμβαίνει στην τετραλογία. Δεδομένου ότι το υποπνευμονικό infundibulum είναι πολύ μικρό, δεν μπορεί να καλυφθεί ο χώρος πάνω από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα και την διαφραγματική δέσμη με αποτέλεσμα τη δημιουργία ενός μεσοκοιλιακού ελλείμματος. Το επακόλουθο, όπως γίνεται ορατό από τη δεξιά κοιλία (Εικόνα 5), είναι ότι το μεσοκοιλιακό έλλειμμα έχει κατώτερο όριο το ανώτερο τμήμα της διαφραγματικής δέσμης, το οποίο έχει σχήμα Υ γνωστό ως το Υ της διαφραγματικής δέσμης. Τα δύο σκέλη του Υ της διαφραγματικής δέσμης σχηματίζονται από την αριστερά πρόσθια και τη δεξιά οπίσθια μοίρα της. Αυτές οι δύο μοίρες που σχηματίζουν την κορυφή του “Υ” της διαφραγματικής δέσμης αποτελούν την κατώτερη μοίρα του μεσοκοιλιακού ελλείμματος στην Τετραλογία.

Το ανώτερο όριο του μεσοκοιλιακού ελλείμματος όπως γίνεται ορατό από την δεξιά κοιλία (Εικόνα 5), σχηματίζεται από το κατώτερο όριο του διαφράγματος του κώνου το οποίο είναι μετατοπισμένο προς τα εμπρός, προς τα πάνω και προς τα αριστερά σε σχέση με την διαφραγματική δέσμη.

Είναι ευρέως αποδεκτό πως η υποπνευμονική στένωση του infundibulum της τυπικής τετραλογίας προκαλείται από την μετατόπιση του διαφράγματος του κώνου. Κατά κάποια έννοια, αυτό είναι αλήθεια. Εντούτοις ο λόγος που το διάφραγμα του κώνου είναι εκεί που είναι, φαίνεται να σχετίζεται με την τρισδιάστατη κωνική υποπλασία (δηλ. αποτυχία της φυσιολογικής επέκτασης και ανάπτυξης του υποπνευμονικού infundibulum στο σύνολο του) που αφορά τόσο το ελεύθερο τοίχωμα του κώνου όσο και το διαφραγματικό, και όχι απλά παθολογική διαφραγματοποίηση που αφορά κακή θέση αποκλειστικά του διαφράγματος του κώνου.

Συχνά περιγράφουμε εσφαλμένα ότι η Τετραλογία του Fallot χαρακτηρίζεται από την προς τα εμπρός, προς τα πάνω και προς τα αριστερά μετατόπιση του διαφράγματος του κώνου σε σύγκριση με το φυσιολογικό, γιατί έτσι εμφανίζεται να είναι. Θεωρούμε όμως ότι αυτό είναι ακριβώς το αντίθετο από αυτό που πραγματικά συμβαίνει – η αυτό που



ΕΙΚΟΝΑ 5. Διάγραμμα τυπικής Τετραλογίας του Fallot, η οποία χαρακτηρίζεται από: (1) στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής που είναι πάντα υποπνευμονική-κωνική (infundibular), και μπορεί (αλλά όχι απαραίτητα) να είναι και βαλβιδική, (2) μεσοκοιλιακή επικοινωνία (VSD), (3) εφίπνευση της αορτής, και (4) υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας (RVH). Αυτή είναι η τυπική Τετραλογία του Fallot με την έννοια ότι στη σοβαρότερή της μορφή, υπάρχει ατρησία του χώρου εξόδου της πνευμονικής (ο 'ψευδοκορμός' -pseudotruncus- της παλαιότερης βιβλιογραφίας). Πιστεύουμε ότι η απία που όλες αυτές οι ανωμαλίες εμφανίζονται τόσο συχνά ταυτόχρονα, με μη τυχαίο τρόπο, είναι ότι όλες συσχετίζονται μεταξύ τους.¹⁹ Η αντίληψη είναι ότι ένα μικρού όγκου υποπνευμονικό infundibulum είναι η βασική ανωμαλία, με αποτέλεσμα την απόφραξη του υποπνευμονικού χώρου εξόδου (στένωση ή ατρησία). Το μεσοκοιλιακό έλλειμμα υπάρχει επειδή το μικρού όγκου infundibulum δεν μπορεί να γεμίσει τον χώρο πάνω από τη διαφραγματική δέσμη και το μεσοκοιλιακό διάφραγμα. Το διάφραγμα του κώνου είναι μετατοπισμένο (malaligned) πρόσθια και προς τα πάνω άνωθεν της δεξιάς κοιλίας (σε σύγκριση με το φυσιολογικό) λόγω αποτυχίας της φυσιολογικής επεκτατικής ανάπτυξης του infundibulum. Αποτυχία της φυσιολογικής επεκτατικής ανάπτυξης του infundibulum σημαίνει ότι το έδαφος του κωνικού χώρου εξόδου – το διάφραγμα του κώνου – αποτυγχάνει στο να επεκταθεί σε μια δεξιότερη, οπίσθια και κατώτερη κατεύθυνση, και κατ' αυτόν τον τρόπο να βοηθήσει στη σύγκλιση του μεσοκοιλιακού τρήματος. Η αποτυχία αυτής της φυσιολογικής μορφογενετικής κίνησης του διαφράγματος του κώνου έχει σαν αποτέλεσμα την εφίπνευση της αορτής. Δεδομένου ότι το διάφραγμα του κώνου είναι ανώμαλα μετατοπισμένο πάνω από τη δεξιά κοιλία, η αορτική εφίπνευση προκαλείται επειδή η αορτική βαλβίδα είναι προσαρτημένη σ' αυτό που θα έπρεπε να είναι η επιφάνεια του χώρου εξόδου της αριστεράς κοιλίας του διαφράγματος του κώνου. Επειδή το διάφραγμα του κώνου είναι μετατοπισμένο προς τα εμπρός και άνω, πάνω από τη δεξιά κοιλία, έτσι είναι επίσης και η αορτική βαλβίδα. Η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας είναι ένα μετά τη γέννηση προκύπτον επακόλουθο, το οποίο δεν είναι παρόν κατά τη γέννηση στην Τετραλογία του Fallot. Το υποπλαστικό (μικρού-όγκου) υποπνευμονικό infundibulum εξηγεί επίσης στην τετραλογία την ανώμαλη θέση αμφοτέρων των μπνοειδών βαλβίδων στο χώρο: γιατί η πνευμονική βαλβίδα βρίσκεται ανώμαλα αριστερά, οπίσθια και προς τα κάτω και γιατί η αορτική βαλβίδα βρίσκεται αντίστοιχα δεξιά, πρόσθια και προς τα πάνω – και κατ' αυτόν τον τρόπο είναι εφίπνευσα (ίδε κείμενο). Συνεπώς, η Τετραλογία του Fallot μπορεί να γίνει κατανοητή ως η μονολογία του Stensen: βασικά μόνο μια δυσμορφία – ανωμαλία (ένα infundibulum μικρού όγκου και τα επακόλουθα αυτού) και όχι τέσσερις μη συγγενείς μεταξύ τους ανωμαλίες, που περιγράφηκε για πρώτη φορά από τον Stensen το 1671¹ και όχι από το Fallot το 1888.¹⁹ Δεν προσπαθούμε να αλλάξουμε την ορολογία. Αντίθετα, η επισήμανση είναι ότι η κατανόηση αυτής της οντότητας είναι σημαντική τόσο διαγνωστικά όσο και χειρουργικά (ίδε κείμενο).

απέτυχε να συμβεί – στην Τετραλογία. Αντ' αυτού θεωρούμε ότι η κακή θέση του κωνικού διαφράγματος στην Τετραλογία οφείλεται στην αποτυχία

της ανάπτυξης του κώνου στο σύνολό του. Στην Τετραλογία, λόγω της υποπλασίας του κώνου, το διάφραγμα του κώνου δεν μεταφέρεται προς τα πίσω, προς τα κάτω και προς τα δεξιά. Έτσι, η υποπλασία του κώνου στην Τετραλογία έχει σαν αποτέλεσμα την απόφραξη του χώρου της πνευμονικής (στένωση ή ατρησία), και σε ένα τυπικά μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα με μετατόπιση (malalignment) του διαφράγματος του κώνου (Εικόνα 5).

Το μεσοκοιλιακό έλλειμμα στην Τετραλογία μπορεί (αλλά όχι πάντα) να είναι σε συνέχεια με τον ινώδη ιστό της τριγλώχινας βαλβίδας (Εικόνα 5), γεγονός που εξαρτάται από το αν το δεξιό οπίσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης επιτρέπει η αποτρέπει την συνέχεια μεταξύ του μεσοκοιλιακού διαφράγματος και του ιστού της τριγλώχινας βαλβίδας.

Όταν το μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι σε συνέχεια με τον ιστό της τριγλώχινας βαλβίδας, δηλ. όταν το δεξιό οπίσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης είναι λεπτό και δεν εμποδίζει συνέχεια του ελλείμματος με την τριγλώχινα, τότε το μεσοκοιλιακό έλλειμμα χαρακτηρίζεται ως παραμεμβρανώδες. Αλλά όταν το δεξιό οπίσθιο σκέλος είναι παχύ και ευδιάκριτο, μπορεί κάλλιστα να εμποδίζει τη συνέχεια του μεσοκοιλιακού ελλείμματος με την τριγλώχινα βαλβίδα, σ' αυτή την περίπτωση το μεσοκοιλιακό έλλειμμα δεν χαρακτηρίζεται ως παραμεμβρανώδες. Το δεξιό σκέλος του κολλοκοιλιακού συστήματος αγωγής εισέρχεται στη δεξιά κοιλία αμέσως κάτω από το δεξιό οπίσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης. Επομένως, ένα παχύ και έντονο οπίσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης, που σχετίζεται με ένα μη παραμεμβρανώδες μεσοκοιλιακό έλλειμμα, επιτρέπει κάποιο βαθμό προστασίας του δεξιού σκέλους του δεματίου κατά τη διάρκεια της σύγκλισης του μεσοκοιλιακού ελλείμματος. Για να αποφύγουν τον δεξιό σκελικό αποκλεισμό, πολλοί χειρουργοί τοποθετούν ράμματα στον παρακείμενο τριγλωχινικό ιστό, όπου δεν εντοπίζεται ποτέ το σύστημα αγωγιμότητας – όντας εξειδικευμένος μυς.

Εδώ πρέπει να τονίσουμε ότι paramembranous ή juxtamembranous σημαίνει δίπλα στο μεμβρανώδη τριγλωχινικό ιστό: para = δίπλα (Ελληνικά) και juxta = δίπλα (Λατινικά). Προς όφελος της ακρίβειας της ορολογίας, αποφεύγουμε τον όρο περιμεμβρανώδης που συχνά χρησιμοποιείται σε αυτό το πλαίσιο επειδή περί (στα Ελληνικά) σημαίνει γύρω από (όχι δίπλα). Το μεσοκοιλιακό έλλειμμα στην Τετραλογία του Fallot δεν εκτείνεται γύρω από το μεμβρανώδες διάφραγμα. Υπάρχει τεράστια διαφορά μεταξύ του παρά- και του περι-. Μετά από μια αντικατάσταση της τριγλώχινας βαλβίδας, για παράδειγμα, κάποιος μπορεί να έχει μια παραβαλβιδική διαφυγή

– η οποία εύκολα αντιμετωπίζεται χειρουργικά. Αν κάποιος έχει περιβαλβιδική διαφυγή, αντιμετωπίζει ένα πιο σοβαρό πρόβλημα!

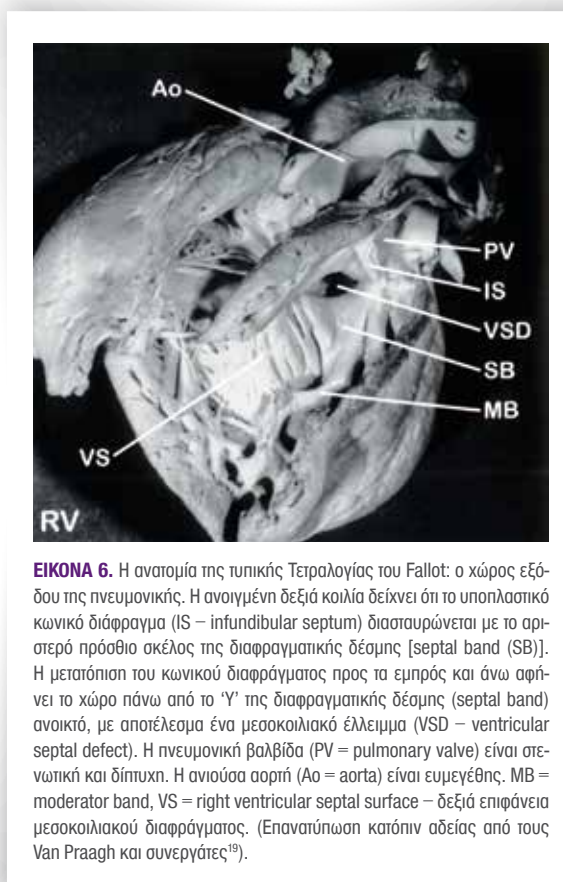
Επομένως η υπολειπόμενη ανάπτυξη σε 3 διαστάσεις του υποπνευμονικού infundibulum εξηγεί δύο από τα πιο σημαντικά χαρακτηριστικά της κλασσικής τετραλογίας: (1) απόφραξη (στένωση ή ατρησία) του χώρου εξόδου της πνευμονικής και (2) του κωνοκοιλιακού τύπου μεσοκοιλιακό έλλειμμα, που μπορεί να είναι (αλλά όχι απαραίτητα) παραμεμβρνώδες.

Τι ισχύει με το τρίτο και τέταρτο χαρακτηριστικό της κλασσικής τετραλογίας του Fallot?

(3) Για ποιο λόγο έχουμε εφίπνευση της αορτής; Εξαιτίας της πρόσθιας μετατόπισης του διαφράγματος του κώνου– πάνω από τη μορφολογικά δεξιά κοιλία. Όπως θα δείξουμε, η αορτική βαλβίδα είναι συχνά σε κάποιου είδους μη φυσιολογική ινώδη συνέχεια με τη μιτροειδή βαλβίδα προς τα πίσω και η αορτική βαλβίδα επεκτείνεται ανώμαλα προς τα εμπρός εξαιτίας της πρόσθιας μετατόπισης του διαφράγματος του κώνου (Εικόνα 5).

(4) Τι ισχύει σχετικά με την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας (Εικόνα 5); Αυτό το χαρακτηριστικό είναι παρόν στην τετραλογία μόνο μετά από τη γέννηση. Προγεννητικά, η πίεση στη δεξιά κοιλία είναι φυσιολογικά ίση με τη συστηματική, επειδή η δεξιά κοιλία είναι η συστηματική κοιλία για τη συστηματική εμβρυϊκή κυκλοφορία (που έχει χαμηλότερες πιέσεις σε σχέση με την νεογνική) μέσω της δεξιο-αριστεράς διαφυγής λόγω του ανοικτού αρτηριακού πόρου. Μόνο μετά τη γέννηση η δεξιά κοιλία αναπτύσσει παθολογική υπερτροφία λόγω της συνυπάρχουσας απόφραξης στο χώρο εξόδου της πνευμονικής και του ευμεγέθους μη περιοριστικού υποαορτικού μεσοκοιλιακού ελλείμματος (Εικόνα 5). Συνεπώς, στην τετραλογία, η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας είναι ένα επίκτητο επακόλουθο που αποκτάται μετά τη γέννηση και όχι μέρος της συγγενούς διαμαρτίας.

Επομένως, από την αναπτυξιακή άποψη, η Τετραλογία του Fallot δεν είναι στ’ αλήθεια τετραλογία. Αναπτυξιακά, είναι το πολύ τριλογία (η κλασσική τετραλογία μείον την υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας). Βασικά, όπως αναφέρθηκε προηγουμένως θεωρούμε ότι η Τετραλογία του Fallot είναι ουσιαστικά μόνο μια ανωμαλία (η υποανάπτυξη του υποπνευμονικού infundibulum σε 3 διαστάσεις) και τα επακόλουθα αυτής (η “μονολογία του Stensen”).¹⁹ Αυτές οι απόψεις σημειώνονται προς όφελος της βαθύτερης κατανόησης και δεν προσπαθούμε να αλλάξουμε τη διαγνωστική ορολογία. Θα συνεχίσουμε να πραγματοποιούμε τη διάγνωση της Τετραλογίας του Fallot^{2,19} και επιθυμούμε να τιμούμε τον Etienne-Louis Arthur Fallot (Εικόνα 1) και την άριστη

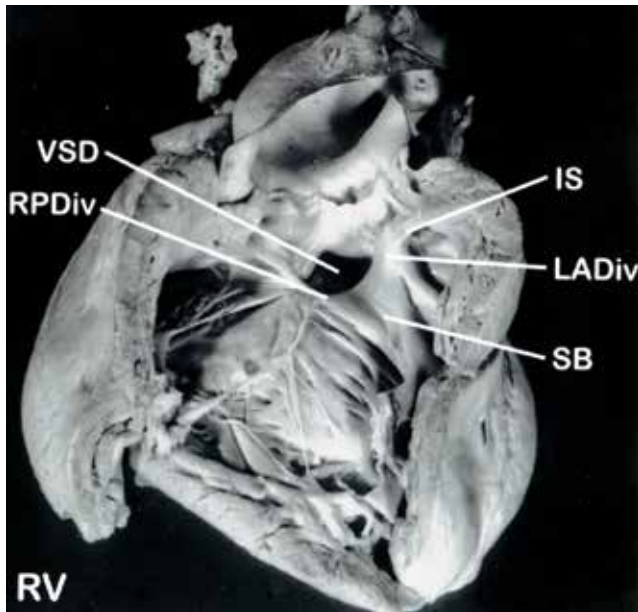


ΕΙΚΟΝΑ 6. Η ανατομία της τυπικής Τετραλογίας του Fallot: ο χώρος εξόδου της πνευμονικής. Η ανοιγμένη δεξιά κοιλία δείχνει ότι το υποπλαστικό κωνικό διάφραγμα (IS – infundibular septum) διασαυρώνεται με το αριστερό πρόσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης [septal band (SB)]. Η μετατόπιση του κωνικού διαφράγματος προς τα εμπρός και άνω αφήνει το χώρο πάνω από το ‘Y’ της διαφραγματικής δέσμης (septal band) ανοικτό, με αποτέλεσμα ένα μεσοκοιλιακό έλλειμμα (VSD – ventricular septal defect). Η πνευμονική βαλβίδα (PV = pulmonary valve) είναι στενωπική και δίπτυχη. Η ανιούσα αορτή (Ao = aorta) είναι ευμεγέθης. MB = moderator band, VS = right ventricular septal surface – δεξιά επιφάνεια μεσοκοιλιακού διαφράγματος. (Επανάτυπωση κατόπιν αδείας από τους Van Praagh και συνεργάτες¹⁹).

συμβολή του.¹⁷

Η εικόνα 6 δείχνει το παθολογοανατομικό παρασκεύασμα μιας ανοιγμένης δεξιάς κοιλίας και του χώρου εξόδου της πνευμονικής μιας τυπικής Τετραλογίας του Fallot {S,D,S} με μέτρια στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής και με μία δίπτυχη πνευμονική βαλβίδα. Το υποπλαστικό διάφραγμα του κώνου είναι πρόσθια παρεκτοπισμένο. Το διάφραγμα του κώνου (infundibular septum) κανονικά συναντάται με το πρόσθιο τμήμα του Y της διαφραγματικής δέσμης. Φυσιολογικά το διάφραγμα του κώνου είναι μεγαλύτερο και θα έπρεπε να είναι μετατοπισμένο προς τα πίσω και κάτω, καλύπτοντας το κενό πάνω από το μεσοκοιλιακό διάφραγμα σε αντίθεση με το ανατομικό παρασκεύασμα στο οποίο το μεσοκοιλιακό διάφραγμα είναι ανοικτό με αποτέλεσμα ένα μεγάλο μεσοκοιλιακό έλλειμμα. Το υποπνευμονικό infundibulum σχηματίζει ένα στενωπικό κώνο, με αποτέλεσμα την υποβαλβιδική και βαλβιδική στένωση της δεξιάς κοιλίας. Το μικρό στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας, η μεγάλη ανιούσα αορτή και η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας είναι επίσης αξιοσημείωτες.

Η εικόνα 7 δείχνει το ίδιο ανοιγμένο παθολογοανατομικό παρασκεύασμα και το χώρο εξόδου της



ΕΙΚΟΝΑ 7. Η ανατομία της τυπικής Τετραλογίας του Fallot: ο χώρος εξόδου της αορτής από την ίδια ανοιγμένη δεξιά κοιλία της Εικ. 6. Προσέξτε ξανά, πόσο υποπλαστικό είναι το infundibular septum (IS). Το IS διασταυρώνεται με το αριστερό πρόσθιο σκέλος (LA Div – left anterior division) του ‘Y’ του κωνικού διαφράγματος (SB = septal band). Φαίνεται επίσης το λεπτό δεξιό οπίσθιο σκέλος (RP Div = right posterior division) του ‘Y’ της διαφραγματικής δέσμης. Το ‘Y’ της διαφραγματικής δέσμης – μεταξύ του πρόσθιου και του οπίσθιου σκέλους – σχηματίζει το κάτω χείλος του μεσοκοιλιακού ελλείμματος (VSD = ventricular septal defect) όπως φαίνεται από τη δεξιά κοιλία. Επειδή το δεξιό οπίσθιο σκέλος είναι λεπτό, το μεσοκοιλιακό είναι συνεχές με την πρόσθια γλωχίνα (AL = anterior leaflet) και τη διαφραγματική γλωχίνα (SL = septal leaflet), επομένως το μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι παραμεμβρανώδες (paramembranous ή juxta - membranous). Το οπίσθιο σκέλος του κωνικού διαφράγματος (RPDiv) σχηματίζει το μυ του Lancisi, που επίσης είναι γνωστός ως ο μυς του Lushka, ή ο μέσος θηλοειδής μυς. Το δεξιό σκέλος του κοιλιοκοιλιακού συστήματος αγωγής εισέρχεται στη δεξιά κοιλία, κάτω από το οπίσθιο σκέλος και στη συνέχεια κατευθύνεται κατά μήκος της διαφραγματικής δέσμης-septal band (SB)- και της διάμεσης δέσμης -moderator band -για να φθάσει τον πρόσθιο θηλοειδή μυ και το ελεύθερο τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας. Όταν ο μυς του Lancisi είναι λεπτός και εύθραυστος, όπως σε αυτή την καρδιά, προσφέρει πολύ λίγη προστασία στο εισερχόμενο δεξιό σκέλος κατά τη διάρκεια σύγκλισης με εμβάλλωμα της κατώτερης γωνίας του μεσοκοιλιακού ελλείμματος. Γι’ αυτό πολλοί χειρουργοί τοποθετούν τα ράμματά τους στο μεμβρανώδη τριγώνωκο ιστό, παρά στο μυοκάρδιο, για να αποφεύγουν χειρουργική πρόκληση κοιλιοκοιλιακού αποκλεισμού. (Επανατύπωση κατόπιν αδείας από τους Van Praagh και συνεργάτες¹⁹).

αορτής. Εδώ φαίνεται καλύτερα η διαφραγματική δέσμη (septal band). Το μικρό διάφραγμα του κώνου φαίνεται να διασταυρώνεται με το πρόσθιο τμήμα της διαφραγματικής δέσμης. Ο μικρός υποπνευμονικός κώνος φαίνεται στα αριστερά του κωνικού διαφράγματος. Όλος ο χώρος πάνω από το Y της διαφραγματικής δέσμης είναι τελείως ανοικτός με αποτέλεσμα ένα ευμέγεθες υποαορτικό μεσοκοιλιακό έλλειμμα. Κανονικά αυτός ο χώρος πληρούται από το διάφραγμα του κώνου. Το υποαορτικό μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι παραμεμβρανώδες (δηλ. σε συνέχεια με την τριγώνωκο βαλβίδα). Η ευμεγέθης αορτική βαλβίδα είναι μετατοπισμένη προς τα δεξιά,

δηλαδή υπάρχει εφίπευση της αορτής.

Η εικόνα 8 δείχνει την ανοιγμένη δεξιά κοιλία ενός άλλου ασθενούς με Τετραλογία Fallot στον οποίο η απόφραξη του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας είναι σοβαρότερη απ’ ότι στον προηγούμενο ασθενή (Εικόνες 6-7). Ο κωνικός (infundibular) χώρος εξόδου – πρόσθια του μετατοπισμένου και διατετημένου κωνικού διαφράγματος (στα δεξιά του παρατηρητή σε σχέση με το κωνικό διάφραγμα) – είναι πολύ στενός. Το διάφραγμα του κώνου διασταυρώνεται με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα πρόσθια σε σχέση με το αριστερό πρόσθιο σκέλος του Y της διαφραγματικής δέσμης. Επομένως όλος ο χώρος ανάμεσα στα δύο σκέλη της διαφραγματικής δέσμης είναι τελείως ανοικτός, χωρίς να έχει γεμίσει από το διάφραγμα του κώνου. Το υποαορτικό μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι μεγάλο. Και πάλι, πρόκειται για ένα ευμέγεθες υποαορτικό, κωνοκοιλιακό (conoventricular) παραμεμβρανώδες μεσοκοιλιακό έλλειμμα. Η μεγάλη εφίπευσα αορτή και η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας είναι εμφανείς.

Η εικόνα 9 απεικονίζει την ανοιγμένη δεξιά κοιλία ενός άλλου ασθενούς με Τετραλογία του Fallot που έχει ατρησία του χώρου εξόδου της πνευμονικής (στην παλαιότερη βιβλιογραφία, αυτό συχνά ονομαζόταν «ψευδο-αρτηριακός κορμός» “pseudotruncus”). Το κωνικό διάφραγμα συνενώνεται με το ελεύθερο τοίχωμα του κώνου, συνεπώς δεν υπάρχει αυλός στο χώρο εξόδου της πνευμονικής. Παρατηρείστε πόσο μικρή είναι η αριστερή πνευμονική αρτηρία. Η ανιούσα αορτή αντίθετα είναι τεράστια. Ο χώρος πάνω από τη διαφραγματική δέσμη και το μεσοκοιλιακό μεσοκοιλιακό διάφραγμα είναι όσο μεγαλύτερος γίνεται, εξαιτίας της πρόσθιας μετατόπισης και της υποπλασίας του κωνικού διαφράγματος. Το υποαορτικό μεσοκοιλιακό έλλειμμα είναι κωνοδιαφραγματικό και παραμεμβρανώδες. Μέσω του ευμεγέθους μεσοκοιλιακού ελλείμματος, φαίνεται ότι υπάρχει μεμβρανώδης συνέχεια μεταξύ της αορτικής και της μιτροειδούς βαλβίδας, τυπική της τετραλογίας του Fallot. Η υπερτροφία της δεξιάς κοιλίας είναι εκσεσημασμένη.

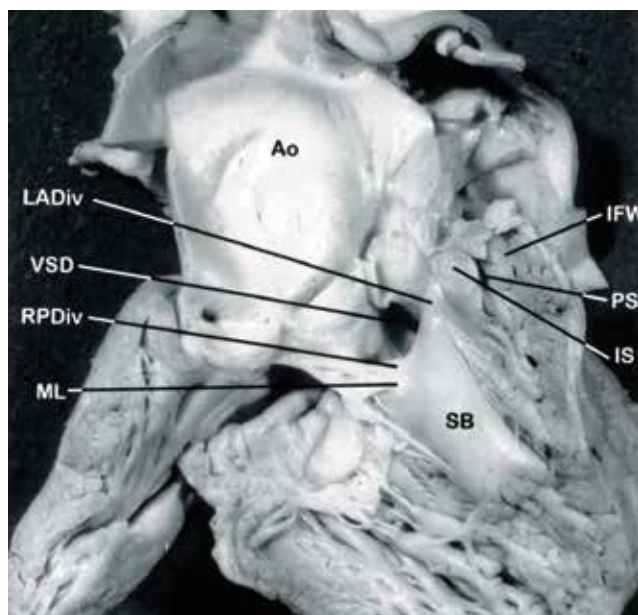
Η εικόνα 11 απεικονίζει μια ανοιγμένη αριστερά κοιλία ενός ασθενούς με τετραλογία. Αν και υπάρχει απευθείας μεμβρανώδης συνέχεια μεταξύ της μεγάλης αορτικής βαλβίδας προς τα επάνω και της φυσιολογικής μιτροειδούς βαλβίδας προς τα κάτω, η προσέγγιση – γειτνίαση της αορτής με τη μιτροειδή δεν είναι τελείως φυσιολογική. Στη φυσιολογική καρδιά, η σχισμή (commissure) μεταξύ μη στεφανιαίας –αριστερής στεφανιαίας πτυχής της αορτικής βαλβίδας βρίσκεται ακριβώς πάνω από το μέσο της πρόσθιας ή αορτικής γλωχίνας της μιτροειδούς βαλβίδας. Σ’ αυτόν τον ασθενή με τετραλογία, η σχισμή

μεταξύ μη στεφανιαίας – αριστερής στεφανιαίας πτυχής βρίσκεται πάνω από το δεξιότερο και οπίσθιο τμήμα της πρόσθιας γλωκίνας της μιτροειδούς (όχι πάνω από το μέσο της όπως θα έπρεπε). Με άλλα λόγια, στη φυσιολογική καρδιά τόσο η αριστερή στεφανιαία όσο και η μη στεφανιαία γλωκίνα της αορτικής βαλβίδας είναι σε άμεση ινώδη συνέχεια με την πρόσθια (ή αορτική) γλωκίνα της μιτροειδούς βαλβίδας. Αντίθετα, στην τετραλογία, συχνά μόνο η αριστερή στεφανιαία γλωκίνα βρίσκεται σε άμεση ινώδη συνέχεια με τη μιτροειδή βαλβίδα (δηλ. η μη στεφανιαία αορτική γλωκίνα συχνά έχει ελάχιστη ή και καθόλου άμεση ινώδη συνέχεια με την πρόσθια γλωκίνα της μιτροειδούς).

Αυτό σημαίνει ότι στην τετραλογία του Fallot, η δεξιοστροφή (εφίππευση) της αορτικής βαλβίδας είναι “πραγματική” δηλ. η δεξιοστροφή της αορτής συνδέεται με την ήπια παθολογική οπίσθια αορτο – μιτροειδική της προσέγγιση, όπως επίσης με τη διάταση του δακτυλίου της αορτής και την παθολογική του δεξιά σύνδεση με το μη σωστά στοιχισμένο διάφραγμα του κώνου προς τα εμπρός. Επομένως, και οι δύο μηννοειδείς βαλβίδες στην τετραλογία βρίσκονται ήπια σε παθολογική θέση επηρεάζοντας η μία τη θέση της άλλης. Η αορτική βαλβίδα έχει κάπως δεξιότερη, προς τα άνω και πρόσθια θέση, ενώ η πνευμονική βαλβίδα βρίσκεται σε κάπως αριστερότερη, οπίσθια και κατώτερη θέση. Αυτό που ονομάζουμε “εφίππευση της αορτής” είναι στην πραγματικότητα η αποτυχία να πραγματοποιηθεί πλήρως η φυσιολογική αριστεροθεσία της αορτικής βαλβίδας. Στη φυσιολογική καρδιογένεση, η μορφογενετική μετακίνηση των μηννοειδών βαλβίδων είναι φυσιολογική. Στην τετραλογία του Fallot η μορφογενετική μετακίνηση τόσο της πνευμονικής βαλβίδας και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας όσο και της αορτικής βαλβίδας και της ανιούσας αορτής είναι αμοιβαία παθολογική.

Μόνο η παθολογική θέση της αορτικής βαλβίδας αναγνωρίζεται κλινικά από την κλασική τετράδα (εφίππευση της αορτής), πιθανά λόγω της προφανούς αιμοδυναμικής της σημασίας: Υπο-οξυγονωμένο συστηματικό φλεβικό αίμα εξωθείται κατευθείαν στην αορτή με αποτέλεσμα την κυάνωση.

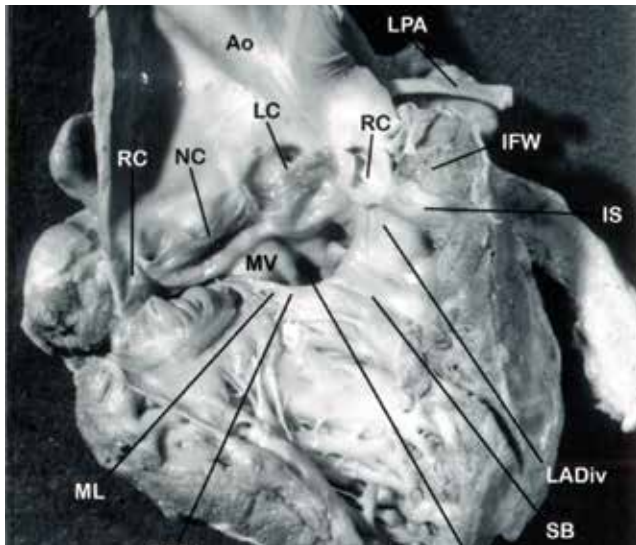
Εντούτοις και η ανώμαλη θέση της πνευμονικής βαλβίδας είναι επίσης σημαντική, αν και σε μικρότερο βαθμό, από αιμοδυναμικής σκοπιά. Χρειάζεται να γίνει κατανοητή η στένωση ή η ατρησία του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η ακόλουθη προσπάθεια επεξήγησης ίσως να μπορεί να βοηθήσει. Το ελεύθερο τοίχωμα του κώνου της δεξιάς κοιλίας δεν μπορεί να φύγει από τη θέση του. Είναι η αμετάβλητη, αμετακίνητη, “οροφή” του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Το διάφραγμα του κώνου, σε



ΕΙΚΟΝΑ 8. Η ανατομία της Τετραλογίας του Fallot με σοβαρή στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η ανοιγμένη δεξιά κοιλία φανερώνει ότι το διατρημένο διάφραγμα του κώνου (IS = infundibular septum), το ‘έδαφος’ του υποπνευμονικού κωνικού χώρου εξόδου, και το ελεύθερο τοίχωμα του κώνου (IFW = infundibular free wall), η ‘οροφή’ του υποπνευμονικού χώρου εξόδου, είναι πολύ κοντά μεταξύ τους, με αποτέλεσμα σοβαρή υποπνευμονική κωνική στένωση (PS = pulmonary stenosis). Αυτό το εύρημα υπαινίσσεται ότι υπήρξε σοβαρή αποτυχία επεκτατικής ανάπτυξης του υποπνευμονικού infundibulum. Το έδαφος του infundibulum (IS) είναι πολύ κοντά στην οροφή του (IFW), επομένως ο χώρος εξόδου του κώνου έχει μια πολύ ρηχή κοιλότητα, μια και το ‘έδαφος’ είναι πολύ κοντά στην ‘οροφή’. Παρατηρείστε ότι το διάφραγμα του κώνου διασυσταύεται με το μεσοκοιλιακό διάφραγμα μπροστά από το αριστερό πρόσθιο σκέλος (LADiv) της διαφραγματικής δέσμης -septal band (SB). Ο χώρος πάνω από το κωνικό διάφραγμα είναι τελείως ανοικτός, με το malalignment κωνοκοιλιακό έλλειμμα (VSD) να είναι όσο μεγαλύτερο γίνεται. Το οπίσθιο σκέλος της διαφραγματικής δέσμης -septal band (SB) είναι πολύ λεπτό, επομένως αυτό το μεσοκοιλιακό έλλειμμα (VSD) είναι παραμεμβρανώδες. Ο μύς του Lancisi (ML) βρίσκεται εκεί που η πρόσθια γλωκίνα της τριγλώκινας βαλβίδας προσαρτάται στη διαφραγματική δέσμη -septal band. Όπως η πνευμονική αρτηρία και οι κλάδοι της είναι μικρές σε μέγεθος, έτσι αντίστροφα η ανιούσα αορτή (Ao) είναι τεράστια και αυτό για αιμοδυναμικούς λόγους (και όχι για λόγους παθολογικής διαφραγματοποίησης του αρτηριακού κορμού). Οι πνευμονικές αρτηρίες δέχονται ανά μονάδα χρόνου μόνο ένα μικρό μέρος του καρδιακού προϊόντος της δεξιάς κοιλίας, εξαιτίας της σοβαρής στένωσης του χώρου εξόδου αυτής. Αντίθετα, η ανιούσα αορτή δέχεται ανά μονάδα χρόνου το μεγαλύτερο ποσοστό του καρδιακού προϊόντος και από τις δύο κοιλίες. (Επανατύπωση κατόπιν αδείας από τους Van Praagh και συνεργάτες¹⁹).

αντίθεση, είναι το ευμετάβλητο ως προς τη θέση δάπεδο’ του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η θέση του δαπέδου του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας (το διάφραγμα του κώνου) καθορίζεται από το βαθμό της έλλειψης της ανάπτυξης του infundibulum – κώνου. Όταν η έλλειψη ανάπτυξης του κώνου είναι σημαντική τότε το έδαφος του κώνου είναι υψηλό, πολύ κοντά στο ελεύθερο τοίχωμα του κώνου, με αποτέλεσμα ένα πολύ “σφιχτό” (στενωτικό) ή ακόμα και ατρητικό χώρο εξόδου της δεξιάς (Εικόνες 8 και 9, αντίστοιχα).

Αλλά όταν η ανάπτυξη του κώνου είναι μεγαλύ-



ΕΙΚΟΝΑ 9. Τετραλογία με απουσία του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Η ανοιγμένη δεξιά κοιλία δείχνει ότι το κωνικό διάφραγμα (IS = infundibular septum) και το ελεύθερο τοίχωμα του κώνου (IFW = infundibular free wall) έρχονται σε επαφή (συντίκονται). Επομένως, δεν υπάρχει αυλός στο χώρο εξόδου του κώνου. Προσέξτε πόσο μικρή είναι η αριστερά πνευμονική αρτηρία (LPA = left pulmonary artery) και αντίστοιχα πόσο ευμεγέθης είναι η ανιούσα αορτή (Ao). Ο χώρος επάνω από τη διαφραγματική δέσμη -septal band- είναι ανοικτός, με αποτέλεσμα ένα τεράστιο υποαορτικό παραμεμβρανώδους τύπου μεσοκοιλιακό έλλειμμα (VSD = ventricular septal defect). Μέσω του μεσοκοιλιακού ελλείμματος, μπορεί να δει κανείς ότι υπάρχει αορτο-μυοειδική ινώδης συνέχεια, που είναι χαρακτηριστική στην τετραλογία. Παρατηρήστε ότι είναι η αριστερή στεφανιαία γλωκίνα (LC = left coronary) της αορτικής βαλβίδας που βρίσκεται σε ινώδη συνέχεια με την πρόσθια γλωκίνα της μυοειδούς βαλβίδας (MV = mitral valve). Η μη στεφανιαία γλωκίνα (NC = non-coronary) της επιπνεύουσας αορτής βρίσκεται μόνο σε ελαφρά συνέχεια με τη μυοειδή βαλβίδα αντικατοπτρίζοντας, ήπια παθολογική αορτο-μυοειδική γειννίαση σε μερικές περιπτώσεις τετραλογίας, ιδιαίτερα σε αυτές με σοβαρά υπολειπόμενη ανάπτυξη του κώνου. (Επανάτυπωση κατόπιν αδειάς από τους Van Praagh και συνεργάτες¹⁹).

τερη, τότε το έδαφος του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας είναι χαμηλότερα, πιο μακριά από τον οροφή του χώρου εξόδου, με αποτέλεσμα λιγότερο σοβαρή στένωση του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας (Εικόνες 6 και 7).

Όσο πιο σοβαρή είναι η έλλειψη ανάπτυξης του κώνου, τόσο πιο χαμηλά, αριστερότερα και πιο οπίσθια είναι η πνευμονική βαλβίδα. Η αρχιτεκτονική λειτουργία της μεγέθυνσης και της ανάπτυξης του υποπνευμονικού κώνου είναι να ανυψώνει την πνευμονική βαλβίδα προς τα επάνω και να τη μετακινεί πρόσθια πάνω από την πρόσθια κείμενη δεξιά κοιλία. Όταν η ανάπτυξη και μεγέθυνση του υποπνευμονικού κώνου είναι φυσιολογική – συμπεριλαμβανομένης και της «πίσω πόρτας» της πνευμονικής βαλβίδας τότε ο χώρος εξόδου της δεξιάς κοιλίας δεν είναι αποφρακτικός.

Εξίσου σημαντική είναι και η απορρόφηση του υποαορτικού κωνικού ελεύθερου τοιχώματος, που κάνει εφικτή την αορτο – μυοειδική προσέγγιση και την αορτο – μυοειδική ινώδη συνέχεια (χωρίς την

παρεμβολή μυοκαρδίου του ελεύθερου τοιχώματος του κώνου υποαορτικά) (Εικόνα 11).

Επομένως, η ανώμαλη θέση της πνευμονικής βαλβίδας στην τετραλογία είναι επίσης μεγάλης αιμοδυναμικής σημασίας. Ο βαθμός της παθολογικής θέσης της συνδέεται απευθείας με το βαθμό της παθολογικής ανάπτυξης – επέκτασης του κώνου.

Η Τετραλογία του Fallot είναι ουσιαστικά μια αποτυχία της επέκτασης και ανάπτυξης του υποπνευμονικού κώνου, με επακόλουθη αποτυχία της πλήρους φυσιολογικής αορτο–μυοειδικής προσέγγισης. Η τετραλογία είναι μια μερική αποτυχία της “Μητέρας Φύσης” στην πραγματοποίηση μιας εγχείρησης αντιμετάθεσης των μεγάλων αγγείων. Η επέκταση και μεγέθυνση του υποπνευμονικού κώνου και επιπλέον του υποαορτικού ελεύθερου τοιχώματος του κώνου (που επιτυγχάνεται θεωρητικά με απόπτωση ή προγραμματισμένο κυτταρικό θάνατο) μετατρέπει μια αρχική θέση των μεγάλων αγγείων παρόμοια με αυτή της ανωμαλίας Taussig – Bing πάνω από την αναπτυσσόμενη δεξιά κοιλία, στη φυσιολογική σχέση, στοίχιση και σύνδεση των μεγάλων αγγείων. Αυτή η εξελικτική αλλαγή θέσης των μεγάλων αγγείων ήταν μία από τις κρίσιμες προσαρμογές για τη λειτουργία της αναπνοής και της ζωής στη στεριά: μια τετράχωρη καρδιά με διαχωρισμό την πνευμονικής από τη συστηματική κυκλοφορία. Στην τετραλογία η αλλαγή – μετάθεση των αγγείων είναι σχεδόν φυσιολογική.

Η εικόνα 12 συνοψίζει μια προηγηθείσα μη δημοσιευμένη μορφομετρική μελέτη νεογνών (πρώτος

Πίνακας 1: Περιπτώσεις Παθολογοανατομικών Παρασκευασμάτων Συγγενών Καρδιοπαθειών: Οι 15 Συχνότεροι Τύποι (n=2.965 ασθενείς)

	NO.	%
1. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία	1.077	36
2. Μεσοκοιλιακή επικοινωνία, δευτερογενούς τύπου	745	25
3. Ανοικτός αρτηριακός πόρος (>2 εβδομάδες)	557	19
4. Μετάθεση των μεγάλων αγγείων	442	15
5. Τετραλογία του Fallot	407	14
6. Στένωση της αορτικής βαλβίδας	358	12
7. Στένωση του ισθμού της αορτής	356	12
8. Επιμένουσα αριστερή άνω κοίλη φλέβα	345	12
9. Πλήρες κοινό κοιλιοκοιλιακό κανάλι	343	12
10. Στένωση της πνευμονικής βαλβίδας	304	10
11. Δίπτυχη αορτική βαλβίδα	240	8
12. Δίπτυχη πνευμονική βαλβίδα	238	8
13. Διπλοέξοδος δεξιά κοιλία	233	8
14. Ανώμαλη επιστροφή των πνευμονικών φλεβών	223	8
15. Απουσία αορτικής βαλβίδας	207	7

Το ποσοστό έχουν στρογγυλοποιηθεί στον εγγύτερο ακέραιο αριθμό. Αυτός ο πίνακας απαρτίζει 5.852 συγγενείς καρδιακές ανωμαλίες που εμφανίσθηκαν σε 2.965 ασθενείς, αρκετοί ασθενείς παρουσίαζαν περισσότερες από μια ανωμαλίες.

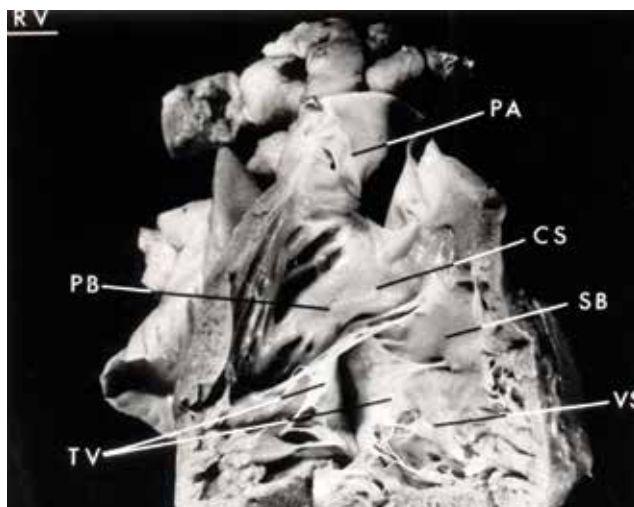
μήνας ζωής) με Τετραλογία του Fallot (n = 16), συγκρινόμενη με αντίστοιχης ηλικίας ομάδα ελέγχου με φυσιολογική καρδιά. Αυτή η μελέτη πραγματοποιήθηκε από τους ιατρούς Keishi Kadoba, Maurizio Rubino και Renzo Pessotto, καρδιοχειρουργούς που είχαμε την τύχη να τους έχουμε εξειδικευμένους στο Cardiac Registry, το Καρδιολογικό Παθολογοανατομικό Εργαστήριο του Νοσοκομείου Παίδων της Βοστώνης. Επιλέξαμε μόνο νεογνικές περιπτώσεις τετραλογίας έτσι ώστε τα αποτελέσματα της μορφομετρίας να επηρεασθούν όσο λιγότερο γίνεται από μεταβολές που συμβαίνουν μετά τη νεογνική περίοδο.

Στις 15 Μαΐου του 1993, η βάση δεδομένων του Cardiac Registry αποτελούνταν από 2.965 παθολογοανατομικά παρασκευάσματα συγγενών καρδιοπαθειών, από τα οποία 407 είχαν Τετραλογία του Fallot (14%, Πίνακας 1). Η Τετραλογία ήταν ο πέμπτος συχνότερος ανατομικός τύπος συγγενούς καρδιοπάθειας στο Cardiac Registry, ακριβώς μετά τη Μετάθεση των Μεγάλων Αγγείων (n = 442, 15% αυτής της σειράς παθολογοανατομικών παρασκευασμάτων συγγενούς καρδιοπάθειας). Αυτά τα στοιχεία δεν απαντούν στην ερώτηση «ποια είναι η συχνότερη ανατομική ανωμαλία συγγενούς κυανωτικής καρδιοπάθειας;» επειδή σε αυτά περιλαμβάνονται όλοι οι ανατομικοί τύποι Μετάθεσης των Μεγάλων Αγγείων (δηλ. οι συγγενώς διορθωμένες μεταθέσεις των μεγάλων αγγείων [συντά μη κυανωτικές] δεν αποκλείστηκαν). Υπάρχουν ίσως πολλά άλλα ενδιαφέροντα ευρήματα σ' αυτό τον πίνακα αλλά η ανάγκη συντομίας εμποδίζει περαιτέρω σχόλια.

Αυτή η μορφομετρική μελέτη (Εικόνα 12) της τυπικής Τετραλογίας του Fallot βασίσθηκε σε 16 από τα 47 νεογνικά συγγενή καρδιακά παρασκευάσματα (34%). Οι ακόλουθες περιπτώσεις αποκλείστηκαν: απουσία της πνευμονικής βαλβίδας (n=7, 15% των νεογνικών τετραλογιών), ατρησία πνευμονικής βαλβίδας (n=4, 9% των νεογνικών τετραλογιών), «σύμπλοκη». Τετραλογία με άλλες συνοδές ανωμαλίες (n=11, 23% των νεογνικών τετραλογιών) και χειρουργημένοι ασθενείς (n= 9, 19% των νεογνικών τετραλογιών).

Το συνολικό δείγμα τετραλογιών που εξετάστηκαν σε αυτή τη μορφομετρική μελέτη ήταν 300 καρδιακά παρασκευάσματα, από τα οποία 253 προέρχονταν από ασθενείς ηλικίας > 30 ημερών (84%), και 47 παρασκευάσματα προέρχονταν από ασθενείς ηλικίας ≤ 30 ημερών (16%). Επομένως αυτή η μελέτη βασίσθηκε ακριβώς στο ένα τρίτο των περιπτώσεων μας με νεογνική τετραλογία (n = 16 από 47, 34%) που θεωρήθηκαν ως τυπικές και ανεπίπλοκες (σύμφωνα με τα ανωτέρω).

Η μέση ηλικία θανάτου ήταν 8 ημερών (ομάδα



ΕΙΚΟΝΑ 10. Η δομικά φυσιολογική δεξιά κοιλία και ο υποπνευμονικός κωνικός χώρος εξόδου αποκαλύπτει αρκετές μεγάλες διαφορές σε σύγκριση με την Τετραλογία του Fallot (Εικ. 6-9). Στη φυσιολογική δεξιά κοιλία, η περιοχή πάνω από τη διαφραγματική δέσμη -septal band (SB)- πληρούται από ένα καλά ανεπτυγμένο διάφραγμα του κώνου (CS = conal septum) και το φυσιολογικά ανεπτυγμένο διάφραγμα του κώνου εκτείνεται μέχρι το ελεύθερο τοίχωμα της δεξιάς κοιλίας ως την τοιχωματική δέσμη -parietal band (PB). Η πνευμονική βαλβίδα είναι φυσιολογικά ανεπτυγμένη, τρίπτυχη και μη στενωπική. Ο υποπνευμονικός κωνικός χώρος είναι επίσης καλά ανεπτυγμένος και μη απροφρακτικός. (Επα-νατύπωση κατόπιν αδείας από τους Van Praagh και συνεργάτες¹⁹).

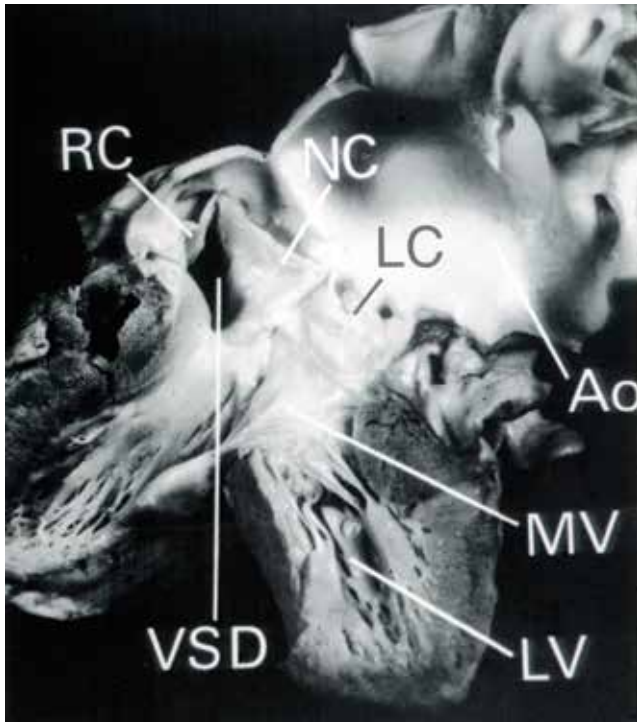
ελέγχου = 10 ημερών, χωρίς στατιστικά σημαντική διαφορά). Το μέσο βάρος σώματος ήταν 2,5 kg (ομάδα ελέγχου= 2,8 kg, χωρίς στατιστικά σημαντική διαφορά).

Οι μετρήσεις που έγιναν ήταν οι εξής: διαστάσεις των κοιλιών, χώρου εισόδου και εξόδου, διάμετρος των δακτυλίων των κολποκοιλιακών και μνηοειδών βαλβίδων, πάχος τοιχώματος του κώνου, του σώματος της δεξιάς και της αριστεράς κοιλίας, μήκος του κωνικού διαφράγματος, περίμετρος του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας, περίμετρος του κώνου και το είδος της αορτο – μιτροειδικής ινώδους συνέχειας.

Τα κύρια ευρήματα μπορούν να συνοψισθούν ως εξής:

1. Το μήκος του χώρου εισόδου και εξόδου της δεξιάς κοιλίας και το μήκος εισόδου και εξόδου της αριστεράς κοιλίας στην τυπική νεογνική Τετραλογία Fallot δεν παρουσίαζαν στατιστικά σημαντική διαφορά από τις αντίστοιχες μετρήσεις των διαστάσεων στα καρδιακά παρασκευάσματα της ομάδας ελέγχου.

2. Το πάχος του ελεύθερου τοιχώματος του σώματος της δεξιάς και του ελεύθερου τοιχώματος της αριστεράς κοιλίας δεν είχαν στατιστικά σημαντική διαφορά από την ομάδα ελέγχου. Εν τούτοις, το τοί-



ΕΙΚΟΝΑ 11. Η μορφολογικά αριστερά κοιλία (LV = left ventricle) και ο αορτικός χώρος εξόδου στην Τετραλογία του Fallot. Η αορτο-μυροειδική ινώδης συνέχεια στην τετραλογία είναι τυπικά ελαφρά παθολογική μεταξύ της αριστεράς στεφανιαίας γλωκίνιας (LC = left coronary) της αορτικής βαλβίδας και της πρόσθιας ή αορτικής γλωκίνιας της μυροειδούς βαλβίδας (MV = mitral valve). Φυσιολογικά, αμφότερες η μη στεφανιαία (NC = noncoronary) και η αριστερή στεφανιαία (LC = left coronary) γλωκίνια της αορτικής βαλβίδας βρίσκονται σε ινώδη συνέχεια με τη μυροειδή βαλβίδα. Φυσιολογικά, η σχισμή μεταξύ αριστερής – μη στεφανιαίας πτυχής (left-noncoronary commissure) της αορτικής βαλβίδας βρίσκεται πάνω από τη μεσόπτυα της πρόσθιας γλωκίνιας της μυροειδούς. Σε αντίθεση, σ' αυτή την περίπτωση τετραλογίας η σχισμή μεταξύ αριστερής–μη στεφανιαίας πτυχής βρίσκεται πάνω από το δεξιότερο τμήμα της πρόσθιας γλωκίνιας της μυροειδούς – όπου διασταυρώνεται με την αριστερή επιφάνεια του μεσοκοιλιακού διαφράγματος. Επομένως, στην τετραλογία του Fallot η αορτική βαλβίδα είναι τυπικά σε ελαφρά ανώμαλη θέση, τόσο όσον αφορά τη προσέγγισή της με τη μυροειδή βαλβίδα προς τα πίσω, κατώτερα και προς τα αριστερά, όσο και με το μετατοπισμένο κωνικό διάφραγμα πρόσθια, προς τα πάνω και προς τα δεξιά.

χωμα του ελεύθερου τοιχώματος του κώνου ήταν σημαντικά λεπτότερο στη νεογνική τετραλογία απ' ότι στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$). Παρόμοια, το διάφραγμα του κώνου ήταν σημαντικά λεπτότερο στη νεογνική τετραλογία απ' ότι στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$).

3. Οι περιμέτροι της τριγλώχινας και της μυροειδούς βαλβίδας στη νεογνική τετραλογία δεν ήταν στατιστικά σημαντικά διαφορετικές από αυτές της ομάδας ελέγχου. Οι περιμέτροι του υποπνευμονικού κώνου στη νεογνική τετραλογία ήταν πολύ μικρότερες από αυτές που βρέθηκαν στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$). Οι περιμέτροι της πνευμονικής βαλβίδας στη νεογνική τετραλογία ήταν επίσης μι-

κρότερες από αυτές της ομάδας ελέγχου ($p < 0.01$). Οι περιμέτροι της αορτικής βαλβίδας στη νεογνική τετραλογία ήταν ελαφρά μεγαλύτερες από αυτές της ομάδας ελέγχου, αλλά αυτές οι διαφορές δεν έφθασαν σε στατιστικά σημαντικό επίπεδο. Όπως αναμενόταν οι περιμέτροι του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας στη νεογνική τετραλογία ήταν πολύ μικρότερες από αυτές που βρέθηκαν στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$).

Τα μήκη του διαφράγματος του κώνου στη νεογνική τετραλογία ήταν ελαφρά μεγαλύτερα από αυτά που βρέθηκαν στην ομάδα ελέγχου, εντούτοις αυτές οι διαφορές δεν ήταν στατιστικά σημαντικές. Οι αποστάσεις μεταξύ της πνευμονικής βαλβίδας και της τριγλώχινας βαλβίδας ήταν επίσης μεγαλύτερες στη νεογνική τετραλογία από αυτές της ομάδας ελέγχου και αυτές οι διαφορές ήταν στατιστικά σημαντικές ($p < 0.05$).

Αν και το πλάτος της πρόσθιας γλωκίνιας της μυροειδούς στη νεογνική τετραλογία δεν ήταν σημαντικά διαφορετικό από αυτό της ομάδας ελέγχου, ο αριθμός των ασθενών που είχαν αορτο-μυροειδική ινώδη συνέχεια που συμπεριελάμβανε μόνο την αριστερή στεφανιαία γλωκίνια (αντι για την αριστερά και τη μη στεφανιαία γλωκίνια της αορτικής βαλβίδας) ήταν σημαντικά μεγαλύτερος στη νεογνική τετραλογία απ' ότι στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$). Αυτό το εύρημα απεικονίζεται φωτογραφικά στην εικόνα 11.

Οι υπολογισμένες επιφάνειες εγκάρσιας διατομής στο επίπεδο του κώνου, της πνευμονικής βαλβίδας, και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας ήταν όλες σημαντικά μικρότερες στην τυπική τετραλογία του Fallot απ' ότι στα παρασκευάσματα της ομάδας ελέγχου ($p < 0.01$, Εικόνα 12).

Οι υπολογισμένοι όγκοι του κώνου στην τυπική τετραλογία ήταν επίσης πολύ μικρότερη απ' ότι στην ομάδα ελέγχου ($p < 0.01$, Εικόνα 12).

Τι συμπεράσματα μπορούν να εξαχθούν από τα μορφομετρικά δεδομένα;

Η Τετραλογία χαρακτηρίζεται από υποανάπτυξη του υποπνευμονικού κώνου σε μια τρισδιάστατη έννοια.

Τα ευρήματά μας επίσης επιβεβαιώνουν τις παρατηρήσεις των Becker και Anderson²¹ ότι το μήκος του κωνικού διαφράγματος στην Τετραλογία του Fallot συχνά είναι φυσιολογικό (όχι μικρότερο του φυσιολογικού).²²

Αυτός είναι και ο λόγος που δίνουμε έμφαση στη σημασία της φυσιολογικής επέκτασης και ανάπτυξης του υποπνευμονικού κώνου και αντίστροφα στη

σημασία της απουσίας ή υπολειπόμενης ανάπτυξης και επέκτασης του κώνου ως του μορφογενετικού αίτιου της Τετραλογίας του Fallot.¹⁹ Το πρόβλημα στην Τετραλογία δεν είναι το μήκος του κώνου ή του διαφράγματος του κώνου. Αντίθετα, το πρόβλημα είναι η αποτυχία της επέκτασης του υποπνευμονικού κώνου με αποτέλεσμα ένα μικρού όγκου και επομένως αποφρακτικό πνευμονικό χώρο εξόδου.¹⁹ Συνεπώς, το «έδαφος» του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας είναι πολύ κοντά στην ‘οροφή’ του χώρου εξόδου, με αποτέλεσμα την υποπνευμονική κωνική απόφραξη (στένωση ή ατρησία), με ή χωρίς ανάμειξη της πνευμονικής βαλβίδας (Εικόνες 3, 4 και 6-9).

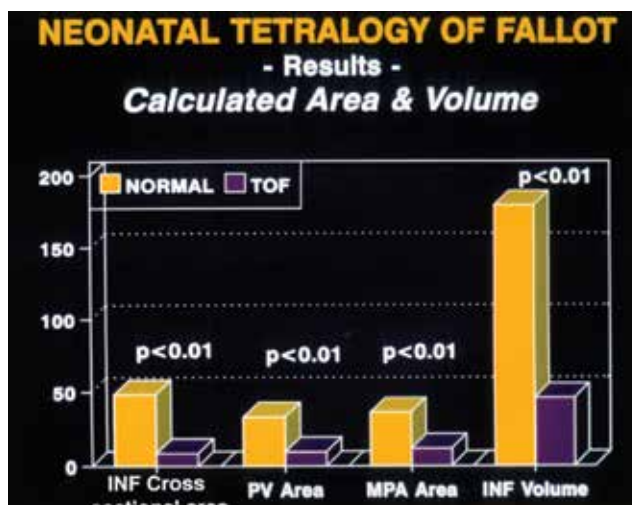
Λόγω του ότι ο υποπνευμονικός κώνος είναι πολύ μικρός σε 3 διαστάσεις, δεν επεκτείνεται αρκετά προς τα δεξιά, προς τα πίσω και προς τα κάτω ώστε να γεμίσει ικανοποιητικά – με τη βοήθεια του μεμβρανώδους διαφράγματος – το μεσοκοιλιακό τρήμα. Παραμένουσα βατότητα του μεσοκοιλιακού τρήματος έχει σαν αποτέλεσμα το τυπικό μεσοκοιλιακό έλλειμμα τύπου malalignment της Τετραλογίας του Fallot (Εικόνες 4-10).

Εντούτοις, πρέπει να προσθέσουμε ότι το διάφραγμα του κώνου στην Τετραλογία μπορεί να είναι αρκετά μικρότερο από το φυσιολογικό. Πράγματι, όταν ο Dr. Aldo Castañeda χειρουργούσε στην πόλη του Μεξικού ως επισκέπτης καθηγητής, αντιμετώπισε Τετραλογίες του Fallot με απουσία του κωνικού διαφράγματος, με αποτέλεσμα να υπάρχει απευθείας συνέχεια μεταξύ της πνευμονικής και της αορτικής βαλβίδας. Από τότε αναφερόμαστε στην Τετραλογία με απουσία του διαφράγματος του κώνου ως Τετραλογία του Fallot «Μεξικανικού τύπου»

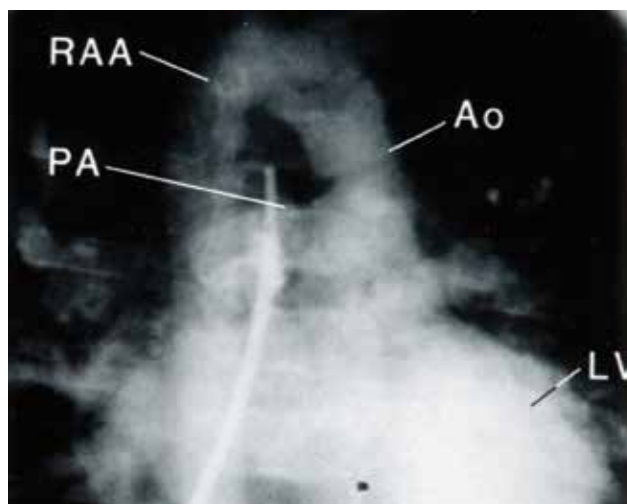
Πώς μπορεί κάποιος να αντιληφθεί αυτή την ασυνήθη αλλά χειρουργικά σημαντική συνοδή ανωμαλία;

Χειρουργικά είναι σημαντικό, γιατί κατά την τοποθέτηση του εμβολώματος του μεσοκοιλιακού ελλείμματος ο χειρουργός θα πρέπει να είναι προσεκτικός ώστε να μην τραυματίσει τη δεξιά στεφανιαία γλωχίνα της αορτικής βαλβίδας, που είναι ασυνήθιστα ευάλωτη σε τραύμα από βελόνες ή ράμματα λόγω της απουσίας του παρεμβαλλομένου μυϊκού κωνικού διαφράγματος.

Η απουσία του διαφράγματος του κώνου είναι πολύ πιο συχνή σε Ασιατικούς πληθυσμούς από ότι σε λευκούς ή μαύρους πληθυσμούς. Οι Ινδιάνοι της Αμερικής θεωρούνται απόγονοι των Κινέζων (Overseas Chinese) που μετανάστευσαν μέσω της



ΕΙΚΟΝΑ 12. Μορφομετρία της Τετραλογίας του Fallot στη νεογνική περίοδο, πριν από την ανάπτυξη επίκτιτων μετά τη γέννηση μεταβολών: υπολογισμένη διατομιακή επιφάνεια του κώνου – infundibulum (Inf), της πνευμονικής βαλβίδας (PV = pulmonary valve), και του στελέχους της πνευμονικής αρτηρίας (MPA = main pulmonary artery), σε σύγκριση στατιστικά με παθολογοανατομικά παρασκευάσματα της ομάδας ελέγχου, και υπολογισμένος όγκος του κώνου σε ασθενείς με τετραλογία, συγκρινόμενος στατιστικά με την ομάδα ελέγχου. Η μορφομετρία έδειξε ότι όλες αυτές οι μετρήσεις ήταν στατιστικά σημαντικά μικρότερες στη νεογνική Τετραλογία του Fallot απ’ ότι στην ομάδα ελέγχου. (p<0.01 για όλες τις μετρήσεις).



ΕΙΚΟΝΑ 13. Αγγειοκαρδιογραφία σε Τετραλογία του Fallot τύπου (S,D,I) οπισθοπρόσθια προβολή. Ao, ανιούσα αορτή, LV = μορφολογικά αριστερά κοιλία, PA = στέλεχος πνευμονικής αρτηρίας, RAA = δεξιό αορτικό τόξο. (Επανατύπωση κατόπιν αδείας από τους Santini και συνεργάτες²⁴).

ξηράς της Βερίγγειας γέφυρας κατά τη τελευταία περίοδο των Παγετώνων – περίπου πριν από 10.000 χρόνια και ίσως και νωρίτερα. Αυτή η ανθρωπολογική υπόθεση μπορεί να βοηθήσει στην εξήγηση του ευρήματος του υποαορτικού και υποπνευμονικού

μεσοκοιλιακού ελλείμματος της Τετραλογίας του Fallot που βρίσκεται στους πληθυσμούς των Ινδιάνων της Αμερικής, που σχετίζεται με υποανάπτυξη ή απουσία του διαφράγματος του κώνου.

Η κατανόηση του τι πραγματικά είναι η Τετραλογία του Fallot (υπολειπόμενη ανάπτυξη του υποπνευμονικού κώνου σε μια τρισδιάστατη ή ογκομετρική έννοια)¹⁹ είναι σημαντικής διαγνωστικής και χειρουργικής σημασίας. Διαγνώστικα, κάνει εφικτή την αναγνώριση και την κατάλληλη χειρουργική θεραπεία της Τετραλογίας, ακόμη και όταν δεν υπάρχει εμφανής κλίση πίεσης στο χώρο εξόδου της δεξιάς κοιλίας. Για παράδειγμα, η Τετραλογία μπορεί να συνυπάρχει με *cor triatriatum*¹⁹ ή με άλλες συγγενείς ή επίκτητες αιτίες πνευμονικής αρτηριακής υπέρτασης που επικαλύπτουν την ύπαρξη κλίσης πίεσης στο χώρο εξόδου της πνευμονικής που σε διαφορετικές συνθήκες θα ήταν εμφανής. Η λύση: Αρκεί κανείς να δει τα αγγειοκαρδιογραφήματα (ή κάποιες άλλες απεικονιστικές μελέτες) – ο μικρός όγκος του κώνου είναι διαγνωστικός.¹⁹

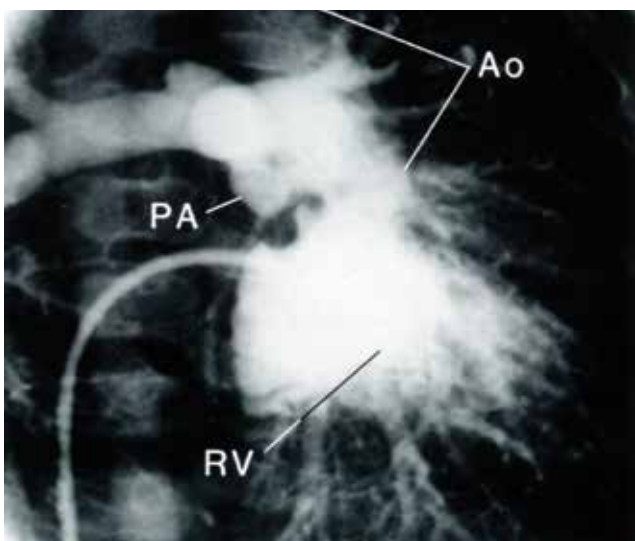
Πώς μπορεί κάποιος να κατανοήσει την τετραλογία του Fallot με απουσία των γλώχινων της πνευμονικής βαλβίδας;

Η θεωρία της ανώμαλης διαφραγματοποίησης των μεγάλων αγγείων και του κώνου εις βάρος του χώ-

ρου εξόδου της πνευμονικής και εις όφελος του αορτικού χώρου εξόδου της αορτής (δηλ. με αποτέλεσμα ένα στενωπικό υποπνευμονικό κώνο και ένα μικρό στέλεχος πνευμονικής αρτηρίας, και αντίστροφα ένα ορθάνοικτο χώρο εξόδου της αορτής και μια ευμεγέθη ανιούσα αορτή) δεν έχει νόημα στην Τετραλογία Fallot με απουσία των γλώχινων της πνευμονικής βαλβίδας.²⁵ Πατί; Επειδή, όταν οι γλώχινες της πνευμονικής βαλβίδας είναι απύσες, αν και ο υποπνευμονικός κώνος είναι περιοριστικά μικρός και επομένως στενωπικός, το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας είναι συνήθως τεράστιο (θεωρούμε λόγω αιμοδυναμικών αιτιών: της πολύ μεγάλης μεταβολής συστολικού – διαστολικού όγκου εξαιτίας της ελεύθερης πνευμονικής ανεπάρκειας). Είναι όμως πολύ δύσκολο να εξηγήσουμε αυτά τα ανατομικά ευρήματα με βάση την κλασική υπόθεση της ανώμαλης διαφραγματοποίησης στο επίπεδο του κώνου εις βάρος του πνευμονικού χώρου εξόδου, με αποτέλεσμα υποπνευμονική στένωση, αλλά ανώμαλη διαφραγματοποίηση στην αντίθετη κατεύθυνση στο επίπεδο των μεγάλων αγγείων – εις βάρος της αορτής και εις όφελος της πνευμονικής αρτηρίας.

Το προαναφερθέν είναι απλά ένα παράδειγμα του γιατί θεωρούμε ότι η κλασική υπόθεση της ανώμαλης διαφραγματοποίησης για την εξήγηση της Τετραλογίας του Fallot είναι λανθασμένη και θα έπρεπε να αντικατασταθεί από την υπόθεση της υποανάπτυξης του κώνου που υποστηρίζεται από τα στοιχεία μας (Εικόνα 12).

Ένα σχετικό θεραπευτικό σημείο είναι τόσο σημαντικό που αξίζει επανάληψης. Η ανατομική και αναπτυξιακή κατανόηση ότι η υπόσταση της Τετραλογίας του Fallot είναι ένας μικρού όγκου κώνος – χώρος εξόδου,¹⁹ έπαιξε επίσης σημαντικό ρόλο στην επαναστατική χειρουργική αντιμετώπιση των ασθενών με Τετραλογία του Fallot.²⁰ Η εκτεταμένη εκτομή του μυοκαρδίου της δεξιάς κοιλίας κάτω από την απόφραξη του κώνου, έχει εγκαταλειφθεί εις όφελος της ικανοποιητικής ανακατασκευής του χώρου εξόδου με διαδακτυλιακό – *transannular* εμφύλωμα όταν αυτό είναι αναγκαίο.²⁰ Η αποκατάσταση του όγκου του χώρου εξόδου της δεξιάς κοιλίας, με ελάχιστη ή καθόλου μυοκαρδιακή εκτομή οδήγησε σε σημαντική βελτίωση των μετεγχειρητικών αποτελεσμάτων σε ασθενείς με τετραλογία. Αυτή η βελτίωση στην κατανόηση έχει επίσης βοηθήσει στο να είναι η στρατηγική της θεραπείας εφικτή σε οποιαδήποτε ηλικία μετά τη γέννηση, ακόμα και στη νεογνική περίοδο – οποτεδήποτε τη χρειάζεται ο ασθενής, και στην αποφυγή, οποτεδήποτε είναι δυνατόν, παρηγορικής χειρουργικής θεραπείας – μια και η ολική διόρθωση είναι προτιμότερη της



ΕΙΚΟΝΑ 14. Αγγειοκαρδιογραφία σε Τετραλογία του Fallot τύπου [S,D,I], εκλεκτική έγχυση στη δεξιά κοιλία, πλάγια προβολή. ΑοV = αορτική βαλβίδα, PV = πνευμονική βαλβίδα, RCA = δεξιά στεφανιαία αρτηρία, RV = δεξιά κοιλία. (Επανατύπωση κατόπιν αδείας από τους Santini και συνεργάτες²⁴).

ανακουφιστικής και η μια επέμβαση προτιμότερη των πολλαπλών.²⁰

Μια προηγούμενα άγνωστη μορφή Τετραλογίας του Fallot περιγράφηκε από τον Foran και συνεργάτες το 1988²³ και η επιτυχής χειρουργική της διόρθωση δημοσιεύθηκε το 1995 από τους S. Santini και συνεργάτες.²⁴ Το σπάνιο χαρακτηριστικό αυτού του τύπου της Τετραλογίας είναι ότι ο κώνος και τα μεγάλα αγγεία είναι ανεστραμμένα, ή σε θέση κατόπτρου σε σύγκριση με το συνηθισμένο τύπο Τετραλογίας. Αν και τα σπλάχνα και οι κόλποι βρίσκονταν σε φυσιολογική θέση και η συνήθης D – Iσορ θέση των κοιλιών ήταν παρούσα με την αναμενόμενη κολποκοιλιακή αντιστοιχία, ο στενωτικός (ή ατρητικός) υποπνευμονικός χώρος εξόδου εκφυόταν από τη δεξιά κοιλία – αλλά στα δεξιά της ανιούσας αορτής (σε αντίθεση με το φυσιολογικό, που είναι στα αριστερά της ανιούσας αορτής (Εικόνα 13)).^{23,24} Η ανιούσα αορτή εκφυόταν από την αριστερά κοιλία και εφίππευε του μεσοκοιλιακού διαφράγματος, όπως είναι σύνηθες στην τετραλογία. Στην προσθιοπίσθια προβολή, ο σφικτός στενωτικός χώρος εξόδου φαίνεται καλύτερα στην Εικόνα 15, ενώ η αριστερά βρισκόμενη αορτή και το δεξιό αορτικό τόξο φαίνονται καλύτερα στην Εικόνα 13.

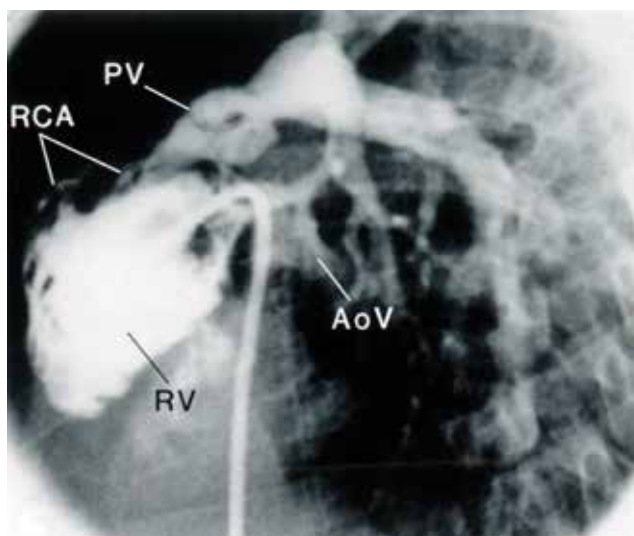
Στην αριστερή πλάγια προβολή αυτής της εκλεκτικής έγχυσης στη δεξιά κοιλία (Εικόνα 14), η αγγειοκαρδιογραφική εικόνα δείχνει σχεδόν ίδια με την τυπική Τετραλογία του Fallot {S,D,S}.

Εντούτοις, το γεγονός ότι ο ασθενής αυτός έχει Τετραλογία του Fallot τύπου {S,D,I} είναι φανερό από τη στιγμή που κάποιος βλέπει τις οπισθοπρόσθιες προβολές (Εικόνες 13 και 15), επειδή η αορτή εκφύεται στα αριστερά της πνευμονικής αρτηρίας (αντί στα δεξιά της πνευμονικής αρτηρίας που είναι χαρακτηριστικό της φυσιολογικής θέσης και σχέσης των μεγάλων αγγείων).^{19,2,23}

Η αορτική βαλβίδα είναι πολύ πιο χαμηλά από την πνευμονική αρτηρία (Εικόνα 14), υπονοώντας σωστά ότι η αορτο-μυτροειδική ινώδης συνέχεια είναι παρούσα. Η στένωση του πνευμονικού χώρου εξόδου συμπεριλαμβάνει τον κώνο και την πνευμονική βαλβίδα (Εικόνα 14).

Υπάρχει ακόμη ένα σημαντικό εύρημα στην πλάγια προβολή που κανείς μπορεί εύκολα να παραβλέψει. Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία πορεύεται διασχίζοντας το χώρο εξόδου της πνευμονικής, ακριβώς εκεί που ο χειρουργός δυνητικά μπορεί να χρειασθεί να κάνει τομή στο χώρο εξόδου (Εικόνα 14).

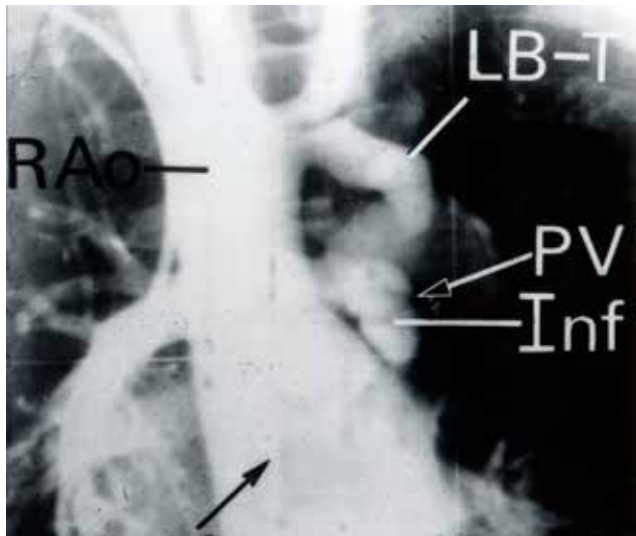
Στην Τετραλογία του Fallot τύπου {S,D,I}, η δεξιά στεφανιαία αρτηρία πορεύεται πάντα διασχίζοντας το στενωτικό χώρο εξόδου της πνευμονικής. Γιατί; Επειδή με την αναστροφή της σχέσης κώνου



ΕΙΚΟΝΑ 15. Αγγειοκαρδιογραφία στην Τετραλογία του Fallot τύπου {S,D,I}, εκλεκτική έγχυση στη δεξιά κοιλία, οπισθοπρόσθια προβολή. Αγγειοκαρδιογραφική ερμηνεία: οι κόλποι και τα σπλάχνα είναι σε φυσιολογική θέση – situs solitus (σημειώστε τη δεξιά ευρισκόμενη θέση του καθετήρα εντός της κάτω κοίλης φλέβας στις Εικ. 13 και 15). Μια δεξιόχειρη, D-Iσορ δεξιά κοιλία (RV) είναι παρούσα, με κολποκοιλιακή αρμονία (Εικ. 15). Τα μεγάλα αγγεία είναι ανεστραμμένα, με την ανιούσα αορτή να βρίσκεται στα αριστερά και το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας στα δεξιά (Εικ. 13 και 15). Τα μεγάλα αγγεία είναι ανεστραμμένα σε φυσιολογική μεταξύ τους θέση, με μια οπίσθια και πίσω ευρισκόμενη αορτική βαλβίδα και μια πρόσθια και προς τα επάνω ευρισκόμενη πνευμονική βαλβίδα (Εικ. 14) και με το στέλεχος της πνευμονικής αρτηρίας να πορεύεται στα δεξιά της ανιούσας αορτής (Εικ. 13 και 15). Υπάρχει υποβαλβιδική και βαλβιδική στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής, τυπική της Τετραλογίας του Fallot (Εικ. 14) χωρίς στένωση του αορτικού χώρου εξόδου. Η δεξιά στεφανιαία αρτηρία πορεύεται έμπροσθεν του στενωτικού χώρου εξόδου της πνευμονικής (Εικ. 14 και 15). Επομένως η διάγνωση είναι Τετραλογία του Fallot με φυσιολογική θέση των κόλπων και των σπλάχνων, αρμονική σύνδεση με D-Iσορ κοιλίες και ανεστραμμένα μεγάλα αγγεία σε φυσιολογική σχέση μεταξύ τους (εν συντομία, Τετραλογία Fallot {S,D,I} με μετρίως σοβαρή στένωση του χώρου εξόδου της πνευμονικής και με τη δεξιά στεφανιαία αρτηρία να διασχίζει το στενωτικό χώρο εξόδου της πνευμονικής – το οποίο αναμένεται εξαπείας της μεμονωμένης κωνο-αρτηριακής αναστροφής, με την ανιούσα αορτή να βρίσκεται στα αριστερά του χώρου εξόδου της πνευμονικής και με τη δεξιά κοιλία σε μια φυσιολογική δεξιά θέση. Ao – ανιούσα αορτή, PA – στέλεχος πνευμονικής αρτηρίας, RV – δεξιά κοιλία (επανατύπωση κατόπιν αδείας από τους Santini και συνεργάτες²⁴).

– μεγάλων αγγείων όπως στον τύπο {S,D,I}, η αορτή βρίσκεται στα αριστερά και ο χώρος εξόδου της πνευμονικής προς τα δεξιά (Εικόνες 13 και 15). Για να φθάσει η δεξιά στεφανιαία αρτηρία στη δεξιά κολποκοιλιακή αύλακα, “πρέπει” να διασχίσει το χώρο εξόδου της πνευμονικής από αριστερά προς τα δεξιά. Οι Santini, Jonas, Sanders και Van Praagh δημοσίευσαν ότι σε ένα κορίτσι 8 μηνών, ήταν εφικτό να διορθωθεί μια Τετραλογία {S,D,I} χωρίς μόσχευμα, μια λεπτομέρεια που δεν είναι ασήμαντη. Επομένως μια {S,D,I} Τετραλογία του Fallot έχει ‘πάντα’ μια δεξιά στεφανιαία αρτηρία με αυξημένο κίνδυνο για χειρουργικό τραυματισμό.^{23,24}

Στην Τετραλογία, οι συνοδές ανωμαλίες μπορεί να είναι αποφασιστικής σημασίας για τη χειρουργ-



ΕΙΚΟΝΑ 16. Αγγειογραφία σε τυπική Τετραλογία του Fallot {S,D,S}, εκλεκτική έγχυση στη δεξιά κοιλία σε οπισθοπρόσθια προβολή. Το κωνοαρτηριακό τμήμα της καρδιάς δεν είναι ανεστραμμένο. Ο μικρο-όγκος κώνος (infundibulum) (Inf), η μικρή πνευμονική βαλβίδα (PV) και η μικρή πνευμονική αρτηρία πορεύονται στα αριστερά της ευμεγέθους ανιούσας – όχι στα δεξιά της ανιούσας αορτής (όπως στα Σχ. 13 και 15). Η ευμεγέθης αορτική βαλβίδα (AoV) βρίσκεται χαμηλά, όπως τυπικά στα φυσιολογικά σχετιζόμενα μεταξύ τους μεγάλα αγγεία. Υπάρχει επίσης ένα δεξιό αορτικό τόξο (RAo), με διακλαδώσεις των βραχιοκεφαλικών αγγείων σε αντικατοπτρική του φυσιολογικού θέσης και μια αριστερή κλασσική αναστόμωση Blalock – Taussig (LB-T). Η ουσία της Τετραλογίας του Fallot – το μικρό όγκο infundibulum και τα επακόλουθά του – είναι αρκετά εμφανής.

γική έκβαση, αυτές είναι: ύπαρξη cor triatriatum,¹⁹ πνευμονικού απολείμματος,¹⁹ απόφραξης του χώρου εξόδου της αριστεράς κοιλίας λόγω ύπαρξης καταφύσεων της μιτροειδούς βαλβίδας στην αριστερά πλευρά του μεσοκοιλιακού διαφράγματος,²⁶ διακριτή ινώδης υποαορτική στένωση,²⁷ απόφραξη του μεσοκοιλιακού ελλείμματος,²⁸ στένωση της αορτικής βαλβίδας²⁹ και απουσία των γλωχίνων της πνευμονικής βαλβίδας.²⁵

Επειδή οι συνοδές ανωμαλίες στους ασθενείς με Τετραλογία συχνά δεν είναι αναμενόμενες και μπορεί να είναι μεγάλης κλινικής σημασίας για την έκβαση των ασθενών, πραγματοποιήσαμε μια μελέτη του προβλήματος (όχι δημοσιευμένη) βασισμένη σε 100 μεταθανάτιες περιπτώσεις (Συνεπώς, ο αριθμός των περιπτώσεων = με το εκατοστιαίο ποσοστό της σειράς).

ΧΡΟΝΙΚΗ ΠΕΡΙΟΔΟΣ.

Οι αυτοψίες των ασθενών με Τετραλογία επιλέχθηκαν τυχαία από τη δεκαετία του 1980 και του 1990 (φύλο: 48 άρρενα, 47 θήλεα, 5 αγνώστου φύλου). Ηλικία θανάτου μετά τον τοκετό (n = 90): μέση τιμή 6,75 μήνες, με διακύμανση από 6,5 ώρες έως 48 έτη. Υπήρξαν επίσης και 10 έμβρυα.

ΕΥΡΗΜΑΤΑ.

Η μεγαλύτερη πλειοψηφία (97%) είχε τη συνηθισμένη τμηματική ανατομία δηλ. {S,D,S},* με situs solitus {S,D,-} και των κόλπων {S,-,-}, D-loop κοιλίες {S,D,-} και φυσιολογική σχέση των μεγάλων αγγείων {S,D,S} (Πίνακας 2). Σε αυτή, την τυπική μορφή Τετραλογίας, τα μεγάλα αγγεία θεωρούνται συμβατικά ως έχοντα φυσιολογική σχέση μεταξύ τους – με την προϋπόθεση ότι υπάρχει αορτο-μιτροειδική ινώδης συνέχεια, που μπορεί να είναι οριακή, παρά τη σημαντική εφίπνευση της αορτικής βαλβίδας. Όπως σημειώθηκε παραπάνω, τα μεγάλα αγγεία στην τυπική Τετραλογία είναι σχεδόν σε φυσιολογική σχέση μεταξύ τους. (Όταν δεν υπάρχει αορτο-μιτροειδική ινώδης συνέχεια εξαιτίας παρεμβολής υποαορτικού μυϊκού κωνικού ιστού του ελεύθερου τοιχώματος και αν η αορτική βαλβίδα εκφύεται κυρίως ή και τελείως από τη δεξιά κοιλία, τότε και εμείς και οι περισσότεροι θέτουν τη διάγνωση της διπλοέξοδης δεξιάς κοιλίας DORV, και όχι της Τετραλογίας).

Πίνακας 2: Τα καρδιακά τμήματα στην Τετραλογία του Fallot (n = 100 περιπτώσεις παθολογο-ανατομικών παρασκευασμάτων)

{S,D,S}	97
{I,D,S}	2
{I,L,I}	1

Στην Τετραλογία τύπου {S,D,S}, οι κολποκοιλιακές και κοιλιοαρτηριακές συστοιχίσεις – συνδέσεις θεωρούνται κατά σύμβαση και οι δύο ως αρμονικές (κατάλληλες – φυσιολογικές). Είναι σύνηθες να ‘αγνοούμε’ κάπως την εφίπνευση της αορτής πάνω από τη δεξιά κοιλία εφόσον η αορτο-μιτροειδική ινώδης συνέχεια είναι παρούσα, ανεξάρτητα του αν είναι οριακή.

Η Τετραλογία {I,D,S} είναι τόσο σπάνια, που δεν υπάρχει μια ευρέως αποδεκτή ορολογία γι’ αυτόν τον τόσο ασυνήθιστο συνδυασμό (Πίνακας 2). Ίσως η πιο ξεκάθαρη προσέγγιση στη διαγνωστική κατάταξη είναι απλά να αναφέρεται η τμηματική ανατομία τμήμα-τμήμα και σύνδεση με σύνδεση: Τετραλογία του Fallot με αναστροφή της θέσης των σπλάχνων και των κόλπων, δυσαρμονικές D-loop κοιλίες με δυσαρμονικές κολποκοιλιακές συνδέσεις και φυσιολογική σχέση των μεγάλων αγγείων (επιπλεγμένη με Τετραλογία όπως δηλώνεται στην αρχή). Μπορεί να είναι χρήσιμο το να σχεδιάσουμε ένα διάγραμμα για να υποδείξουμε ότι ο αριστερά-κείμενος μορφολογικά-δεξιός κόλπος (RA – right atrium) διανοίγεται σε μια αριστερά-κείμενη μορφολογικά αριστερά κοιλία (LV – left ventricle) και ότι ο δεξιά-κείμενος μορφολογικά αριστερός κόλπος (LA – left atrium), διανοίγεται σε μια δεξιά-κείμενη μορφολογικά δεξιά κοιλία (RV – right ventricle). Επομένως υπάρχουν κολποκοιλιακή δυσαρμονία, αλλά οι κοιλιοαρτηρια-

κές συνδέσεις είναι αρμονικές.

Συνεπώς, ασθενείς με Τετραλογία του Fallot {I,D,S} έχουν δύο καλούς λόγους για να είναι κυανωτικοί: (1) έχουν Τετραλογία του Fallot και (2) έχουν μια ανακολουθία στοίχισης στο κολποκοιλιακό επίπεδο. Ο μορφολογικά δεξιός κόλπος και η αορτή βρίσκονται στην ίδια μεριά (ipsilateral) – δηλαδή αριστερά, και ο μορφολογικά αριστερός κόλπος και η πνευμονική αρτηρία είναι επίσης ομόπλευροι (ipsilateral) – βρίσκονται και τα δύο δεξιά. Έτσι, το μη οξυγονωμένο φλεβικό αίμα και η αορτή είναι ομόπλευρα, όπως είναι το οξυγονωμένο πνευμονικό φλεβικό αίμα και η πνευμονική αρτηρία. Έτσι, κυανό αίμα ρέει προς την αορτή (ακόμη και χωρίς την παρουσία της Τετραλογίας) και ερυθρό αίμα ρέει άσκοπα πίσω στους πνεύμονες.

Μια προσπάθεια ενός σύντομου όρου για την Τετραλογία {I,D,S} ίσως είναι η “μη ανεστραμμένη Τετραλογία, με κανονική θέση (μη αναστροφή) των κοιλιών, σε παρουσία αναστροφής των σπλάχνων και των κόλπων”. Εντούτοις αυτός ο ορισμός δεν είναι σύντομος και αμφιβάλλουμε αν θα είναι ξεκάθαρος σε αυτούς που δεν έχουν ακούσει αυτή τη σπάνια μορφή Τετραλογίας. Έτσι ίσως ο όρος ‘Τετραλογία του Fallot {I,D,S}’ ίσως να είναι προς το παρόν αρκετός. Αυτός ο όρος είναι σύντομος και αν κάποιος κατανοεί την τμηματική ανατομία, είναι επίσης και σαφής.

Χειρουργικά οι ασθενείς με Τετραλογία του Fallot {I,D,S} χρειάζονται (1) μια κανονική διόρθωση Τετραλογίας, όπως στην Τετραλογία {S,D,S} και (2) μια κατοπτρική εγχείρηση αντιμετάθεσης των κόλπων (Senning ή Mustard) – διότι η συστηματική και πνευμονική φλεβική κυκλοφορία είναι μετατεθειμένες (φυσιολογικά μη διορθωμένες), εν μέρει επειδή υπάρχει επίσης κολποκοιλιακή δυσαρμονία, όπως δηλώνει η τμηματική ανατομία: Τετραλογία τύπου {I,D,S}.

Αν’ όσο γνωρίζουμε αυτή είναι η πρώτη φορά που αναφέρεται Τετραλογία Fallot τύπου {I,D,S}. Οι περισσότεροι παιδοκαρδιολόγοι και παιδοκαρδιοχειρουργοί δεν γνωρίζουν ότι υπάρχει μια σπάνια μορφή Τετραλογίας που θεραπευτικά απαιτεί όχι μόνο τη συνήθη χειρουργική διόρθωση, αλλά επίσης απαιτεί μια κατοπτρική εγχείρηση κολπικής αντιμετάθεσης. Με άλλα λόγια, η Τετραλογία του Fallot σπάνια μπορεί να προκύψει και με κολποκοιλιακή δυσαρμονία (Πίνακας 2).

Η Τετραλογία του Fallot {I,L,I} είναι επίσης σπάνια (1% της σειράς), αλλά τουλάχιστον το σύννηδες όνομα της είναι σαφές και γενικά κατανοητό: “Τετραλογία του Fallot σε ολική αναστροφή των σπλάχνων” (Πίνακας 2). Όπως φανερώνει η τμηματική ανατομία, υπάρχει ο συνδυασμός της αναστροφής

Πίνακας 3: Συνυπάρχουσες ανωμαλίες στην Τετραλογία του Fallot (n= 100 παθολογοανατομικά παρασκευάσματα)

	No
Αιτρίσια πνευμονικής βαλβίδας	37
Μεσοκοιλιακή επικοινωνία δευτεγενούς τύπου	
Πενταλογία του Fallot (κοινός κόλπος, 5)	35
Πολλαπλές συγγενείς ανωμαλίες	29
Δεξιό αορτικό τόξο	28
Αοριτοπνευμονικά παράπλευρα αγγεία	28
Εμμένουσα αριστερή ή δεξιά άνω κοίλη φλέβα (LSVC 15, RSVC 1)	16
Βατός αρτηριακός πόρος	13
Απών αρτηριακός πόρος	12
Πλήρες κοινό κολποκοιλιακό κανάλι (Τύπου C: 6, Τύπου A: 1, Άγνωστο: 2)	9
Σύνδρομο Down (Οικογενές 2)	8
Έκτοπη αριστερά ή δεξιά υποκλειδία αρτηρία	8
Ανώμαλες μυϊκές δοκίδες δεξιάς κοιλίας	8
Σύνδρομο απουσίας των γλωσσών της πνευμονικής βαλβίδας	6
Περιοριστικού τύπου μεσοκοιλιακή επικοινωνία	5
Επιπρόσθετες μυϊκές μεσοκοιλιακές επικοινωνίες	5
Καρδιακή εκτοπία – ectopia cordis (πλήρης θωρακική 1, θωρακοκοιλιακή 3)	4
Οικογενής συγγενής καρδιοπάθεια	4
Μυξωματώδης αορτική βαλβίδα	4
Ανεπάρκεια αορτικής βαλβίδας	4
Δίπτυχη αορτική βαλβίδα	3
Ασκεπής στεφανιαίος κόλπος	3
Μονήρης αριστερή στεφανιαία αρτηρία	2
Τρισωμία 18	2
Στένωση τριγλώχινος βαλβίδας	2
Μπροειδής βαλβίδα δίκην αλεξίπτωτου (parachute)	2
Εκβολή αριστεράς άνω κοίλης φλέβας στον αριστερό κόλπο λόγω ασκεπούς στεφανιαίου κόλπου	2
Χρωματισωματικές ανωμαλίες	2
Δίδυμη κύηση	2
Σιαμαία δίδυμα	1
Βαλβιδική στένωση αορτής	1
Μερική ανώμαλη σύνδεση πνευμονικών φλεβών	1
Σύνδρομο Turner	1
Σύνδρομο Noonan	1
Σύνδρομο Klinefelter	1
Υπερτροφική και υποπλαστική δεξιά κοιλία με περιοριστικού τύπου μεσοκοιλιακή επικοινωνία	1
Κολποειδείς αναστομώσεις (sinusoids) μεταξύ της δεξιάς κοιλίας και της δεξιάς στεφανιαίας αρτηρίας με περιοριστικού τύπου μεσοκοιλιακή επικοινωνία	1
Μικρός προσθιοπλάγιος θηλοειδής μυς στην αριστερά κοιλία	1
Δεξιοκαρδία, δηλ. καρδιά πρωτίτως ευρισκόμενη στο δεξιό ημιθωράκιο	1
Μεσοκαρδία	1
Ετεροταξία με σύνδρομο πολυσπληνίας	1
Τετράπτυχη αορτική βαλβίδα	1
Αγγειακός δακτύλιος σχηματιζόμενος από δεξιό αορτικό τόξο, έκτοπη αριστερά υποκλειδία αρτηρία και αριστερό ανοικτό βοτάλαιο πόρο	1
Εγκολεασμένο ωτίο του αριστερού κόλπου που προκαλεί υπερμυροειδική στένωση	1
Συγγενής στένωση μπροειδούς	1
Απουσία του διαφράγματος του κώνου	1
Υπερτροφία του διαφράγματος του κώνου	1
Δυσαρμονία της θέσης των σπλάχνων και κόλπων {I, D, S} δηλ. αναστροφή των σπλάχνων της κοιλίας, με φυσιολογική θέση των κόλπων και κανονικές φλεβικές συνδέσεις με τους κόλπους	1

των σπλάχνων και των κόλπων {I,-}, με αρμονικές L-loop κοιλίες {I,L,-} και ανάστροφα μεγάλα αγγεία σε φυσιολογική θέση μεταξύ των {I,L,I}. Ο κώνος,

τα μεγάλα αγγεία και το μεσοκοιλιακό διάφραγμα είναι όπως στην Τετραλογία, συνεπώς και ο όρος Τετραλογία του Fallot {I,L,I}. Οι κολποκοιλιακές και οι κοιλιοαρτηριακές συνδέσεις είναι αμφοτέρως αρμονικές.

Δεν συναντήσαμε Τετραλογία τύπου {S,D,I}^{23,24} σε αυτή τη σειρά των 100 τυχαία επιλεγμένων περιπτώσεων (Εικόνες 12-14, και 16). Επομένως, η νοητή προσθήκη της Τετραλογίας Fallot τύπου {S,D,I} στον πίνακα 2 θα έκανε τη σύνοψη όλων των ανατομικών τύπων του τμηματικού συνόλου που μπορεί να παρουσιασθούν στην Τετραλογία πιο ολοκληρωμένη.

Επομένως, η Τετραλογία του Fallot είναι μια ανωμαλία που εμφανίζεται σε καρδιές με φυσιολογική σχέση μεταξύ των μεγάλων αγγείων – είτε αυτά είναι στη φυσιολογική τους θέση είτε αυτά είναι ανεστραμμένα. Η κοιλιακή ανατομία μπορεί να είναι D-Isorp ή L-Isorp. Επίσης τα σπλάχνα και οι κόλποι μπορεί να είναι σε φυσιολογική ή ανεστραμμένη θέση (Πίνακας 2). Άλλες συνοδές ανωμαλίες συνοψίζονται στον Πίνακα 3.

Ο πίνακας 3 εκθέτει την σπάνια παρουσιαζόμενη “μεγάλη εικόνα” – μια λεπτομερή ματιά στο πως η Τετραλογία του Fallot εμφανίζεται στην πραγματικότητα, συχνά με διαγνωστικά και χειρουργικά σημαντικές συνοδές ανωμαλίες.

Βιβλιογραφία

1. Stenosis DN: Anatomicus Regij Hafniensis, Embryo monstro affinis Parisiis dissectus. In, Bartholin T: Acta medica et philosophica. Hafniencia 1:202-203, 1671-1672 (in Latin).
2. Van Praagh R: Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: A new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. Eur J Cardiothorac Surg 3:382-386, 1989.
3. Sebastian A: Steno, Nicolaus or Niels Stensen. A Dictionary of the History of Medicine. New York/London: Parthenon Publishing Group;1999, p 685.
4. Wardburg E: Niels Stenses Beskrivelse af det forste publicerede Tiflaelde af "Fallots Tetrade". Nord Med 16:3550-3551, 1942 (Dec. 19) (abstract in English).
5. Sandifort E: Observations anatomico-pathologicae. Lugduni Batavorum, apud PVD Eyk et D Vygh, 1777. Caput Primum, pp 1-38. De rarismo cordis vitio, plates I, II, and III.
6. Moore W: The Knife Man. Blood, Body Snatching, and the Birth of Modern Surgery. New York: Broadway Books; 2005, pp. 13, 15, 19, 25, 57, 60, 61, 70, 72, 76, 82, 102, 143, 209, 210, 229.
7. Hunter W: Three cases of mal-conformation in the heart. Medical Observations and Inquiries, Soc of Physicians in London. London: T. Cadell; 1784, vol 6, pp 291-309 and 417-419 (Case 2, pp 303-304).
8. Pulteney R: An account of an extraordinary conformation of the heart. London: Medical Transactions, College of Physicians 3:339-344, 1785.
9. Abernethy J: An essay on the nature of the matter perspired and absorbed from the skin. London: Surgical and Physio-

- logical Essays, Part II. 1793, pp 157-166.
10. Bell J: Of malconformations of the heart, and other causes preventing the due oxydation of the blood. The Anatomy of the Human Body. Vol 2, pp 201-244, 1797, Edinburgh: Anatomy of the heart and arteries.
11. Dorsey JS: Case and dissection of a blue female child. N Engl J Med and Surg 1:69-70, 1812 [first reported American case].
12. Farre JR: Pathological Researchers, Essay I. London: Longman, Hurst, Rees, Orme, Brown;1814, pp 1-46.
13. Thaxter R: Case of malformation of heart. N Engl J Med Surg 5:228-235, 1816.
14. Peacock TB: On Malformations etc of the Human Heart. With Original Cases. London: John Churchill; 1858, pp 28-46, 75-76, 130-131, 139.
15. Peacock TB: Malformation of the heart. Atresia of the orifice of the pulmonary artery; aorta communicating with both ventricles. Trans Path Soc London 20:61-86, 1869.
16. Widmann O: A case of pulmonary artery stenosis. Medical Review 20:469-472, 1881 [in Polish].
17. Fallot A: Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Marseille Médical 25:77-93, 138-158, 207-223, 270-286, 341-354, 403-420, 1888.
18. Abbot ME, Dawson WT: The clinical classification of congenital cardiac disease, with remarks upon its pathological anatomy, diagnosis and treatment. Int Clin 4:156-188, 1924.
19. Van Praagh R, Van Praagh S, Nebesar RA, et al: Tetralogy of Fallot: Underdevelopment of the pulmonary infundibulum and its sequelae, report of a case with cor triatriatum and pulmonary sequestration. Am J Cardiol 26:25-33, 1970.
20. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, et al: Repair of tetralogy of Fallot in infancy. In: Doyle EF, Engle MA, Gersony WM, Rashkind WJ, Talner NS (eds): Pediatric Cardiology. Proceedings of the Second World Congress. Berlin Heidelberg New York Springer; 1985, pp 491-492.
21. Becker AE, Connor M, Anderson RH: Tetralogy of Fallot: A morphometric and geometric study. Am J Cardiol 35:402-412, 1975.
22. Van Praagh R: Etienne-Louis Arthur Fallot and his tetralogy: A new translation of Fallot's summary and a modern reassessment of this anomaly. Reply. Eur J Cardiothorac Surg 4:231-232, 1990.
23. Foran RB, Belcourt C, Nanton MA, et al: Isolated infundibuloarterial inversion {S, D, I}: a newly recognized form of congenital heart disease. Am Heart J 116:1337-1350, 1988.
24. Santini F, Jonas RA, Sanders SP, et al: Tetralogy of Fallot {S, D, I}: Successful repair without a conduit. Ann Thorac Surg 59:747-749, 1995.
25. Rabinovich M, Grady S, David I, et al: Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. Am J Cardiol 50:804-813, 1892.
26. Van Praagh R, Corwin RD, Dahlquist EH, et al: Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum. Am J Cardiol 26:93-101, 1970.
27. Sanders JH, Van Praagh R, Sase RM: Tetralogy of Fallot with discrete fibrous subaortic stenosis. Chest 69:543-544, 1976.
28. Flanagan MF, Foran RB, Sanders SP, et al: Tetralogy of Fallot with obstruction of the ventricular septal defect: Spectrum of echocardiographic findings. J Am Coll Cardiol 11:386-395, 1988.
29. Ghez OY, Chetaille PM, Campbell BJ, et al: Tetralogy of Fallot with aortic valvular stenosis: Surgical correction of one case. Ann Thorac Surg 73: 967-969, 2002.