**Академик Владимир Кањух**

**Тетралогија FALLOT – најчешћа цијанотична урођена срчана мана, коју прво лече педијатријски а затим адултни кардиолози**

**Р Е З И М Е**

Тетралогију Фаллот (ТФ) је открио 1888. **Étienne-Louis Arthur Fallot** (1850. – 1911.), француски лекар и пато-анатом. Ради се о најчешћој цијанотичној урођеној срчаној мани (УСМ) – 5 случајева (тзв. ’’плаве бебе’’ - ’’blue babies’’) на 10.000 беба.

**Пато-морфолошки ТФ чине следеће 4 лезије:**

1. Инфундибуларна (субпулмонална) стеноза (најважнија лезија!).
2. Вентрикуларни септални дефект (ВСД).
3. Декстропозиција аорте.
4. Хипертрофија десне коморе (секундарна реактивна хипертрофија ДК).

Код **’’Класичног Fallot-a’’** шант је десно-леви са појавом цијанозе. Мање крви може да оде у плућну артерију због субпулмоналне стенозе. Већи део крви одлази десно – левим шантом кроз ВСД у аорту и делом се меша са оксигенисаном крвљу у левој комори.

Настаје хипоксемија и општа хипоксија јер мање кисеоника стиже у органе и ћелије. Развија се системска артеријска десатурација. **Дете се одмара чучећи у позицији ’’колено-груди’’ јер тако повећава венски прилив у срце.**

Због цијанозе долази до еритроцитозе и хипервискозности крви, што згушњава крв и омета капиларну перфузију.

**Плућна валвула:** анулус, стабло и гране плућне артерије су хипоплазични.

**Интраплућни крвни судови** су хипоплазични с честом тромбозом артерија. Компензаторно, могу се развити **снажне бронхијалне артерије** или друге системско-плућне артерије, које повећавају прилив крви у плућа за оксигенацију и тиме смањење цијанозе.

**ВСД** је обично велики као отвор дотичне аорте. На њему ’’јаше’’проширена усходна аорта, која је декстропонирана, тј. налази се изнад обе коморе.

Некад је ТФ придружена интератријална комуникација у облику **пролазног овалног отвора** или **атријалног септалног дефекта** и тада се говори о **пенталогији Fallot.**

Код ТФ је чест (25%) десни аортни лук = **Syndroma Corvisart**.

**Клинички симптоми:** цијаноза, еритроцитоза, маљичасти прсти са ноктима као покровно стакло часовника. Због хипертрофије десне коморе и нарочито њеног врха који је окренут улево и конкавног плућног сегмента (празан плућни залив) у рендгенској слици, срце код ТФ подсећа на чизму или холаднску кломпу (**Boot Heart** или фр. **Coeur en Sabot**). Плућна олигемија постоји при телесној цијанози.

**Формативна генеза.** ТФ настајезбог једног јединог погрешног корака у ембриогенези срца - предње девијације инфундибуларног септума. Последице су: **1.** инфундибуларна (субпулмонална) стеноза лево; **2.**ВСД десно, због погрешног постављања (malaligment) вентрикуларног септума; и **3.** декстропонирана усходна аорта.

Од **удружених срчаних аномалија** нарочито су значајне аномалне или аберантне гране коронарних артерија које прелазе преко предње површине инфундибулума десне коморе, где могу бити пресечене иницијалном инцизијом инфундибулума код радикалне - тоталне корекције ТФ. То се нарочито дешава са предњом десцендентном коронарном артеријом ако аномално излази као грана десне коронарне артерије или самосталним отвором у десном аортном синусу.

Постоје, такође, и **удружене различите екстрасрчане аномалије**.

**Компликације**:хиперцијанотично - хипоксемичне кризе (tet spells), које доводе до синкопе, јаке венске хиперемије мозга, конвулзија и некад смрти. Могу бити изазване плачем или храњењем детета и његовом иритацијом; тромбозе крвних судова у мозгу и синусима тврде можданице; инфаркти разних органа и апсцес мозга.

**Blalock – Thomas – Tausssig –ова хируршка палијативна анастомаоза.**

Проф.др **Hellen Taussig**, педијатријски кардиолог из John Hopkins Hospital, Baltimor, USA, послала је следећу поруку свом колеги хирургу **Alfred-u Blalock**-у : ’’Моје плаве бебе са ТФ добијају још већу цијанозу и погоршавање здравственог стања када им се спонтано затвори пролазни ductus arteriosus! Како им створити нови ductus?’’.

Alfred Blalock је то генијално решио 1944. Направио је анастомозу леве поткључне артерије термино-латералну (end to side) са левом граном плућне артерије. Тиме се повећава прилив крви у плућа ради оксигенације, цијаноза се смањује, цијанотичне бебе се осећају боље.

**Радиклано - Тотална хируршка корекција** ради се већ у узрасту од 6 до 18 месеци.Циљ корекције је: проширити стенотични инфундибулум десне коморе и затворити ВСД Gore-Tex patch-ем или хомографтом. Пресечени инфундибулум се окровљава и затвара перикардом или дакроном и тиме се значајно проширује. Прву овакву операцију учинио је **C. Walton Lillehei** 1954.

**Консеквенце ТФ у одраслом добу.** По угледу на енглеску скраћеницу ’’**GUCH = G**rown **U**p **C**ongenital **H**eart’’ и ми употребљавамо српску скраћеницу ’’ **УСМО** **= У**рођене **С**рчане **М**ане **О**драслих’’. Под ’’одраслим’’ подразумева се узраст преко 18 година.

**У случају УСМО проблеми су следећи:** аритмије (атријалне, вентрикуларне, изненадна срчана смрт); срчана инсуфицијенција – десног срца, левог срца (систолна или дијастолна), плућна хипертензија; резидуални шантови кроз ВСД због рашивеног patch-а; валвуларне болести; васкуларне лезије. Резултати операције су одлични ако се не пресеца анулус плућне валвуле.

Међутим, **ако се** **пресеца анулус плућне валвуле** настаје резидуална плућна региргутација са оптерећењем и дилатацијом десне коморе. Због тога обично је потребна у 20-30% случајева хируршка или перкутана замена оштећене плућне валвуле за 10 година.

**Касне компликације:** инсуфицијенција трикуспидне валвуле; оперисани ВСД ако пропушта крв (нека ивица patch-а се откачила);аритмије; срчана инсуфицијенција; дилатација аортног корена и инсуфицијенција аортне валвуле; изненадна срчана смрт.

Ове болеснике доживотно прате и лече заједно педијатријски и адултни кардиолог јер, како је рекао **Rosenthal**: ’’Одрасли са ТФ су поправљени али не и излечени’’ (**’’Repar YES, Cured NO’’**).