

Fallot, Blalock i Taussig – czyli odyseja „niebieskich dzieci”

Fallot, Blalock and Taussig – the ‘Blue Babies’ Odyssey

Magdalena Mazurak

Oddział Kardiologii Dziecięcej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Wrocław

Abstract

120 years ago, Louis Fallot described a congenital heart malformation consisted of a special constellation. This was a cyanotic malformation, hence the term ‘the blue baby syndrome’. In 1949 there was a first trial of correction of tetralogy of Fallot by joining pulmonary artery with subclavian artery. This vessels connection was fixed in medical terminology as Blalock-Taussig shunt.

Key words: Blalock-Taussig shunt, tetralogy of Fallot, history of medicine

Kardiol Pol 2008; 66: 712-715

Do zakończenia II wojny światowej miało upłynąć jeszcze 6 miesięcy, był 29 listopada 1944 r. Małą, mizernie wyglądającą i siną 15-miesięczną dziewczynkę wwieziono do sali operacyjnej amerykańskiego szpitala im. Johna Hopkinsa w Baltimore, w stanie Maryland. Celem była korekcja wrodzonej wady serca, tetralogii Fallota. Ten zagrażający życiu stan objawia się sinym kolorem skóry, stąd funkcjonujące wówczas określenie „zespół niebieskiego dziecka” (ang. *the blue baby syndrome*). Zabieg operacyjny miał polegać na zespoleniu tętnicy podobojczykowej z tętnicą płucną w celu zwiększenia utlenowania krwi. Miał się odbyć po raz pierwszy. To połączenie naczyń zostało utrwalone w terminologii medycznej jako „zespolenie Blalocka-Taussig” [1].

W 1846 r. angielski lekarz Thomas Beville Peacock opisał niezwykłą wadę serca złożoną ze szczególnej konstelacji: *skrajne zwężenie ujścia tętnicy płucnej z ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i aortą uchodzącą częściowo znad prawej komory. Serce zostało pobrane od dziecka liczącego 2 lata i 5 mies., które prezentowało silnie wyrażoną sinicę. Objawy pojawiły się 3 mies. po urodzeniu*. Dokładniejszy opis wady podał w 1888 r. (a więc ponad 40 lat później) francuski lekarz Etienne-Louis Arthur Fallot. Stwierdził, że „choroba niebieska” (fr. *maladie bleue*) może być zdiagnozowana jeszcze za życia i że wywołujące ją złożone nieprawidłowości w sercu występują częściej, niż by się to mogło wydawać. Eponim „tetralogia Fallota” utrwalił się w terminologii medycznej, mimo że sam Fallot szczerze i uczciwie stwierdzał, że nie jest pierwszym, który odkrył tę chorobę [2, 3].

Fallot był człowiekiem skromnym, dość zamkniętym w sobie, dlatego wszyscy podkreślają, że materiały biograficzne na jego temat są niezwykle skąpe. Urodził się w 1850 r., jako 17-latek rozpoczął studia na Uniwersytecie w Marsylii i z tym miastem związał całe swoje życie zawodowe, chociaż pracą doktorską, poświęconą problemowi odmy płucnowej, obronił w Montpellier. Był profesorem medycyny, otrzymał także stanowisko profesora medycyny sądowej i higieny marsylskiej Szkoły Medycznej. Lista jego naukowych zainteresowań i dorobku jest niezwykle długa i zróżnicowana. Opublikował prace na temat epidemii cholery, pisał również o zapaleniach mózgu u mieszkańców Korsyki, ponadto opisał przypadek wrodzonych nieprawidłowości klatki piersiowej, a także hemiplegii wywołanej histerią. W archiwach znajdują się również prace Fallota z zakresu historii medycyny, jak również jego eseje krytyczne dotyczące reorganizacji medycyny sądowej we Francji. Miał opinię znakomitego klinicysty, znany był z niezwykle starannego, a jednocześnie sprawnego badania pacjentów i szybkiego stawiania trafnych rozpoznań. W 1888 r. Fallot opublikował pracę poświęconą przyczynom „choroby niebieskiej”. Opisał wadę, która wedle jego obserwacji występowała zdecydowanie częściej niż inne, bo aż w 74% przypadków. *Wadę tę – pisał Fallot – prezentuje następująca tetralogia: stenozą tętnicy płucnej, komunikacja międzykomorowa, przemieszczenie pierwszego segmentu aorty na prawo, hipertrofia, prawie zawsze koncentryczna, prawej komory. Czasem dodatkowym fenomenem może być niezamknięty otwór Botalla* [2, 3].

Etienne-Louis Fallot zmarł w maju 1911 r., po krótkiej chorobie poprzedzonej okresem „ascetycznej samotności”.

Adres do korespondencji:

dr n. med. Magdalena Mazurak, Oddział Kardiologii Dziecięcej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, ul. Kamińskiego 73a, 51-124 Wrocław, tel.: +48 71 327 01 40, e-mail: madzia-mazurak@wp.pl.

Nie życzył sobie nekrologów. Nigdy nie otrzymał orderu Legii Honorowej, co uważa się za znak tego, że za życia jego dokonania zawodowe nie były dostatecznie docenione. Fallot byłby zapewne zdumiony, a może i skonsternowany faktem nieśmiertelności swojego nazwiska. Eponim „tetralogia Fallota” stał się swoistym testamentem jego dokonań [2, 3].

Helen Taussig urodziła się w 1898 r. i była czwartym, najmłodszym dzieckiem swoich rodziców. Jej ojciec był ekonomistą, profesorem Uniwersytetu Harvarda i doradcą prezydenta Wilsona. Matka była przyrodnikiem, zmarła na gruźlicę 8 lat po jej urodzeniu. Helen była dzieckiem chorowitym, oprócz gruźlicy cierpiała również na dysleksję, a infekcja krztuścowa uszkodziła jej słuch. Mimo to miała świetne wyniki w nauce. Wybrała medycynę, ale nie mogła jej studiować na Uniwersytecie Harvarda, bo do 1945 r. nie przyjmowano tam kobiet. Zapisła się więc na studia na Uniwersytet im. Johna Hopkinsa w Baltimore, na którym, jako jednym z nielicznych, akceptowano wówczas studentki-kobiety. Helen Taussig ukończyła studia w 1927 r., wtedy też straciła zupełnie słuch. Mimo to postanowiła rozpocząć pracę w zawodzie lekarza i specjalizować się w kardiologii dziecięcej. W 1930 r. objęła kierownictwo kliniki kardiologii dziecięcej Uniwersytetu im. Johna Hopkinsa i funkcję tę sprawowała przez następne 33 lata. Nauczyła się czytać z ust i „słuchać” palcami rytmu serca pacjentów. Uważa się, że jej osiągnięcia badawcze miały związek z tą szczególnie wyczuloną wrażliwością, co w połączeniu z niezwykle zmysłem obserwacyjnym pozwoliło jej dokonać największych odkryć i zasłużyć na miano prekursora kardiologii dziecięcej. Jej zainteresowania kliniczne i naukowe dotyczyły wad wrodzonych serca. Opisała i sklasyfikowała wiele wrodzonych nieprawidłowości układu krążenia. Odegrała również istotną rolę w zaprzestaniu stosowania w Stanach Zjednoczonych talidomidu, leku teratogennego, którego fatalne skutki poznały młode matki w Europie. W 1959 r. Helen Taussig została profesorem pediatrii, 3 lata później odeszła na emeryturę. W maju 1986 r. zginęła w wypadku samochodowym, na 3 dni przed 88. urodzinami [1, 4, 5].

Helen Taussig była przekonana, że główny problem patologiczny w tetralogii Fallota leży w braku dopływu krwi do płuc. Wspominała rozmowę Alfreda Blalocka z kolegą po fachu, doktorem Parkiem, dotyczącą problemu korekcji koarktacji aorty. Park pytał: *Nie można by użyć tętnicy szyjnej jako by-passu? To arteria długa, prosta i ma cztery naczynia dogłowe. Czy nie można by jej skierować w dół i połączyć z aortą poniżej koarktacji?* Wówczas Helen Taussig zapytała: *Jeżeli można by połączyć tętnicę szyjną z aortą zstępującą, dlaczego by nie połączyć tętnicy podobojczykowej z tętnicą płucną?*

Wydawało się, że zabieg operacyjny jest szansą dla dziecka z tetralogią Fallota, pomimo technicznych problemów związanych z wielkością pacjenta, a także jego stanem klinicznym. Doktor Blalock był dobrze przygotowany

do tego zabiegu. Miał do pomocy swój zespół, a przede wszystkim nieocenionego asystenta Viviena Thomasa, który na sali operacyjnej stał za nim i udzielał cennych wskazówek natury technicznej [1, 4, 5].

Alfred Blalock ukończył studia medyczne na Uniwersytecie im. Johna Hopkinsa w 1922 r. Trzy lata później, jako 26-latek, z poczuciem klęski opuścił Baltimore, nie uzyskawszy rezydentury z chirurgii, i przeniósł się do Nashville, gdzie został pierwszym rezydentem z chirurgii w nowo otwartym szpitalu uniwersyteckim. Jego pionierskie prace naukowe dotyczyły zagadnień związanych ze zjawiskiem i leczeniem wstrząsu pokrwotocznego i porazowego. Blalock dowiódł, że wstrząs pooperacyjny wynika przede wszystkim z utraty krwi, zalecał więc transfuzję osocza lub pełnej krwi jako leczenie wstępne tej postaci wstrząsu. Jego pracom przypisuje się wpływ na uratowanie wielu istnień ludzkich – ofiar II wojny światowej. Blalock razem ze swoim zespołem prowadził badania nad wstrząsem, monitorując parametry życiowe psów w różnych, sztucznie stworzonych, stanach patologicznych. W 1938 r. przeprowadził eksperyment polegający na stworzeniu anastomozy pomiędzy lewą tętnicą podobojczykową a lewą tętnicą płucną w celu wytworzenia nadciśnienia płucnego. Eksperyment nie powiódł się, ale Blalock wrócił do tej idei po latach [1].

W 1941 r. Alfred Blalock objął stanowisko profesora i kierownika kliniki chirurgii szpitala im. Johna Hopkinsa. Funkcję tę sprawował do czasu przejścia na emeryturę w 1964 r. Wniósł jako kapitał nie tylko swoje świetne umiejętności chirurgiczne, ale także ściągnął do zespołu swego najbliższego współpracownika, świetnie wykształconego technika Viviena Thomasa, z którym utworzyli chirurgiczny *team* na ponad 30 lat. Przez te lata udoskonalili technikę zespolenia, głównie zespolenia omijających (*by-passów*) w zwężeniu (koarktacji) aorty. Vivien Thomas odegrał ogromną rolę w niezwykle wydarzeniu, jakim było opracowanie nowej metody zespolenia. Jego doświadczenie w technice chirurgicznej utworowało drogę do sukcesu, którym stało się zespolenie Blalocka-Taussig [1, 4].

W 1939 r., ze względów finansowych, Vivien Thomas musiał przerwać pierwszy rok college'u i zatrudnić się w laboratorium, którego szefem był Alfred Blalock. W tym czasie Blalock, obarczony coraz większą ilością obowiązków, nie mógł tyle czasu co dawniej poświęcać pracy laboratoryjnej i poszukiwał asystenta, który by go w tym zastąpił. Vivien Thomas uczył się technik operacyjnych oraz poznawał i opracowywał metody (biologiczne, fizyczne, chemiczne), którymi można było ocenić wynik eksperymentów. Blalock i Thomas ściśle współpracowali w laboratorium chirurgicznym. Thomas wносił główny wkład w opracowywanie technik operacyjnych. Razem z Blalockiem projektowali również modele narzędzi chirurgicznych. Jednym z takich narzędzi był zacisk naczyniowy do tętnicy płucnej, znany jako „zacisk Blalocka” (*Blalock clamp*). Vivien Thomas nie był lekarzem, ale do końca ka-

riery zawodowej Alfreda Blalocka był jego bezcennym współpracownikiem. Kierował laboratorium chirurgicznym ponad 35 lat. W 1976 r. Uniwersytet im. Johna Hopkina w uznaniu osiągnięć Viviena Thomasa nadał mu tytuł doktora *honoris causa* [1].

Helen Taussig, która z opowiadań Blalocka wiedziała o jego eksperymentach z zespoleniami naczyńiowymi, przedstawiła mu któregoś dnia problem „zespołu niebieskiego dziecka” w kontekście wykorzystania zespolenia naczyńiowego, które mogłoby zapewnić zwiększony napływ krwi do płuc. *Razem z Vivieniem Thomasem, moim wspaniałym technikiem, przeprowadziliśmy wiele doświadczeń związanych z tym problemem – wspominał Blalock po latach. Naszym pierwszym zadaniem było stworzenie modelu zwierzęcego „zespołu niebieskiego dziecka”, aby móc później opracować technikę korekcji.* Pionierski zabieg u dziecka miał miejsce, jak już wspomniano, 29 listopada 1944 r. Tak zapamiętał ten dzień William P. Longmire, który był wówczas rezydentem i stanował pierwszą asystę: *Muszę przyznać, że mój entuzjazm dla idei tego zabiegu kompletnie opadł, gdy zobaczyłem wątłe, sine dziecko w namiocie tlenowym. W tym czasie profesor Blalock rozmawiał z rodzicami i kolejny raz podkreślał złożoność i ryzyko operacji. Sposób, w jaki się z nimi witał, wskazywał na to, że rozmowa na temat zabiegu miała miejsce jeszcze przed przyjęciem dziecka do szpitala. W tym czasie brakowało nam nowoczesnych narzędzi do zabiegów naczyńiowych, tak naprawdę to mieliśmy niewiele poza determinacją profesora. Dziecko miało bogate unaczynienie krążenia obocznego, pełne gęstej, ciemnej krwi, nigdy wcześniej takiej nie widziałem. Z pewnością trudnościami udało się zidentyfikować i wyizolować tętnicę płucną. Vivien Thomas stał za profesorem i udzielał mu cennych wskazówek natury technicznej* [1, 4].

Mimo ogromnego ryzyka „mizerne, niebieskie dziecko” przeżyło ten pionierski zabieg. W kolejnych dniach jego stan poprawiał się, sinica ustępowała, dziecko stało się mniej „niebieskie”. Po dwóch tygodniach dla wszystkich stało się jasne, że zabieg się udał. Matka dziecka wspominała później: *Kiedy zobaczyłam Eileen po raz pierwszy, to było jak cud! Nie posiadałam się ze szczęścia.* Niestety, Eileen Saxon zmarła kilka miesięcy później, w czasie następnej operacji. Przeżyła jednak na tyle długo, by dla wszystkich stało się oczywiste, że ten niezwykły zabieg się udał i że nowa procedura może uratować setki chorych dzieci. Po zoperowaniu tą metodą trzeciego pacjenta sukces zabiegu wydawał się pewny. Pacjentem tym był – według wspomnień Helen Taussig – skrajnie wycieńczony, nieduży 6-letni chłopiec, który nie był w stanie zrobić kilku kroków. *Jego skóra miała intensywnie sinoniebieski odcień, usta były mocno purpurowe.* Wkrótce po założeniu ostatnich szwów i zwolnieniu klipsów anesteziolog wykrzyknął: *Ależ on ma piękny, normalny kolor!* Ze wzruszeniem wszyscy zebrawali się u wezłowania stołu operacyjnego, żeby popatrzeć na ten „piękny normalny kolor”. Dzięki zabiegowi umierający 6-latek stał się pogodnym, aktywnym dzieckiem [1, 4].

W 1945 r. w amerykańskim czasopiśmie *JAMA* ukazało się doniesienie opisujące pierwsze trzy nowatorskie za-

biegi zespolenia. Artykuł odbił się szerokim echem na całym świecie [6]. Szpital im. Johna Hopkina przeżył prawdziwy najazd chorych. W następnych latach tysiące dzieci na całym świecie zostały zoperowane tą metodą. Lekarze ze wszystkich kontynentów przybywali do doktor Taussig na szkolenia z rozpoznawania tej szczególnej wady serca – tetralogii Fallota. Doktor Blalock przedstawiał ideę nowego zabiegu zespolenia.

Alfred Blalock za swoje zasługi dla chirurgii był wielokrotnie nagradzany. Najbardziej prestiżową nagrodą był wybór do Narodowej Akademii Nauk oraz francuski Order Kawalera Legii Honorowej. Helen Taussig również została doceniona. W swoim kraju otrzymała m.in. Amerykański Medal Wolności, uhonorowano ją również nagrodami na całym świecie, Francuzi także i jej przyznali prestiżowy order Legii Honorowej. Blalock i Taussig wiele podróżowali razem po Europie i Stanach Zjednoczonych, biorąc udział w prezentacjach klinicznych i demonstrując ideę tej nowej procedury [1, 4–6].

Spośród pierwszych 70 chorych, u których wykonano zespolenie Blalocka-Taussig, zmarło 14 (czyli 20%). Nikt jednak nie miał wątpliwości, że zabieg był kamieniem milowym w leczeniu wrodzonych wad serca. Po latach przyszedł czas na podsumowanie „odyssey niebieskich dzieci”. W latach 80. w Los Angeles odbyła się monotematyczna konferencja poświęcona tetralogii Fallota. Zwrócono wówczas uwagę na nowy aspekt: problem dorosłych operowanych w dzieciństwie z powodu wrodzonej wady serca. W 1995 r. na Uniwersytecie im. Johna Hopkina w Baltimore zorganizowano wystawę zatytułowaną *The Blue Baby Operation* – w 50. rocznicę wykonania po raz pierwszy zespolenia Blalocka-Taussig. Cztery lata temu amerykańska stacja HBO wyprodukowała film fabularny *Something the Lord Made* („W rękach Boga”), który został uhonorowany nagrodą Emmy. Jest to opowieść o pionierach kardiologii – Alfredzie Blalocku i Vivienie Thomasie, których współpraca zaowocowała zespoleniem Blalocka-Taussig [1, 7].

W 2008 r. mija dokładnie 120 lat od opisanego przez Fallota tetralogii.

Piśmiennictwo

1. <http://www.hopkinsmedicine.org/>
2. Berry D. History of cardiology: Étienne-Louis Fallot, MD. *Circulation* 2006; 114: f152.
3. Prichard R. Selected Items From the History of Pathology: Étienne-Louis Arthur Fallot (1850-1911). *Am J Pathol* 1979; 95: 596.
4. Dunn PM. Dr Helen Taussig (1898-1986): pioneering American paediatric cardiologist. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93: 74-6.
5. http://www.nlm.nih.gov/changingthefaceofmedicine/physicians/biography_316.html
6. Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19, 1945: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. By Alfred Blalock and Helen B. Taussig. *JAMA* 1984; 251: 2123-38.
7. Perloff JK, Friedman WF, Laks H, Child JS. From cyanotic infant to acyanotic adult – the odyssey of blue babies. *West J Med* 1983; 139: 673-87.

**7th International Symposium on
MULTIPLE RISK FACTORS
IN CARDIOVASCULAR DISEASES
Prevention and Intervention – Health Policy**

Venice (Lido), Italy – October 22-25, 2008

CO-CHAIRS:

A.M. Gotto, Jr. (New York, NY, USA) – **S.M. Grundy** (Dallas, TX, USA) – **R. Paoletti** (Milan, Italy)

MORNING PLENARY SESSIONS:

MULTIPLE RISK ASSESSMENT – CLINICAL ASSESSMENT OF MULTIPLE RISKS – PREVENTION AND TREATMENT OF MULTIPLE RISK FACTORS – BRIDGING SCIENCE AND HEALTH POLICY IN CVD: FOCUS ON LIPID MANAGEMENT

PRELIMINARY LIST OF TOPICS:

Atherosclerosis – Atherosclerosis and Nutrition – Atherothrombosis – Deep Venous Thrombosis – Diabetes – Drug Metabolism – Dyslipidemia – Epidemiology of Cardiovascular Risk Factors – Established and New Emerging Risk Factors – Gender Perspectives in Cardiovascular Risk Factors – Genetics – Guidelines for Practice – Health Economy – Health Policies and Cardiovascular Disease – Heart and Inflammation – Heart and other Organs – HIV and Cardiovascular Risk – Hypertension – Iatrogenic Risk Factors – Metabolic Syndrome and Cardiometabolic Risk – Multiple Pharmacy – Multiple Risk Factors and Biomarkers – Multiple Risk Factors and “omics” – New Drugs and New Clinical Trials – Non – Pharmacological Approaches and Intervention – Nutraceuticals – Obesity – Peripheral Vascular Disease – Pharmacosurveillance and Pharmacovigilance – Prevention of Multiple Risk Factors – Renal Disease – Rheumatic Disease – Smoking – Special Populations (Youth, Elderly, Ethnicity) – Stroke – Thrombosis and Thrombolysis – Treatment of Multiple Risk Factors.

Call for Abstracts: Deadline for Abstract Submission is: **June 10, 2008.**

Internet: Home page for the Symposium is located at

www.lorenzinifoundation.org/mrf2008.html

Scientific – Organizing Secretariat:

MRF 2008 – Fondazione Giovanni Lorenzini

Via A. Appiani 7

20121 Milan (ITALY)

Phone: +39 – 02 – 29006267; Fax: +39 – 02 – 29007018

e-mail: mrf@lorenzinifoundation.org