

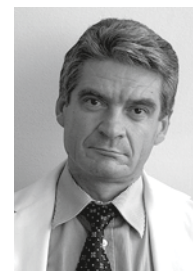
Chirurgia wrodzonych wad serca. Jak to się zaczęło...

Congenital cardiac surgery. How it started...

Edward Malec, Katarzyna Januszewska

Klinika Kardiologii Uniwersytetu Ludwiga Maksymilliana w Monachium

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2012; 2: 272–277



Streszczenie

W pracy przedstawiono ważniejsze wydarzenia w rozwoju chirurgii wrodzonych wad serca. Szczególną uwagę zwrócono na kreatywność i wizjonerstwo pionierów, których niezwykłe zdolności i determinacja doprowadziły do współczesnego stanu kardiologii dziecięcej, w którym prawie wszystkie wrodzone wady serca można anatomicznie lub fizjologicznie skorygować. Wartość nowatorskich operacji oceniano w odniesieniu do czasu ich wprowadzenia i ówczesnego poziomu medycyny.

Słowa kluczowe: historia chirurgii wrodzonych wad serca.

Początki kardiologii były niezwykle dramatyczne, okrutne i zbroczone krwią. Wysoką cenę ponad pół wieku temu przyszło zapłacić, aby osiągnąć dzisiejszy poziom chirurgii serca. Trudno jest nawet w przybliżeniu określić olbrzymią liczbę pacjentów, szczególnie dzieci, które zmarły na stołach operacyjnych w rękach chirurgów, usiłujących kilkadziesiąt lat temu naprawić ich chore serca. Cena, jaką zapłacono za osiągnięcie dzisiejszego poziomu kardiologii, jest nieporównywalnie większa niż koszty sukcesów w innych dziedzinach medycyny. Trudno jest jednak nie zrozumieć determinacji rodziców, którzy w początkach kardiologii wyrażali zgodę na operacje ich śmiertelnie chorych dzieci. Chirurg mógł wówczas obiecać tylko heroiczną walkę o życie dziecka, bez żadnej gwarancji wyleczenia, stosując nigdy niewypróbowane metody czy urządzenia. Wielu ówczesnych kardiologów w związku z bardzo wysoką śmiertelnością pacjentów nie wytrzymało ciężkiej na nich presji i zrezygnowało. Ale nie wszyscy.

Leczenie wrodzonych wad serca rozpoczęto w 1938 r. w Bostonie, kiedy to Robert Gross zamknął przetrwały przewód tętniczy u 7,5-letniej dziewczynki. Doktor Gross, będący wówczas szefem rezydentów w Szpitalu Dziecięcym w Bostonie, był wielokrotnie przestrzegany przez swojego szefa, profesora Williama Ladda, który znał zamiary młode-

Abstract

We present the history of congenital heart surgery. Emphasis is placed on the creativity and the vision of the pioneers whose extraordinary skills and determination led to the contemporary congenital cardiac surgery, where almost all congenital defects can be anatomically or functionally corrected. The development of many important operations is reviewed and they are placed in the context of their times.

Key words: history of congenital heart surgery.

go chirurga, aby nie próbował wykonywać takiej operacji. W końcu za namową kardiologa Johna Hubbarda Gross z powodzeniem podwiązał przewód tętniczy podczas nieobecności swojego szefa. Robert Gross, wkrótce po osiągnięciu historycznego sukcesu, rozpoczął w swoim laboratorium przygotowania do operacji innej wady serca – wrodzonego zwężenia cieśni aorty (koarktacji aorty). Bostońskie laboratorium, gdzie słynny chirurg ćwiczył techniki chirurgiczne, przeprowadzając operacje na zwierzętach, było odwiedzane przez liczne rzesze chirurgów z całego świata. Gross dość niechętnie zgadzał się na obserwacje swoich operacji przez wizytujących. Wkrótce okazało się, że miał rację. Wśród obserwatorów był szwedzki chirurg Clarence Crafoord, który natychmiast po powrocie do Szwecji, w październiku 1944 r., zastosował technikę opracowaną przez Grossa i wykonał pierwszą na świecie operację koarktacji aorty (zespolenie „koniec do końca”) i tym samym przeszedł do historii medycyny. Robert Gross taką operację przeprowadził w 1945 r. Podobna sytuacja w historii kardiologii miała miejsce 20 lat później. W 1967 r. Christiaan Barnard w Republice Południowej Afryki dokonał pierwszej transplantacji serca u człowieka. Doktor Barnard, przeszczepiając serce, wykorzystał technikę opracowaną przez Normana Shumwaya i Richarda Lowera na Uniwersytecie Stanford, z którą zapoznał się pod-

Adres do korespondencji: prof. dr hab. Edward Malec, Herzchirurgische Klinik und Poliklinik, Marchioninstr. 15, 81377 München, tel. +49 89 7095 3946, faks +49 89 7095 3943, e-mail: mimalec@cyf-kr.edu.pl

czas swego pobytu w Stanach Zjednoczonych. Transplantacja serca dokonana przez Barnarda została uznana w środowisku lekarskim za plagiat. Crafoord i Barnard przeszli jednak do historii kardiologii, ale tylko nieliczni mają świadomość, że stało się to w niezupetnie uczciwy sposób.

Operacja podwiązania przewodu tętniczego nie przez wszystkich jest uznawana za tę, która zapoczątkowała erę kardiologii wrodzonych wad serca. Wielu palmę pierwszeństwa przyznaje zespoleniu Blalock-Taussig, które wykonał dr Alfred Blalock w 1944 r. na Uniwersytecie im. Johna Hopkinsa w Baltimore. Helena Taussig, wówczas jeden z nielicznych kardiologów dziecięcych na świecie, pracowała w Szpitalu Dziecięcym w Baltimore. Ukończyła studia na Uniwersytecie w Baltimore, który jako jeden z nielicznych akceptował kobiety jako studentki. Helen Taussig stała się autorem nowej ery w kardiologii dziecięcej – rozpoznawania wady serca jeszcze przed śmiercią dziecka. Do tej pory rozpoznanie ustalano zazwyczaj na podstawie badania sekcyjnego. Po przebyciu w dzieciństwie krztuścu dr Taussig straciła słuch, była jednak baczny obserwatorem. Zauważyła, że dzieci z zespołem Fallota, u których współistnieje czynny przewód tętniczy Botalla, nie mają tak nasilonej sinicy jak inne dzieci obciążone tym zespołem bez przewodu tętniczego. Doszła więc do wniosku, że gdyby wytworzyć taki przewód chirurgicznie, zwiększy się w ten sposób przepływ przez krążenie płucne i sinica powinna się zmniejszyć. Zwróciła się więc do dr. Grossa z propozycją wytworzenia połączenia pomiędzy krążeniem płucnym i systemowym imitującym przewód tętniczy. Gross, już wtedy bardzo znany chirurg, stwierdził, że osiągnął sławę, zamykając przewód tętniczy i nie zamierza go teraz wytwarzać. Doktor Taussig wróciła do Baltimore i zaproponowała wykonanie takiej operacji dr. Blalockowi, chirurgowi z Uniwersytetu Johna Hopkinsa. Okazało się, że Alfred Blalock, wraz ze swoim laborantem Vivienem Thomasem wykonywali już wówczas u psów zespolenie tętnicy podobojczykowej z tętnicą płucną. Celem tych doświadczeń było wytworzenie modelu nadciśnienia płucnego, które zresztą zakończyły się niepowodzeniem. Prawie wszystkie operacje na zwierzętach przeprowadzał laborant Vivien Thomas, Afroamerykanin, który choć nie ukończył studiów medycznych, był utalentowanym chirurgiem. Nie mógł przeprowadzać operacji na ludziach, ale to on właśnie opracował technikę pierwszego zespolenia systemowo-płucnego. Podczas przeprowadzania pierwszej operacji u dziecka przez dr. Blalocka, Vivien Thomas był obecny w sali operacyjnej i przekazywał mu na bieżąco techniczne instrukcje. W latach czterdziestych ze względów technologicznych (brak odpowiednich szwów, igieł, powiększających okularów) wykonywanie tego rodzaju zespołów u małych dzieci, szczególnie u noworodków, nastęrczało wiele trudności. Obecnie zespolenie Blalock-Taussig (BT) w nieco zmodyfikowanej formie wykonywane jest powszechnie, choć jego rola wraz z rozpoczęciem korekcji całkowitych u bardzo małych dzieci znacznie się zmniejszyła. Wielu dzieciom zespolenie BT pomogło dotrzeć do ery korekcji wady.

W 1946 r. Willis Potts w Chicago zaproponował inny rodzaj zespolenia naczyń mający na celu zwiększenie dopły-

wu krwi do krążenia płucnego. Doktor Potts zespolił aortę zstępującą z lewą tętnicą płucną „bok do boku”. Wykonywania tych zespołów wkrótce jednak zaniechano ze względu na trudności w kontrolowaniu wielkości przepływu krwi przez zespolenie, a przede wszystkim ze względu na olbrzymie problemy związane z usuwaniem takiego zespolenia w czasie całkowitej korekcji wady. Dawid Waterston, chirurg ze Szpitala Great Ormond Street w Londynie, w 1962 r. zaproponował jeszcze inny rodzaj zespolenia naczyń w celu zwiększenia przepływu płucnego u dzieci z sinicznymi wadami serca. Doktor Waterston wykonał zespolenie aorty wstępującej z prawą tętnicą płucną „bok do boku”. Podobnie jak w przypadku zespolenia Potts, również w przypadku tego zespolenia bardzo dużo trudności sprawiało kontrolowanie przyprływu krwi. Obecnie podstawowym zespoleniem systemowo-płucnym w kardiologii dziecięcej jest zmodyfikowane zespolenie Blalock-Taussig.

H. Civin i J. Edwards w 1950 r. opisali pacjenta z olbrzymim ubytkiem w przegrodzie międzykomorowej i zwężeniem tętnicy płucnej, z doskonale zrównoważonym krążeniem, umożliwiającym temu człowiekowi bez żadnego leczenia osiągnięcie wieku dorosłego. Wykorzystując informacje zawarte w tej publikacji, w 1951 r. Harry Muller przy współpracy kardiologa dr. Dammana, w Szpitalu Uniwersyteckim w Los Angeles, po serii doświadczeń na zwierzętach, dokonał zwężenia tętnicy płucnej (banding) przez częściową resekcję jej ściany. Operację tę przeprowadził u 4-miesięcznego dziecka z niewyrównaną niewydolnością krążenia, spowodowaną obecnością dużego ubytku międzykomorowego. Banding tętnicy płucnej przy użyciu opaski, bez resekcji ściany tętnicy płucnej jest operacją stosowaną do dnia dzisiejszego.

W 1958 r. William Glenn na Uniwersytecie w Yale po wielu eksperymentach na psach wykonał zespolenie żyły głównej górnej z prawą tętnicą płucną. Celem tego zespolenia, podobnie jak poprzednich, było zwiększenie dopływu krwi do płuc i poprawa utlenowania sinicznego dziecka. Była to próba ominięcia prawego serca i do dziś jest niestudnie nazywana zespoleniem Glenna. Zespolenie to miało bowiem wielu „ojców” – eksperymentalne, a potem kliniczne prace toczyły się równolegle w Stanach Zjednoczonych, we Włoszech, na Węgrzech i w ZSRR. Pierwsze doświadczenia na zwierzętach, których celem było ominięcie prawej komory, przeprowadzono w Chicago już w 1949 r. Autorem pomysłu zastosowania takiego ominięcia w leczeniu wrodzonych wad serca był jednak Włoch – Carlo A. Carlon, który przedstawił wyniki swych doświadczeń na psach na zjeździe chirurgów w Padwie w 1950 r. Badania te zostały opublikowane w czasopiśmie dla chirurgów ogólnych i nie budząc większego zainteresowania zapomniane. W 1954 r. w Budapeszcie podobne zespolenia u zwierząt wykonywał Francis Robicsek, a po przeniesieniu do Stanów Zjednoczonych w 1959 r. wykonał takie zespolenie u człowieka. Pierwszym chirurgiem, który wykonał zespolenie żyły próżnej górnej z tętnicą płucną u człowieka, był Harris Shumacker (w Stanach Zjednoczonych) w 1954 r. – ponieważ jednak wszyscy pacjenci zmarli, nazwisko chirurga zostało

zapomniane. W ZSRR w 1955 r. Nikolai Galankin, profesor Instytutu Chirurgii w Moskwie, był autorem podobnego pomysłu. Pod jego kierunkiem technikę przeprowadzenia operacji na zwierzętach opracował Tigran Darbinian, a pierwszą zakończoną sukcesem operację u człowieka przeprowadził w 1956 r. radziecki chirurg Evgenii Meshalkin. Historia „zespoleń Glenna” (przedstawiona zresztą w trudno dającym się pogodzić z historyczną prawdą skrócie) zdążyła już z pewnością znudzić czytelnika. Uświadamia nam ona jednak, jak rodziła się kardiochirurgia i ilu wybitnych chirurgów na całym świecie trudziło się, aby rozwiązać pewne problemy. Ponieważ ich niewątpliwe osiągnięcia nie przyniosły spektakularnych sukcesów lub nie zostały jako takie odpowiednio nagłośnione, w efekcie o nich zapomniano. W ówczesnym czasie przepływ informacji w świecie medycyny był bardzo trudny, nie tylko ze względu na podział ówczesnego świata na „Wschód” i „Zachód”, ale także wczesny bardzo etap rozwoju środków masowego przekazu. Wiele razy więc w historii chirurgii „wyważali otwarte już drzwi” i wiele dzieci zmarło, bo efekty badań jednych lekarzy nie były znane innym. Klasyczne zespolenie Glenna ze względu na szereg związanych z nim powikłań i znacznych niedogodności w usuwaniu tego zespolenia podczas korekcji wady serca szybko zostało zarzucone. Po latach zespolenie to w zmodyfikowanej formie, tzw. dwukierunkowe zespolenie Glenna, w związku z rozpoczęciem leczenia dzieci z sercem jednokomorowym odzyskało znaczenie i stało się pośrednim etapem do operacji Fontana.

Na początku lat 50. ubiegłego wieku wszystkie dotychczas przeprowadzane operacje wad wrodzonych serca były zewnątrzsercowe, tj. wykonywano je na naczyniach i nie wymagały otwarcia serca. Chirurgowie stawiali sobie jednak coraz to trudniejsze wyzwania, dążąc do przeprowadzania korekcji wad wewnątrzsercowych. Już wówczas wiadomo było, że pracę serca, a tym samym przepływ w układzie krążenia, można zatrzymać na czas nie dłuższy niż 3–4 min. Po tym czasie dochodzi do nieodwracalnych zmian w mózgu i śmierci człowieka. Poszukiwania odpowiedniej metody prowadzono w dwóch kierunkach. Z jednej strony starano się wydłużyć czas tolerancji przez organizm zatrzymania czynności serca poprzez obniżenie temperatury ciała. Z drugiej strony pracowano nad konstrukcją urządzenia mogącego zastąpić pracę serca i płuc w czasie korekcji wady. W latach 40. Wilfred Bigelow w Toronto wykonał kilkadziesiąt doświadczeń na zwierzętach, podczas których wykazał, że po ochłodzeniu ciała zwierzęcia można zatrzymać bezpiecznie pracę serca na okres nawet kilkunastu minut. Wykorzystał już znane prawo biofizyki, mówiące o tym, że wraz ze spadkiem temperatury ciała obniża się tempo przemian metabolicznych i spada zapotrzebowanie na tlen. We wrześniu 1952 r. John Lewis (Minneapolis, Stany Zjednoczone) po powierzchniowym ochłodzeniu dziecka do temperatury 28°C, przy użyciu gumowego materaca wypełnionego zimną wodą, otworzył prawy przedsionek u 5-letniego dziecka i zamknął ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej. Była to pierwsza operacja na otwartym sercu, ale bez użycia krążenia pozaustrojowego. Zamykanie ubytku trwało 5 i pół

minuty. Wielu chirurgów – nawet Walton Lillehei, nazywany później „królem serc”, który asystował do tej operacji – nie wierzyło w przydatność hipotermii powierzchniowej do korekcji bardziej złożonych wad serca.

Równoległe w różnych ośrodkach na świecie trwały badania nad sposobami zastąpienia pracy serca i płuc w czasie korekcji wady serca. O ile pompę mogącą zastąpić pracę serca skonstruowano dość szybko, to problem dostarczania tlenu do organizmu w czasie zatrzymania pracy serca był o wiele trudniejszy do rozwiązania. Z jednej strony pracowano nad konstrukcją urządzenia, które mogłoby zaopatrywać krew pacjenta w tlen, z drugiej strony starano się wykorzystać w tym celu organizm zwierzęcia lub innego człowieka. 6 maja 1953 r. John Gibbon przy użyciu własnej konstrukcji płuco-serca zamknął ubytek w przegrodzie międzyprzedsionkowej u 18-letniej pacjentki. Ponieważ kilka następnych operacji zakończyło się niepowodzeniem, zaniechał wkrótce dalszych prób operowania tym sposobem, mając świadomość, że jego urządzenie jest jeszcze dalekie od doskonałości. Próby wykorzystania płuc zwierzęcych prawie zawsze kończyły się zgonem operowanego dziecka. Na początku lat 50. Walton Lillehei wraz ze swoimi współpracownikami rozpoczął badania nad sposobem zastąpienia płuc pacjenta w czasie operacji serca płucami innego człowieka, a pracy korygowanego serca – mechaniczną pompą. W czasie doświadczeń łączył układy krążenia dwóch psów i po wyłączeniu pracy serca i płuc jednego zwierzęcia mógł utrzymać to zwierzę przy życiu dzięki wspomagananiu przez pompę i płuca drugiego zwierzęcia przez okres nawet kilkudziesięciu minut. Po serii licznych prób i udoskonaleń 26 marca 1954 r. Walton Lillehei połączył układ krążenia 11-miesięcznego chłopca, u którego stwierdzono ubytek w przegrodzie międzykomorowej, z układem krążenia jego ojca, otworzył serce i zamknął ubytek. Ten sposób przeprowadzenia operacji nazwano „krążeniem skrzyżowanym”. Operacja zakończyła się powodzeniem. Nie stwierdzono żadnych wczesnych powikłań zarówno u dziecka, jak i u jego ojca. Dwa tygodnie później u chłopca doszło do obustronnego zapalenia płuc, w wyniku czego chłopiec zmarł. Badanie sekcyjne wykazało, że operacja była przeprowadzona perfekcyjnie. Metoda „skrzyżowanego krążenia” nie została przyjęta przez wszystkich z entuzjazmem. Wielu chirurgów krytykowało taką strategię postępowania, ze względu na ryzyko utraty życia przez dwie osoby. Doktor Lillehei wykonał kilkadziesiąt takich operacji, korygując różne wady serca. Wiele dzieci zdołał uratować, jednak śmiertelność była tak wysoka, że kardiologowie przestali kierować pacjentów do operacji metodą „skrzyżowanego krążenia”. Na uwagę zasługuje fakt, że wszyscy „dawcy” przeżyli, tylko u jednej osoby wystąpiły powikłania neurologiczne na skutek powietrznych zatorów. Doktor Lillehei po wielu niepowodzeniach jesienią 1954 r. zrozumiał, że aby poprawić wyniki operacji, należy skonstruować sztuczne płuco-serce, które byłoby bezpieczne, łatwe w obsłudze i w miarę proste. Wraz z dr. Richardem De Wallem w Minnesocie, rozpoczął intensywne prace nad konstrukcją sztucznego płuco-serca. W tym czasie trwały również prace nad konstrukcją sztucz-

nego płuco-serca w Mayo Clinic, pod kierunkiem niezwykle uzdolnionego chirurga – Johna Kirklina. 22 marca 1955 r. dr Kirklin przy użyciu własnej konstrukcji płuco-serca zamknął u dziecka ubytek w przegrodzie międzykomorowej. Płuco-serce Kirklina było olbrzymich rozmiarów i niezwykle skomplikowane w obsłudze, dlatego też nie zyskało wielkiej popularności. 12 lipca tegoż roku Walton Lillehei przy użyciu nowego płuco-serca skorygował u 20-miesięcznego dziecka tetralogię Fallota. Płuco-serce De Walla-Lilleheia było znacznie prostsze w obsłudze i w krótkim czasie zostało wprowadzone do powszechnego użycia w wielu ośrodkach. Głównym elementem tego urządzenia był niezwykle skuteczny w dostarczaniu tlenu do krwi spieniający oksygenator. Nowe urządzenie działało znakomicie, toteż w sierpniu 1955 r. Lillehei zarzucił ostatecznie „krążenie skrzyżowane”. Powszechne wprowadzenie płuco-serca De Walla-Lilleheia stało się przełomem w kardiologii, natomiast Walton Lillehei przeszedł do historii jako „ojciec chirurgii na otwartym sercu”.

W 1968 r. Francis Fontan i Eugene Baudet, chirurdzy z Bordeaux we Francji, wykonali pierwszą operację u dziecka z zarośnięciem zastawki trójdzielną i niedorozwojem prawej komory serca. Po uprzednim klasycznym zespoleniu Glenna połączyli prawy przedsionek z lewą tętnicą płucną. W 1971 r. w Buenos Aires w Argentynie podobną operację u dziecka z zarośnięciem zastawki trójdzielną wykonał Guillermo Kreutzer, nie mając świadomości, że taka operacja 3 lata wcześniej została przeprowadzona we Francji. Operacja Fontana-Kreutzera przez lata przeszła szereg różnych modyfikacji, ale do dziś jest podstawowym sposobem leczenia dzieci z sercem jednokomorowym.

Większość dzieci z przełożeniem wielkich pni tętniczych, bez leczenia operacyjnego, umiera w ciągu pierwszych 6 miesięcy życia z powodu ciężkiego niedotlenienia. Pierwszą zakończoną powodzeniem operacją u dziecka z przełożeniem pni tętniczych była operacja Blalocka-Hanlona wykonana w 1950 r. Operacja ta polegała na wycięciu przegrody międzyprzedsionkowej, bez użycia krążenia pozaustrojowego (wówczas niewprowadzonego jeszcze do użycia) i miała stworzyć warunki do mieszania się krwi utlenowanej i nieutlenowanej (tętniczej i żyłnej) na poziomie przedsionków. W ten sposób zmniejszono niedotlenienie u dzieci z przełożeniem wielkich pni tętniczych, umożliwiając im przeżycie. Po raz pierwszy taką operację przeprowadził dr Alfred Blalock za namową kardiologa, dr. Rollinsa Hanlona w Baltimore. W 1966 r. dr William Rashkind w Filadelfii (Stany Zjednoczone) wykonał pierwszą septostomię międzyprzedsionkową w pracowni hemodynamicznej za pomocą cewnika zaopatrzonego w balon, bez konieczności otwierania klatki piersiowej. Zabieg Rashkinda przynosi taki sam efekt jak operacja Blalocka-Hanlona, jest jednak znacznie mniej inwazyjny i obecnie powszechnie stosuje się go u noworodków z różnymi wadami serca, gdzie konieczne jest poszerzenie komunikacji pomiędzy przedsionkami. Rashkind zaprojektował również urządzenie do interwencyjnego (czyli nieoperacyjnego) zamykania przetrwałego przewodu tętniczego. Operacja Blalocka-Han-

lona czy zabieg Rashkinda nie korygowały przełożenia wielkich pni tętniczych, polegającego na odwrotnym połączeniu wielkich naczyń z komorami. W 1958 r. w Sztokholmie Ake Senning, naśladując logiczne zjawisko podwójnej negacji, dokonał chirurgicznego odwrócenia napływów do komór u dziecka z odwrotnym ułożeniem wypływów z komór, czyli przełożeniem pni tętniczych, i skorygował w ten sposób fizjologicznie wadę. Po operacji u takiego pacjenta zarówno odpływy z komór, jak i napływy do nich były odwrotne niż w warunkach prawidłowych. Operacja ta przez wiele lat była stosowana u dzieci z przełożeniem, aż do czasu upowszechnienia anatomicznej korekcji przełożenia pni tętniczych. W ostatnich latach nastąpił renesans tej operacji w korekcji tzw. skorygowanego przełożenia pni tętniczych. Operacja Senninga jest jedną z najgenialniejszych operacji w kardiologii dziecięcej. W 1963 r. dr William Mustard w Szpitalu Dziecięcym w Toronto wykonał modyfikację techniczną operacji Senninga, ale na tych samych zasadach fizjologicznych. Stało się to zupełnie przypadkowo. W dzień po chirurgicznym zamknięciu ubytku międzyprzedsionkowego matka u swojego dziecka zauważyła sinicę. Dziecko poddano więc ponownej operacji. W czasie reoperacji zauważono, że ubytek został zamknięty w ten sposób, że zastawka żyły głównej dolnej przez ubytek kierowała krew z żyły głównej dolnej do lewego przedsionka, doprowadzając nieutlenowaną krew do lewej części serca, co spowodowało wystąpienie sinicy. Jeden z młodych chirurgów zaproponował wykorzystanie tego błędu technicznego do korekcji przełożenia wielkich naczyń. Ten pomysł został wykorzystany przez dr. Mustarda, który skierował za pomocą specjalnie skonstruowanej łaty wewnątrzprzedsionkowej spływy krwi z żył głównych do lewej komory serca zamiast do prawej, do której normalnie prowadzą krew. W ten sposób skorygował fizjologicznie zaburzenie w przepływie krwi, jakie występuje w przełożeniu wielkich pni tętniczych. Zarówno po operacji Senninga, jak i Mustarda prawa komora pozostaje połączona z aortą i tłoczy krew do krążenia systemowego, a lewa komora z tętnicą płucną i prowadzi krew do płuc. Z obawy przed powstaniem niewydolności prawej komory dążono do anatomicznej korekcji przełożenia, tzn. do przywrócenia prawidłowych warunków anatomicznych. W 1975 r. w Brazylii dr Adib Jatene po raz pierwszy dokonał całkowitej anatomicznej korekcji przełożenia u 5-letniego chłopca, łącząc aortę i tętnicę płucną z właściwymi komorami i przeszczepiając naczynia wieńcowe serca do „nowej” aorty. Operacja Jatene’go jest do dziś powszechnym sposobem korekcji przełożenia wielkich pni tętniczych.

Dziś trudno sobie wyobrazić leczenie dzieci z najcięższymi wadami serca, tzw. wadami przewodozależnymi, u których przepływ krwi przez płuca lub przepływ przez krążenie systemowe zależy od drożności przewodu tętniczego, bez stosowania prostaglandyny E1. Przed erą prostaglandyny przeżycie dzieci z takimi wadami, jak: zarośnięcie lub krytyczne zwężenie drogi wypływu z prawej komory, zespół niedorozwoju lewego serca, przerwany łuk aorty i krytyczne zwężenie cieśni aorty, było możliwe tylko wtedy, gdy nie doszło do naturalnego zamknięcia się przewodu tętnicze-

go lub gdy natychmiast wykonano operację. Wprowadzenie do klinicznego użycia w 1975 r. w Nowej Zelandii, przez Elliotta i Starlinga prostaglandyny E1 umożliwiło otwarcie i utrzymanie drożności przewodu tętniczego do chwili przeprowadzenia operacji. Wprowadzenie do powszechnego użycia prostaglandyny stało się krokiem milowym w ratowaniu życia noworodków ze złożonymi wadami serca.

Kolejną wielką postacią w kardiologii dziecięcej był Aldo Castaneda. W 1972 r. dr Castaneda opuścił Minnesotę, gdzie stawiał swoje pierwsze kroki jako chirurg, aby objąć, jako następcę Roberta Grossa, stanowisko szefa kardiologii w Szpitalu Dziecięcym w Bostonie, kolebki chirurgii wrodzonych wad serca. Castaneda rozpoczął korekcje złożonych wad serca u noworodków bez uprzedniego wykonywania operacji paliatywnych i tym samym dokonał radykalnej transformacji swej profesji, stał się twórcą nowoczesnej kardiologii dziecięcej. Znaczenie działalności dr. Castanedy wyraża np. stosowany przez patologów wrodzonych wad serca, w ich codziennym medycznym slangu skrót BC z ang. *before Castaneda*, co znaczyło *przed Castanedą*. Oceniając pośmiertnie serca dzieci, które dostały się w ręce różnych chirurgów, zazwyczaj bez konieczności czytania protokołu operacyjnego rozpoznawali serca BC i te serca, które operował dr Castaneda. W 1976 r. za namową dr. Castanedy do Bostonu przeprowadził się William Norwood i został szefem rezydentów na kardiologii dziecięcej. W 1981 r. dr Norwood i dr Castaneda wykonali pierwszą zakończoną powodzeniem anatomiczną korekcję przełożenia wielkich pni tętniczych u noworodka. Była to pierwsza taka operacja, ale nie towarzyszył temu wydarzeniu żaden medialny rozgłos. Mimo że nazwisko dr. Castanedy nie jest przypisane do żadnej operacji to jego zasługi w rozwoju chirurgii wrodzonych wad serca są olbrzymie.

Norwood przeszedł do historii kardiologii, opracowując m.in. strategię operacyjnego leczenia dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca (ang. *hypoplastic left heart syndrome* – HLHS). Jako szef rezydentów, podczas przejmowania jednego z dyżurów na oddziale intensywnej terapii zwrócił uwagę na noworodka, który leżał w łóżeczku w kącie sali, w zupełnie innym miejscu niż pozostałe dzieci tam leczone. Kiedy zapytał o to dziecko, uzyskał odpowiedź, że jest to dziecko z zespołem niedorozwoju lewego serca bez żadnych możliwości leczenia. Norwood został również poinformowany, że w przypadku pogorszenia się stanu dziecka nie należy podejmować czynności reanimacyjnych. Szybko zorientował się, że HLHS to dość częsta wada serca u dzieci, które są najczęściej donoszonymi noworodkami bez innych towarzyszących wad, ale obciążona 100-procentową śmiertelnością. W tym czasie (początek lat 70.) wiadomo już było, że starsze dzieci z pojedynczą komorą są skutecznie leczone sposobem Fontana. Norwood zaproponował sposób etapowego leczenia dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca, wykorzystując jedyną istniejącą komorę – prawą – jako komorę systemową. W 1980 r. uratował w ten sposób pierwsze dziecko z HLHS. Przez długi okres ta trudna operacja kończyła się powodzeniem tylko w jego rękach. Przez pierwsze lata, w związku ze śmiertelnością sięgającą

50% oraz obawą o przyszłość tych dzieci, wielu chirurgów i kardiologów odnosiło się bardzo sceptycznie do operacji Norwooda. W 1983 r. prof. Norwood u pierwszego dziecka z zespołem niedorozwoju lewego serca wykonał z sukcesem operację Fontana, czyli zakończył etapowe leczenie.

W tym samym okresie na zachodnim wybrzeżu Stanów Zjednoczonych dr Leonard Bailey, świadom bezradności wobec sytuacji noworodków z zespołem niedorozwoju lewego serca, rozpoczął przygotowania do transplantacji serca. W 1984 r. Magdi Yacoub w Londynie przeszczepił serce 11-dniowemu noworodkowi z HLHS. Dziecko zmarło jednak 18 dni później. Pierwszą zakończoną powodzeniem transplantację serca u noworodka z zespołem niedorozwoju lewego serca wykonał Bailey w listopadzie 1985 r. Miało to miejsce w Szpitalu Uniwersyteckim w Loma Linda. Dziś jest to 26-letni mężczyzna prowadzący normalny tryb życia. Pierwszą próbę przeszczepienia serca u noworodka wykonał Adrian Kantrowitz w 1967 r. u 18-dniowego dziecka z zarośnięciem zastawki trójdzielnej, zaledwie 3 dni po pierwszym przeszczepieniu serca w Republice Południowej Afryki. W kilka godzin po operacji dziecko jednak zmarło. Ze względu na olbrzymie trudności w zdobywaniu dawców serca dla tak małych dzieci, dr Bailey w październiku 1984 r. pobrał serce od pawiana i przeszczepił noworodkowi z HLHS. Niestety, dziecko żyło tylko 20 dni.

Na początku lat 80. William I. Norwood i Leonard Bailey uratowali pierwsze dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca, stosując różne strategie postępowania. Początkowo śmiertelność pooperacyjna w obu sposobach postępowania była bardzo wysoka, a ze względu na brak dłuższych obserwacji przyszłość tych dzieci niewiadoma. Obydwaj chirurdzy byli posądzeni o przeprowadzanie doświadczeń i nieetyczne postępowanie, nie tylko w kręgach swoich kolegów lekarzy, lecz także w szerokiej debacie publicznej z udziałem mediów. W 1987 r. Norwood i Bailey zostali przyjęci na prywatnej audyencji przez Jana Pawła II. Papież udzielił chirurgom zdecydowanego poparcia i zachęcił ich do kontynuowania wysiłków zmierzających do opracowania efektywnej metody leczenia najcięższych wad serca. Do



Ryc. 1. Profesor William I. Norwood i prof. Leonard L. Bailey w Watykanie. Rozmowy o leczeniu dzieci z zespołem niedorozwoju lewego serca

dziś w szpitalu w Loma Linda dokonano ponad 300 przeszczepień serca u dzieci poniżej 1. roku życia. Operację Norwooda wykonuje się obecnie w bardzo wielu ośrodkach na świecie, ze znikomą śmiertelnością. Większość dzieci, dziś już osób dorosłych, prowadzi normalny tryb życia. W 2010 r. dwie kobiety z zespołem niedorozwoju lewego serca operowane przez dr. Norwooda urodziły zdrowe dzieci.

Systematyczne chirurgiczne leczenie wrodzonych wad serca rozpoczęto więc w połowie lat 50. XX w. Początkowo podstawowym celem chirurga było przywrócenie prawidłowej anatomii układu krążenia. W połowie lat 70. stało się oczywiste, że ważniejsze jest odtworzenie prawidłowej fizjologii – prawidłowego utlenowania krwi oraz obciążenia ciśnieniowego i objętościowego serca. Na początku lat 80. możliwe stało się leczenie prawie wszystkich wad serca. Wyniki osiągnięte przez chirurgów stale się poprawiały. Obecnie śmiertelność pooperacyjna w przypadku większości wrodzonych wad serca jest znikoma i prawie wszystkie wady strukturalne serca są możliwe do skorygowania. Od 1980 r. jestem świadkiem rozwoju historii kardiochirurgii dziecięcej – gdy w tymże roku dr Norwood uratował pierwsze dziecko z HLHS, informację o tym, ze względu na bezpośredni kontakt, otrzymałem szybciej niż światowa literatura.

Piśmiennictwo

1. Bailey LL. Origins of neonatal heart transplantation: an historical perspective. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2011; 14: 98-100.
2. Baum VC. Pediatric cardiac surgery: an historical appreciation. *Pediatric Anesth* 2006; 16: 1213-1225.
3. Castaneda A, Robert E, Gross. *Clin Cardiol* 1991; 14: 539-540.
4. Castaneda AR. Informacja ustna.
5. Norwood WI. Our roots, our future. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2010; 1: 127-131.
6. Norwood WI. Informacja ustna.
7. Opatowsky AR, Shellenberger D, Dharan V, Paré E, Norwood WI, Webb GD, Donner R. Successful pregnancies in two women with hypoplastic left heart syndrome. *Congenit Heart Dis* 2010; 5: 476-481.
8. van Praagh R, Castaneda AR. What is he really like? *Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 58: 318-319.
9. Waldhausen JA. The early history of congenital heart surgery: closed heart operations. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 1533-1539.