

*Súčasnosc a budúcnosť detskej kardiochirurgie*

História detskej kardiochirurgie sa začala v r. 1938, keď *Robert E. Gross* podviazal perzistujúci artériový duktus (Botalli). Urobil tak počas dovolenky vedúceho kliniky a po jeho návrate mu *Gross* referoval, že sa "nič zvláštne počas jeho neprítomnosti na klinike nestalo". Neuvedomil si asi, že práve on odštartoval éru búrlivého rozvoja mladej medicínskej disciplíny – detskej kardiochirurgie.

Kým 40. roky tohto storočia pootvorili dvere do ľudského srdca v početných experimentálnych prácach, 50. roky sa vyznačovali už začiatkom éry chirurgie na otvorenom srdci. Začal ju *Lewis* v r. 1952 tým, že znížením metabolizmu podchladeného mozgu mohol otvoriť srdce a zrušiť defekt medzipredsieňového septa. Už v r. 1953 *J. H. Gibbon* zaviedol do klinickej praxe mimotelový krvný obeh, čím umožnil korekcie chýb v hociktovej časti srdca, a *R. A. de Vall* v r. 1955 nahradil v mimotelovom krvnom obehu pľúca bublinkovým okysličovačom.

Tento búrlivý nástup kardiochirurgie v 50. rokoch bol determinovaný explóziou techniky v povojnových rokoch, vývojom umelých hmôt a skvalitňovaním i miniaturizovaním elektrických pohonných jednotiek. Táto previazanosť technického rozvoja a kardiochirurgie trvá dodnes.

Zrod kardiochirurgie bol vlastne motivovaný úsilím o chirurgickú korekciu vrodených chýb srdca a práve v tejto oblasti sa najviac uplatnila fantázia, tvorivosť a cielavedomosť chirurgov. Stále sa zjavujú nové variačné možnosti úpravy vrodených chýb srdca, podmienené najmä zdokonaľovaním ich diagnostiky, ktorá sa musí uskutočniť už v novorodeneckom období.

Do konca 70. rokov existovala skupina komplexných srdcových chýb, ktorá nemala šancu, aby sa dostala na operačný stôl, lebo diagnostika bola aj napriek úžasným pokrokom a využívaniu empirických skúseností taká ťažkopádna a časovo náročná, že skôr ako sa urobila presná diagnóza, pacienti zomreli. V tom čase sa maximálne racionalizovali chirurgické postupy tzv. "štandardných" chýb, ako boli skratové a obštrukčné chyby na veľkých cievach i na vnútrošrvcových štruktúrach a už aj rotačné chyby. Keď si pozrieme učebnice z tohoto obdobia, zistíme, že okrem perzistujúceho duktu a koarktácie aorty bolo len málo chýb, ktoré boli indikované na kompletnú korekciu v predškolskom období a napr. pre hypertenzné komorové defekty sa skôr favorizovala bandáž art. pulmonalis ako totálna korekcia. Podobne to bolo aj s Fallotovským komplexom, kde sa radšej ako totálna korekcia indikovala Blalockova-Taussigovej anastomóza alebo anastomóza podľa *Waterstona*. Každý z kardiochirurgov si však bol vedomý toho, že postupom veku každá vrodená chyba srdca kvantifikuje, a preto by sa mala robiť korekcia čo najskôr a čo najkompletnejšie. Boli sme presvedčení, že sa z tejto zásady nedá upustiť ani pri komplexných srdcových chybách. Ak sa toto malo uskutočniť, bolo treba posunúť diagnostiku do novorodeneckého obdobia a dosiahnuť situáciu, že bude aspoň v základných rysoch urobená diagnóza hneď po narodení a v nemocnici, kde sa dieťa narodilo. Súčasne bolo potrebné v našich podmienkach vychovať tím kardiológov, ktorí by to boli schopní urobiť. Túto víziu naplnilo široké uplatnenie ultrazvukovej zobrazovacej techniky v dvojrozmernom obraze. Vo svete boli týmto trendom poznamenané sedemdesiate a u nás osemdesiate roky. Toto bol kľúč pre to, aby sa mohlo zachytiť maximum aj tých najkomplexnejších chýb a pacientov odoslať na špecializované pracovisko v období, keď ešte nestihlo srdce zlyhať a nestihla sa vyvinúť pľúcna hypertenzia. Z elektívnej kardiochirurgie sa takto stala táto disciplína v každodennej praxi disciplínou urgentnou. Dostali sme sa tak do situácie, že kardiológovia dokážu zachytiť každú, aj komplexnú srdcovú chybu a chirurgovia sú povinní mať také vedomosti a schopnosti, aby každú takúto chybu dokázali v optimálnom čase korigovať. Kardiochirurgovia v Detskej fakultnej nemocnici v Bratislave tieto schopnosti a vedomosti majú a denne ich realizujú. Podmienky pre takýto prístup vznikli vytvorením špecializovaného pracoviska v r. 1991 v novej detskej fakultnej nemocnici na Kramároch.

Kardiochirurgia tých najkomplexnejších chýb predpokladá dokonalý prehľad na otvorenom "suchom" relaxovanom srdci. Potrebné podmienky zaisťuje kombinácia mimotelového obehu a hlbkej hypotermie. Pod touto rozumieme schladenie pacienta na 15 °C, zastavenie cirkulácie a vypustenie krvi z veľkých systémových vén. "Bezpečné" obdobie pre korekciu chýb za takýchto podmienok je 45 – 50 minút. Ochrana mozgu sa pritom zdokonaľuje obložením hlavy ľadovou drťou a prísny monitorovaním teploty lebečnej spodiny.

Nemenej dôležitá je ochrana vlastného myokardu špeciálnymi 4 °C studenými roztokmi. Existuje priama závislosť medzi dĺžkou ischemickej fázy srdca a pooperačným reštaurovaním srdcovej činnosti. Ak je táto nedostatočná, použije sa podporný mimotelový obeh v trvaní toľkých dní, koľko treba k dosiahnutiu plnohodnotnej srdcovej činnosti.

K zaisteniu dobrých pooperačných výsledkov je neoddeliteľnou podmienkou dokonalá pooperačná starostlivosť. Meňtežovanie pooperačnej hemodynamiky novorodenca s komplexnou srdcovou chybou vyžaduje dokonalé vedomosti, doko-

nalú koncentráciu i obetavosť a dokonalé technické vybavenie. Ak som na začiatku uviedol, že základom pre rozvoj kardiochirurgie je technický pokrok, tak pre pooperačnú starostlivosť to platí dvojnásobne. Základom pre úspech je dokonalá súhra obvodného kardiológa, diagnostických špecialistov, kardiochirurgov a pracovníkov pooperačnej starostlivosti.

Aby sa u nás mohla kardiochirurgia vrodených chýb srdca robiť na úrovni doby, bolo treba sa ju niekde naučiť. Stalo sa tak na zahraničných pracoviskách, ktoré sú v tomto smere nositeľmi pokroku. Prvé miesto patrí bostonskému Children's Hospital. Aj vďaka nim sa na pracovisku kardiochirurgie DFN v Bratislave dosahujú výsledky porovnateľné s ostatnými pracoviskami vo svete. Jedna vec je však niečo ukázať, druhá vec je úroveň zachytiť, udržať, ba ešte ju aj zvyšovať. Kardiochirurgia DFN v tomto smere schopných, obetavých a mimoriadne nezištne pracovitých ľudí má.

V DFNsP v Bratislave sa vykonávajú operácie koarktácie aorty, komorové defekty, A-V kanály, jednokomorové srdcia na Fontanovskom princípe, anatomické korekcie transpozície veľkých ciev Jaténovou metodikou, Fallotovský komplex, hypoplastický ľavokomorový syndróm a rozličné kombinácie uvedených chýb. Nesmieme zabudnúť na rôzne aortálne chyby, ktoré sa korigujú tými najuznávanejšími technikami. V bežnom arzenáli je nahradzovanie chlopní a riešenie vrodených chýb koronárneho riečiska. Vo vymenúvaní som sa vyhol defektu predsieňového septa. Korigovanie tejto chyby sa už stalo doménou invazívnych kardiológov, ktorí pomocou katétra umiestnia Amplatzerov okluzér do predsieňového defektu. Pacient sa tak vyhne náročnej operácii na mimotelovom obehú. Pre chirurgov zostanú len defekty, ktoré sa katetrizačným spôsobom uzavrieť nedajú.

Pri súčasnej pôrodnosti na Slovensku treba vykonať okolo 400 operácií v mimotelovom obehú ročne. Väčšina z týchto pacientov príde na stôl už v novorodeneckom a kojeneckom období.

Taká je súčasnosť kardiochirurgie v DFNsP v Bratislave. A budúcnosť?

Ak sa máme zamýšľať nad budúcnosťou kardiochirurgie vrodených chýb srdca vôbec a na Slovensku zvlášť, musíme to robiť z dvoch aspektov. Prvým je etický pohľad a druhým je pohľad profesionálno-odborný.

Každá vrodená chyba, bez ohľadu na postihnutie orgánu, znamená uloženie patologického a genetického kódu do chromozomálneho systému postihnutého jedinca. Aj keď dedičnosť vrodených chýb srdca nie je jednoznačne dokázaná, predsa v živote kardiochirurga sa čoraz častejšie zjavujú situácie, že na tú istú chybu alebo chybu podobného charakteru operoval nielen dieťa, ktoré má na oddelení, ale aj niektorého z jeho rodičov alebo starých rodičov. Či chceme, alebo nie, vynorí sa pri viacgeneračnom pohľade otázka, či úspešnou chirurgickou liečbou nevytvárame generácie nosiace patologické genetické znaky, dávajúce základ pre to, aby sa rodili ďalšie deti s vrodenými chybami srdca.

Výkričníkom je v tomto smere tzv. Marfanov syndróm, pri ktorom sa dokázala priama dedičnosť. V literatúre sa už zjavujú názory, že by nositelia Marfanovho syndrómu nemali mať deti. Myslím si, že takéto nazeranie na problém je veľmi extrémne a neprijateľné. Aj keď sa v podvedomí každého, hlavne skúseného kardiochirurga, ktorý sa na celý problém nepozera len cez "svoje úžasné ruky", takáto dilema môže vynoriť, treba ju apriórne odmietnuť. Vždy totiž ide o život toho jedinca, ktorý nemá len jeden orgán, v danom prípade srdce. Každý z týchto našich pacientov môže mať napr. mozog génia, preto môže byť pre ľudstvo ďaleko užitočnejší ako hocikáky iný, absolútne zdravý človek. Tvorivosť ľudského ducha je nevyčerpatelná a nikdy nemôžeme vedieť, či novorodenec s kritickou vrodenou chybou srdca, ktorého zachraňujeme pre jeho osobný, možno aj veľmi šťastný život, nebude tým, ktorý posunie stupeň poznania ďaleko dopredu. Je to úvaha teoretická, ale treba na to myslieť a bojovať o každú iskierku života každého pacienta, ktorý nám bol zverený do rúk. Sme tí poslední, ktorí by mali rozhodovať v mene osudu v základnej otázke: žiť, alebo nežiť. Pre kardiochirurga, ale nielen pre neho, ale pre každého lekára a chirurga zvlášť musí platiť – "žiť". Iný postup je neetický a neodborný.

Existuje skupina komplexných vrodených chýb srdca, pri ktorých je pacient od prvých hodín života vystavený tortúre na seba nadväzujúcich operačných výkonov. Úspech jednej operácie automaticky otvára cestu pre operáciu druhú a tá pre ďalšiu. Každý z týchto krokov je zložitejší a zložitejší. Pri každom výkone pacient trpí viac ako pri tom predchádzajúcom, lebo si ho väčšmi uvedomuje. Každý výkon znášajú rodičia pacienta ťažšie a ťažšie, pretože sú na svoje dieťa viac a viac naviazaní práve tým, že si uvedomujú utrpenie, ktorým musí ich dieťa prejsť, aby mohlo žiť. Ťažšie a ťažšie je to aj pre kardiochirurga, ktorý musí srdce vždy vydolovať zo zrástov, ktoré vznikli po predchádzajúcej operácii. Takými chybami sú všetky kombinácie vrodených chýb, ktoré vyúsťujú do konečného efektu – jednokomorového srdca. Takou chybou je aj hypoplastický ľavokomorový syndróm, ktorého konečným efektom je tiež jednokomorové srdce. Tieto operácie robíme a sme presvedčení, že sa ich robíť vyplatí. Uvedomujeme si aj to, že niektorí z týchto pacientov sú kandidátmi na transplantáciu srdca. Uvedomujeme si aj to, že pokrok v medicíne a v biologických vedách ide tak rýchlo, že každú chvíľu môžu vedci zaoberajúci sa genetickým inžinierstvom vytvoriť genetického mutantu zo zvieracej ríše, ktorý by bol antigénne vhodným darcom orgánov, teda aj srdca, pre človeka. Tá doba je "na spadnutie" a bude to obrovská nádej pre všetkých pacientov, ktorí potrebujú nové, zdravé srdce. A takýmito čakateľmi na nádej sú aj pacienti s ťažkými vrodenými chybami srdca. Potom sa už nebude musieť čakať na nešťastie iného človeka, ktorý by sa mohol stať darcom pre tých, ktorých život závisí práve od jeho nešťastia.

Budúcnosť kardiochirurgie i v našich podmienkach je aj v transplantácii srdca, ale na inej úrovni. Zatiaľ musia pacienti čakať na darcov. Pracovisko kardiochirurgie v DFNsP v Bratislave je v takom odbornom a materiálnom štádiu vybavenosti, že môže vykonať transplantáciu srdca vtedy, keď sa pre vhodného pacienta nájde vhodný darca. Technická stránka transplantácie nepredstavuje problém, pretože sa na detskej kardiochirurgii vykonávajú v súčasnej dobe ďaleko komplikovanejšie a technicky náročnejšie výkony. Keď si predstavíme náročnosť anatomickej korekcie transpozície veľkých ciev alebo hypoplastického ľavokomorového syndrómu, je výkon presadenia srdca procedúrou jednoduchšou. Problém transplantácie srdca u detí, okrem organizačnej a imunologickej sféry, je však úplne iný. Podľa in-

formácií z pracovísk s veľkými skúsenosťami v tomto smere vzniká do piatich rokov od transplantácie rozsiahla kalcifikácia koronárneho riečiska, vyžadujúca novú transplantáciu. Čím sa tento výkon urobí u mladšieho jedinca, tým je to vypuklejšie. Aj v tomto smere môže pomôcť pokrok v usmerňovaní kalciového a proteínového metabolizmu. Ak by sme sa mali v tomto smere vyjadriť entuziasticky, možno, že objaviteľom by mohol byť aj pacient operovaný na vrodenú srdcovú chybu.

Zamýšľal som sa nad súčasnosťou a budúcnosťou kardiouchirurgie vôbec, a na Slovensku zvlášť. Je to pohľad osobný, ktorý pramení z poznatkov získaných tri desaťročia trvajúcim pohľadom na pacienta s vrodenou srdcovou chybou.

Treba ešte zdôrazniť, že pre Slovensko aj perspektívne postačuje jedno výborne vybavené kardiouchirurgické pracovisko so zameraním na vrodené srdcové chyby. Úspešnosť riešenia problematiky je priamo úmerná množstvu pacientov, ktoré vzdelanému, technicky zdatnému, zodpovednému a obetavému kardiouchirurgovi prejde cez ruky. Spoločnosť je povinná ekonomicky zaistiť všetko, aby lekár, ktorý rieši vrodené chyby srdca, mohol poskytnúť pacientovi to najdôležitejšie – nádej na šťastný život.

*Jaroslav Siman*