

Η ΣΥΓΧΡΟΝΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΩΝ ΣΥΓΓΕΝΩΝ ΚΑΡΔΙΟΠΑΘΕΙΩΝ

ΚΟΙΝΩΝΙΚΕΣ ΕΠΙΠΤΩΣΕΙΣ ΚΑΙ ΗΘΙΚΑ ΔΙΛΗΜΜΑΤΑ

ΟΜΙΛΙΑ ΤΟΥ ΑΝΤΕΠΙΣΤΕΛΛΟΝΤΟΣ ΜΕΛΟΥΣ Κ. ΓΕΩΡΓΙΟΥ ΕΜΜΑΝΟΥΗΛΙΔΗ

Κύριε Πρόεδρε τῆς Ἀκαδημίας,

Σᾶς εὐχαριστῶ γιὰ τὸ θερμὸ χαιρετισμὸ σας.

Εὐχαριστῶ, ἐπίσης, τὸν ἀγαπητὸ φίλο καὶ συνάδελφο Ἀκαδημαϊκὸ κ. Νικόλαο Μαρσανιώτη γιὰ τὴν κάπως ὑπερβολικὴ, ἀλλὰ κολακευτικὴ γιὰ μένα, προσφώνησή του. Ἀλλὰ κυρίως θὰ ἤθελα νὰ εὐχαριστήσω τὴν Ὀλομέλεια τῆς Ἀκαδημίας γιὰ τὴν τιμὴ ποὺ μοῦ ἔκανε, νὰ μὲ ἐκλέξει ἀντεπιστέλλον μέλος της, στὴν Τάξη τῶν Θετικῶν Ἐπιστημῶν. Γιὰ ἓναν ὁμογενὴ ἐπιστῆμονα μὲ μακροχρόνια παραμονὴ καὶ διατριβὴ στὴν «Ξένη», ἡ ἀναγνώριση τῆς ἐπιστημονικῆς του σταδιοδρομίας ἀπὸ τὸ Ἀνώτατο Πνευματικὸ Ἴδρυμα τῆς μητέρας Πατρίδος καὶ ἡ ἐκλογή του ὡς μέλους της εἶναι ἀπὸ τίς πιὸ μεγάλες τιμητικὲς διακρίσεις.

Διάλεξα ὡς θέμα τῆς ὁμιλίας μου: «**Ἡ σύγχρονη ἀντιμετώπιση τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν**», γιὰτὶ ἀντιπροσωπεύει ἓναν κλάδο τῆς ἱατρικῆς ἐπιστήμης, στὸν ὁποῖο ἀφιέρωσα σχεδὸν ὅλη μου τὴν ἐπιστημονικὴ καριέρα ὄχι μόνον ὡς θεατῆς, ἀλλὰ κυρίως ὡς ἐργάτης καὶ συμμετόχος. Γι' αὐτὸ οἱ παρατηρήσεις μου, ποὺ θὰ ἀκολουθήσουν, πρέρχονται, κατὰ ἓνα μεγάλο μέρος, ἀπὸ προσωπικὴ ἐμπειρία. Θὰ σᾶς παρουσιάσω μερικὰ σημαντικὰ ἐπιτεύγματα (highlights) στὴ σύγχρονη ἀντιμετώπιση τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν. Μετὰ ἀπὸ μία σύντομη ἀναφορὰ στὸν ὀρισμὸ, ἐπίπτωση καὶ παθογένεση τῶν συγγενῶν ἀνωμαλιῶν, θὰ κάνω μία ἱστορικὴ ἀνασκόπηση τῶν σπουδαιότερων σταθμῶν, ποὺ συνετέλεσαν στὴν ἀλματώδη ἐξέλιξη τῆς παιδιατρικῆς καρδιολογίας καὶ κατ' ἐπέκταση τῆς καρδιοχειρουργικῆς στὰ τελευταῖα πενήντα χρόνια. Στὴ συνέχεια θὰ ἀναφερθῶ στὴν ἐξέλιξη τῶν σύγχρονων διαγνωστικῶν μέσων καὶ θεραπευτικῶν ἐπιλογῶν, ὀρισμένων ἀνωμαλιῶν, καθὼς καὶ τῶν μακροπρόθεσμων ἀποτελεσμάτων τῆς χειρουργικῆς θεραπείας καὶ τῶν ἐπιπτώσεων στὸ ἄτομο καὶ στὴν κοινωνία γενικῶς. Τέλος, θὰ ἤθελα νὰ σᾶς παρουσιάσω μερικὰ ἀπὸ τὰ ἠθικὰ διλήμματα, ποὺ ἀντιμετωπίζουν συχνὰ οἱ θεράποντες γιατροὶ στὶς σχέσεις τους μὲ τίς οἰκογένειες, ποὺ τυχαίνει νὰ ἔχουν παιδιὰ μὲ σοβαρὴ συγγενὴ καρδιοπάθεια.

“Ένα νεαρό ζευγάρι περιμένει στο γραφείο μου με μεγάλη αγωνία να συζητήσει μαζί μου για το πρώτο του παιδί, που μόλις γεννήθηκε. Τους έχουν πληροφορήσει στη νεογνική μονάδα έντατικής θεραπείας, πώς το μωρό τους δε θα μπορέσει να πάει σπίτι με τη μητέρα του. Έχει ταχύπνοια και καρδιακό φύσημα. Έπιπλέον, όταν κλαίει, το πρόσωπό του και τα χεράκια του γίνονται κυανωτικά. Σήμερα, στα 1995, έχουμε τη δυνατότητα να κάνουμε σωστή διάγνωση της καρδιακής ανωμαλίας στο νεογνό, σχεδόν άμέσως μόλις υπάρξει ή υποψία, χάρη στην υπερηχοκαρδιογραφία, χωρίς την ανάγκη να κάνουμε καρδιακό καθετηριασμό και αγγειογραφία. Το νεογνό βρέθηκε να έχει πλήρη μετάθεση των μεγάλων αρτηριών της καρδιάς, μία πολύ σοβαρή συγγενή καρδιοπάθεια. Με εικόνες και διαγράμματα περιγράφω το είδος και τη σοβαρότητα της ανωμαλίας στους γονείς, τον τρόπο αντιμετώπισής της χειρουργικώς, τον κίνδυνο της έγχειρήσεως και την μετέπειτα πρόγνωση. Στην πάθηση αυτή, κατά παρέκκλιση από το φυσιολογικό, ή άορτη ξεκινά από τη δεξιά κοιλία και η πνευμονική αρτηρία από την αριστερή. Συνέπεια αυτής της αναστροφής της εκφύσεως των μεγάλων αρτηριών, είναι ότι το άνοξυγονωμένο αίμα, που έρχεται από το σώμα στη δεξιά κοιλία, αντί να πάει στους πνεύμονες για όξυγόνωση ξαναγυρίζει μέσω της άορτης στο σώμα. Αντίθετα, το όξυγονωμένο αίμα έρχεται από τους πνεύμονες στην αριστερά κοιλία και, αντί να προωθηθεί προς το σώμα, ξαναγυρίζει στους πνεύμονες. Αν δεν υπάρχει μεσοκοιλιακή ή μεσοκοιλιακή επικοινωνία μεταξύ αριστερού και δεξιού τμήματος της καρδιάς, ώστε να επιτρέψει ανάμιξη του αίματος των δύο κυκλοφοριών (σωματικής και πνευμονικής), το νεογνό είναι καταδικασμένο σε θάνατο μέσα σε μερικές ώρες ή ημέρες. Το παιδί έπιζει για λίγο, γιατί υπάρχουν ακόμα οι φυσιολογικές έμβρυϊκές επικοινωνίες μεταξύ των κόλπων (ώοειδές τρήμα) και των μεγάλων αρτηριών (άρτηριακός πόρος), και οι όποιες συνήθως κλείνουν φυσιολογικά (αν και χρειάζονται στην περίπτωσή μας). Πληροφορώ τους γονείς ότι, σήμερα, υπάρχει μία χειρουργική μέθοδος, που έχει ως αποτέλεσμα την πλήρη διόρθωση της ανωμαλίας (έγχειρηση αναστροφής των αρτηριών) με έπιτυχία 90-95%, έφόσον η έγχειρηση γίνει σε ένα μεγάλο καρδιοχειρουργικό κέντρο. Η έγχειρηση αυτή άρχισε να εφαρμόζεται μόνο τα τελευταία 10-12 χρόνια στις Η.Π.Α. και σε όρισμένες προηγμένες χώρες. Το νεογνό χειρουργήθηκε την έπομενη ημέρα, επέζησε και αναπτύσσεται φυσιολογικά.

“Η δυνατότητα, που έχουμε σήμερα, να αντιμετωπίζουμε με έπιτυχία τέτοιες σοβαρές και θανατηφόρες συγγενείς καρδιοπάθειες, δείχνει την άλματώδη και δυναμική εξέλιξη που συντελέστηκε στο διάστημα των τελευταίων δεκαετιών του 20ού αιώνα στους τομείς της παιδιατρικής καρδιολογίας και καρδιοαγγειακής χειρουργ-

γικής. Χωρίς καμία αμφιβολία, ή συμβολή τής καρδιοχειρουργικής, με την εφαρμογή καινούργιων και τις βελτιώσεις παλιών χειρουργικών επεμβάσεων σε συνδυασμό με την πρόοδο τής ιατρικής τεχνολογίας, είναι ο κύριος λόγος γι' αυτή την πρωτοφανή, στα ιατρικά χρόνια, πρόοδο των τελευταίων 50 χρόνων. Έτσι, από τους κόλπους των ειδικοτήτων τής Παιδιατρικής και τής Καρδιολογίας, προήλθε μια νέα υποειδικότητα, ή Παιδοκαρδιολογία, με κύριο αντικείμενο την περίθαλψη παιδιών, που γεννιούνται με συγγενείς καρδιοπάθειες.

Στις Η.Π.Α. σήμερα υπάρχουν —γύρω στους 1200— ειδικευμένοι παιδοκαρδιολόγοι, που προσφέρουν τις υπηρεσίες τους σε άτομα όλων των ηλικιών, από τής εμβρυϊκής μέχρι και τής νεανικής. Η πλειονότητα αυτών των ειδικών παιδοκαρδιολόγων, καθώς και των καρδιοχειρουργών με ειδική εμπειρία στη χειρουργική των συγγενών καρδιοπαθειών, είναι συνδεδεμένη με μεγάλα ιατρικά κέντρα.

ΟΡΙΣΜΟΣ — ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ — ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ

Τί είναι οι συγγενείς καρδιοπάθειες;

Είναι μορφολογικές ανωμαλίες στη διάπλαση τής καρδιάς και των αγγείων, που λαμβάνουν χώρα κυρίως κατά τις πρώτες 6 με 8 εβδομάδες τής κύησης. Υπάρχει μεγάλη ποικιλία στις ανωμαλίες αυτές, που αφορούν όλα τα τμήματα τής καρδιάς και των αγγείων. Οι δυσπλασίες αυτές μπορεί να είναι μονήρεις και άπλες, χωρίς καμία σημαντική επίπτωση στην υγεία του ατόμου, ή πολλαπλές και πολύπλοκες, με σοβαρές κλινικές συνέπειες και σε πολλές περιπτώσεις θανατηφόρες.

Έχει υπολογισθεί από έρευνες, από όλο τον κόσμο, ότι γύρω στα 8-10 παιδιά στα 1000 γεννιούνται με σημαντική συγγενή καρδιοπάθεια. Στις Η.Π.Α. έχουμε γύρω στις 25-30.000 τέτοια παιδιά κάθε χρόνο, ενώ στην Ελλάδα σήμερα υπολογίζονται σε 800-1000. Από αυτά τα παιδιά, σχεδόν τα μισά μόνο, παρουσιάζουν συμπτώματα και κλινικά ερήματα στη νεογνική ηλικία. Στα υπόλοιπα ή διάγνωση γίνεται αργότερα.

Παρά τις πρόσφατες προόδους τής αναπτυξιακής βιολογίας, οι γνώσεις μας σχετικά με την παθογένεση των συγγενών καρδιοπαθειών παραμένουν στοιχειώδεις. Έχει αποδειχθεί ότι ή διαμόρφωση τής καρδιάς στο έμβρυο διευθύνεται από μορφορρυθμιστικά γονίδια, τα όποια με τη σειρά τους, επηρεάζονται από πολίνδρομους μηχανισμούς που ελέγχουν την ανάπτυξη και αύξηση των ιστών, και ολοκληρώνεται μέσω τής μηχανικής συναρμολογήσεως των δομικών προϊόντων των γονιδίων. Οι παράγοντες αυτοί ελέγχουν τήν, από απόψεως χρόνου και χώρου, όρθη αλληλουχία

τοποθετήσεως τῶν κυττάρων καὶ τὴν ἀλληλεπίδραση τῶν ἰστῶν, ποὺ προορίζονται γιὰ τὸ σχηματισμὸ τῆς καρδιάς μὲ τέσσερις κοιλότητες.

Διαταραχὲς αὐτῶν τῶν φυσιολογικῶν μορφογενετικῶν μηχανισμῶν εἶναι ὑπεύθυνες, ἴσως, στὴν παθογένεση τῶν περισσότερων καρδιοπαθειῶν. Μερικὲς ἀνωμαλίες φαίνεται ὅτι εἶναι πρωτογενεῖς, δηλαδὴ βασικὲς ἀναπτυξιακὲς διαμαρτίες, ποὺ συμβαίνουν κατὰ τὰ πρώιμα στάδια τῆς μορφογένεσης τῆς καρδιάς, ἐνῶ ἄλλες ὀφείλονται σὲ παραμορφώσεις ἢ σὲ ἀναστολὴ ἀνάπτυξης, λόγω περιβαλλοντολογικῶν ἐπιδράσεων κατὰ τὴν ἐνδομήτριο ζωὴ. Ὡς τέτοιες ἐπιδράσεις θεωροῦνται: 1) οἱ τερατογόνες οὐσίες, ὅπως εἶναι ἡ θαλιδομίδη καὶ τὸ ρετινοϊκὸ ὀξύ, 2) δυσαναλογίες τῆς ροῆς τοῦ αἵματος στὶς διάφορες κοιλότητες τῆς ἐμβρυϊκῆς καρδιάς καὶ 3) βλάβες τοῦ μυοκαρδίου ἢ τῶν ἀγγείων ἀπὸ λοιμώδεις ἢ τοξικοὺς παράγοντες (π.χ. ἰὸς τῆς ἐρυθραῖας). Τὰ ἔμβρυα μὲ τίς πιὸ σοβαρὲς ἀνωμαλίες συνήθως ἀποβάλλονται στὸ πρῶτο τρίμηνο τῆς κηῆσεως καὶ μόνον ἕνα μικρὸ ποσοστὸ ἐμβρύων μὲ συγγενῆ καρδιοπάθεια ἐπιζεῖ καὶ φθάνει μέχρι τὸ τέλος τῆς κηῆσεως.

Ἡ ἐπικρατοῦσα μέχρι σήμερα ἄποψη, ὅτι ἡ αἰτιολογία τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν εἶναι πολυπαραγοντικὴ (multifactorial), δηλαδὴ μία πολυπλοκὴ ἀλληλεπίδραση μεταξὺ γενετικῶν καὶ περιβαλλοντικῶν παραγόντων, πρόσφατα ἄρχισε νὰ ἀμφισβητεῖται, ὕστερα ἀπὸ προσεκτικὲς μελέτες σὲ ὀρισμένα εἶδη σκυλιῶν καὶ οἰκογενειῶν μὲ ἱστορικὸ καρδιοπάθειας. Ἀποδείχθηκε, ὅτι τὸν πιὸ ἀποφασιστικὸ ρόλο στὴν ἐμφάνιση ὀρισμένων ἀνωμαλιῶν, παίζει ἡ παρουσία γενετικοῦ προδιαθετικοῦ παράγοντος (risk), δηλαδὴ ἡ προϋπαρξὴ σὲ μέλος τῆς οἰκογένειας συγγενοῦς καρδιακῆς ἀνωμαλίας. Εἶμαι βέβαιος ὅτι, στὸ μέλλον, περαιτέρω ἐπιδημιολογικὲς ἐρευνες, θὰ ἐπιβεβαιώσουν τίς παραπάνω παρατηρήσεις, δηλαδὴ ὅτι οἱ γενετικὲς ἐπιδράσεις παίζουν πιὸ σπουδαῖο ρόλο στὴν παθογένεση ἀπ' ὅ,τι νομίζαμε μέχρι τώρα. Πρὸς τὸ παρόν, μόνον 8-10% τῶν ἀσθενῶν ἔχουν ἀναγνωρίσιμη γενετικὴ αἰτιολογία, ὅπως οἱ χρωμοσωματικὲς ἀνωμαλίες ἢ ἄλλα σύνδρομα, ποὺ ὀφείλονται σὲ ἀλλοίωση ἐνὸς κυρίαρχου ἢ διπλοῦ ὑπολειπομένου γονιδίου.

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ

Οἱ πρῶτες παρατηρήσεις ἐπὶ τῆς ἐμβρυϊκῆς κυκλοφορίας ἔγιναν ἀπὸ τὸν Ἀριστοτέλη. Σὲ αὐτὸν ἀποδίδεται ἡ περιγραφὴ «παλμοῦ» ἐκκολαπτόμενου ἀβγοῦ. Ὁ Γαληνὸς ὅμως, θεωρεῖται ὡς ὁ πρῶτος ποὺ ἀναγνώρισε τὴν ὑπαρξὴ καὶ τὴ σημασία τῶν δύο φυσιολογικῶν ἐπικοινωνιῶν, ποὺ ὑπάρχουν στὴν ἐμβρυϊκὴ κυκλοφορία με-

ταξύ του δεξιού και αριστερού κόλπου (ώσειδές τρήμα) και μεταξύ πνευμονικής άρθρωσης και άρθρωσης (άρθρειακός πόρος).

Ἡ πρώτη περιγραφή συγγενούς καρδιακῆς ἀνωμαλίας βρέθηκε σὲ μία Βαβυλωνιακὴ πλάκα (μὲ σφηνοειδῆ γραφή), γραμμμένη γύρω στὰ 4000 π.Χ. Σύμφωνα μὲ μία μετάφραση ποὺ ἔγινε τὸ 1870, ἡ πλάκα φέρει τὸ ἐξῆς: «Ὅταν μία γυναίκα γεννήσει ἕνα παιδί ποὺ ἔχει τὴν καρδιά του ἀνοικτὴ, χωρὶς νὰ καλύπτεται ἀπὸ δέρμα, ἡ χώρα θὰ ὑποφέρει ἀπὸ πολλές συμφορές». Ἡ ἀνωμαλία στὴν ὁποία ἀναφέρεται ἡ πλάκα φαίνεται νὰ περιγράφει μία πολὺ σπάνια συγγενὴ πάθηση ποὺ λέγεται «ἐκτοπος καρδία» (ectopia cordis).

Κατὰ τὴ διάρκεια τοῦ Μεσαίωνα καὶ μέχρι τῶν ἀρχῶν τῆς Ἀναγεννήσεως αἱ νεκροψίες στὸν ἄνθρωπο ἀπαγορεύονταν. Ἀπόθυμα, καὶ μόνο σὲ εἰδικές περιπτώσεις, ἄρχισαν νὰ ἐπιτρέπονται λίγο ἀργότερα. Τὸ ἔτος 1513, πρῶτος ὁ Leonardo Da Vinci, σὲ ἕνα μικρὸ σχεδιάγραμμά του, περιέγραψε τὴν μεσοκολπικὴ ἐπικοινωνία. Εἶναι ἀξιοσημείωτο τὸ γεγονός, ὅτι ἡ πρώτη νεκροψία στὸν Νέο Κόσμο ἔγινε στὸν Ἅγιο Δομήνικο, τὸ ἔτος 1533. Τὴ ζήτησε νὰ γίνει ἕνας καθολικὸς κληρικὸς, ποὺ ἤθελε νὰ μάθει ἐὰν ἕνα ζεῦγος σιαμαίων «εἶχαν μία ἢ δύο ψυχές!!!». Κατὰ τὴ διάρκεια τῶν τριῶν αἰῶνων ποὺ ἀκολούθησαν, βρίσκει κανεὶς μόνο μερικὲς μεμονωμένες ἀνατομο-παθολογικὲς περιγραφὲς συγγενῶν καρδιοπαθειῶν, ἰδιαιτέρα μετὰ τὴ μεγάλη ἀνακάλυψη τῆς «κυκλοφορίας τοῦ αἵματος» ἀπὸ τὸν William Harvey, τὸ ἔτος 1628. Σοβαρὲς προσπάθειες γιὰ συσχέτιση συμπτωμάτων καὶ σημείων μὲ συγκεκριμένες παθολογοανατομικὲς ὀντότητες ἄρχισαν νὰ ἐμφανίζονται γιὰ πρώτη φορὰ τὸν περασμένο αἰῶνα. Τὸ ἔτος 1888 ὁ Fallot, ἀπὸ τὴν Μασσαλία, πρῶτος ἔκανε κλινικὴ διάγνωση τῆς ἀνωμαλίας —προτοῦ πεθάνει ὁ ἀσθενὴς ἀπὸ μία σοβαρὴ κυανωτικὴ καρδιοπάθεια—, ποὺ πῆρε ἀργότερα τὸ ὄνομά του «τετραλογία τοῦ Fallot». Ἄλλὰ ὅλες αὐτὲς οἱ κλινικὲς καὶ παθολογικὲς περιγραφὲς τῶν ἀνωμαλιῶν ἦταν κυρίως ἀκαδημαϊκοῦ ἐνδιαφέροντος, γιὰτὶ δὲν ὑπῆρχε καμία θεραπεία. Ἡ πλειονότητα τῶν παιδιῶν αὐτῶν πέθαιναν πολὺ νωρὶς στὴ βρεφικὴ ἡλικία, ὅπως συμβαίνει καὶ σήμερα στὶς ὑποανάπτυκτες χώρες, ἐνῶ αὐτὰ ποὺ ζοῦσαν ἐθεωροῦντο ὡς σπάνιες «ἀξιοπεριεργες» περιπτώσεις. Ἡ ἐπιστημονικὴ μελέτη τῶν συγγενῶν ἀνωμαλιῶν τῆς καρδιάς ἀγνοήθηκε ἀπὸ τὴν πλειονότητα τῶν ἰατρῶν τῆς ἐποχῆς, γιὰ τὸ λόγο, ὅτι δὲν εἶχαν νὰ προσφέρουν τίποτα στὸν ἀσθενή, ἐκτὸς ἀπὸ γενικὲς συμβουλὲς σχετικὲς μὲ τὴν πρόγνωση. Αὐτὴ ἡ διάθεση καθαρὰ ἀνταναντακῆται στὸ πρῶτο ἐγχειρίδιο παιδιατρικῆς τοῦ καθηγητοῦ τοῦ Harvard, Thomas Morgan Roch, τὸ 1896, ποὺ ἀφιέρωσε μόνο 7 ἀπὸ τὶς 1100 σελίδες τοῦ βιβλίου του στὶς συγγενεῖς καρδιοπάθειες!!!

Ἡ σύγχρονη ἐποχὴ τῆς σοβαρῆς μελέτης τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν ἀρχίζει κατὰ τὴν εἴσοδο τοῦ 20οῦ αἰῶνα μὲ τὶς ἔρευνες τῆς Maude E. Abbott, ἱατροῦ, καναδικῆς καταγωγῆς. Ἡ μεγάλη συνεισφορά της σημειώθηκε μὲ τὴν ἔκδοση, τὸ 1936, τοῦ κλασικοῦ της ἔργου «Atlas of Congenital Heart Disease».

Στὸ μνημειῶδες αὐτὸ ἔργο περιγράφει λεπτομερῶς τὰ εὐρήματά της, βασισιμέ-να πάνω σὲ 1000 παθολογοανατομικὰ παρασκευάσματα καὶ μᾶς δίνει, γιὰ πρώτη φορά, μία ὀρθολογικὴ ταξινόμηση τῶν ἀνωμαλιῶν καθὼς καὶ ἄλλες πολὺτιμες πληροφορίες σχετικὰ μὲ τὴν ἐξέλιξη καὶ πρόγνωση κάθε βλάβης ξεχωριστά.

Ἄλλὰ αὐτό, ποὺ ἀνοίξε τὸ δρόμο στὴ σύγχρονη ἐποχὴ τῆς καρδιοαγγειακῆς χειρουργικῆς καὶ παιδοκαρδιολογίας, ἦταν ἡ πρώτη ἐπιτυχῆς ἀπολίνωση τοῦ ἀρτηριακοῦ πόρου σὲ ἓνα κοριτσάκι 7 1/2 χρονῶν, στὸ Νοσοκομεῖο Παίδων τῆς Βοστώνης, τὸ 1938. Ἐνας νεαρὸς χειρουργός, ὁ Robert Cross, μὲ τὴν ἐνθάρρυνση τοῦ παιδιά-τρου J. P. Hubbard καὶ χωρὶς τὴν ἔγκριση τοῦ διευθυντοῦ του, ποὺ βρισκόταν σὲ ἄδεια, ἔγραψε πραγματικὰ ἱατρικὴ ἱστορία. Τὸ 1945 οἱ Crafoort καὶ Nylin στὴ Σουηδία καὶ οἱ Cross καὶ Hufnagel στὶς Η.Π.Α., ἀνακοίνωσαν ἐπιτυχεῖς χειρουργικὲς ἐπεμβάσεις στὴ στένωση τοῦ ἰσθμοῦ τῆς ἀορτῆς. Ἐνα χρόνο πρὶν, ὁ Alfred Blalock καὶ ἡ Helen Taussig στὴ Βαλτιμόρη, ἔκαναν γιὰ πρώτη φορά ἐγχείρηση σὲ ἓνα κυανωτικὸ μωρὸ 15 μηνῶν μὲ τετραλογία τοῦ Fallot. Ἀπομόνωσαν τὴν ὑποκλείδιο ἀρτηρία (αὐτὴ ποὺ αἱματώνει τὸ ἄνω ἄκρον) καὶ τὴν ἀναστόμωσαν μὲ τὴν πνευμονικὴ ἀρτηρία, ἔτσι, ὥστε περισσότερο ἀνοξυγόνωτο αἷμα νὰ εἰσέρχεται στὴν πνευμονικὴ κυκλοφορία καὶ νὰ βελτιώνει τὴν ὀξυγόνωση τοῦ παιδιοῦ. Οἱ τρεῖς αὐτὲς ἐγχειρήσεις, δύο ἐπιδιορθωτικὲς καὶ μία βοηθητικὴ, ὅλες ἐξωκαρδιακές, ἔδωσαν τὸ ἐρέθισμα στοὺς κλινικοὺς παιδιατροὺς νὰ κάνουν ἀκριβεῖς διαγνώσεις τῶν ἀνωμαλιῶν.

Ἐτσι, στὴ δεκαετία τοῦ '40, μπορούμε νὰ ποῦμε ὅτι ἀρχισε ἡ σύγχρονη ἐποχὴ τῆς καρδιοχειρουργικῆς καὶ παιδιατρικῆς καρδιολογίας, ὅπως τὴν ξέρουμε σήμερα.

Θὰ πρέπει νὰ ἀναφερθῶ ἰδιαίτερα στὴν Helen Taussig, ποὺ ἦταν ἡ διευθύντρια τῆς παιδοκαρδιακῆς κλινικῆς τοῦ Νοσοκομείου Johns Hopkins, τῆς Βαλτιμόρης. Κατὰ τὸ διάστημα τῆς μακρᾶς σταδιοδρομίας της, ἡ συμβολὴ της στὴν ἀνάπτυξη τῆς παιδοκαρδιολογίας ὑπῆρξε μοναδική. Οἱ σημαντικὲς παρατηρήσεις της σχετικὰ μὲ τὴν κλινικὴ εἰκόνα, τὴ διάγνωση, παθοφυσιολογία καὶ ἐξέλιξη, σχεδὸν ὅλων τῶν καρδιακῶν ἀνωμαλιῶν, ἔδωσαν, τὴν ἐποχὴ ἐκείνη τὶς βάσεις γιὰ ὅλους τοὺς ἐνδιαφερόμενους γιὰτροὺς. Ἡ πρώτη ἔκδοση τοῦ κλασικοῦ βιβλίου της «Congenital Malformations of the Heart», τὸ ἔτος 1947, ἦταν γιὰ τὴν ἐποχὴ ἐκείνη ἓνα μεγάλο

έπιτευγμα. Έξαιτίας τῆς διεθνοῦς φήμης τῆς, γιατροὶ ἀπὸ ὅλο τὸν κόσμον ἔρχονταν στὴν κλινικὴ τῆς γιὰ νὰ παρακολουθήσουν καὶ νὰ δοῦν μὲ τὰ μάτια τους τὶς καινούργιες ἐγχειρήσεις. Οὐμᾶμαι, πολὺ καλὰ, ὡς πεμπτοετῆς φοιτητῆς τῆς ἰατρικῆς στὴ Θεσσαλονίκη, ὅταν ὁ καθηγητῆς μας τῆς παθολογίας, ἀείμνηστος Κάρολος Ἀλεξανδρίδης, μᾶς ἔφερε στὸ μάθημα τὸ βιβλίον τῆς Taussig, γιὰ νὰ μᾶς τὸ δείξει καὶ νὰ μᾶς μιλήσει μὲ θαυμασμό καὶ κατάπληξη γιὰ τὶς πρωτοπόρες ἐγχειρήσεις, πού ἄρχιζαν νὰ ἐφαρμόζονται στὰ κυανωτικὰ παιδιὰ μὲ τετραλογία τοῦ Fallot.

Χωρὶς ἀμφιβολία, ὅμως, ἡ εἰσαγωγή τοῦ καρδιακοῦ καθετηριασμοῦ καὶ τῆς ἀγγειοκαρδιογραφίας ἔδωσε μία καινούργια διάσταση στὴν ἔρευνα τῆς φυσιολογικῆς καὶ παθολογικῆς κυκλοφορίας. Γιὰ πρώτη φορὰ εἴμασταν σὲ θέση νὰ βλέπουμε ἀγγειογραφικὲς εἰκόνες τῶν περισσώτερων ἀνωμαλιῶν. Ἐφαρμόζοντας βασικούς νόμους τῆς φυσικῆς (ὕδραυλικῆς καὶ ρεολογίας), κατορθώθηκε νὰ τεθεῖ ἡ ἐπιστημονικὴ βάση τῆς παθοφυσιολογίας τῶν διαφόρων κλινικῶν σημείων καὶ τῶν συμπτωμάτων ὅλων σχεδὸν τῶν συγγενῶν ἀνωμαλιῶν. Ἐδῶ, θὰ κάνω μία παράφραση τῶν λόγων ἑνὸς καρδιοχειρουργοῦ συναδέλφου μου, πού συνήθιζε νὰ ἐκφράζεται πάντοτε μὲ θαυμασμό, γιὰ τὶς ἐπιτεύξεις μας, στὸν τομέα αὐτὸ καὶ ἔλεγε: «Οἱ συγγενεῖς καρδιοπάθειες εἶναι ἴσως μία ἀπὸ τὶς λίγες περιοχὲς τῆς κλινικῆς ἰατρικῆς πού ἡ ἰατρικὴ πλησιάζει τὰ ὅρια τῆς καθαρῆς ἐπιστήμης». Πράγματι, οἱ κλινικὲς διαγνώσεις ἔχουν πιὰ τὴν βάση τους σὲ ἐπιστημονικὰ δεδομένα καὶ μετρήσεις καὶ ὄχι σὲ εἰκασίες καὶ θεωρίες!!!

Ὁ Γερμανὸς ἰατρός Forssman, τὸ 1929, ἦταν ὁ πρῶτος πού, χρησιμοποιώντας ἕναν οὐρητηρικὸ καθετήρα στὸν ἑαυτὸ του, ἀπέδειξε ὅτι μπορεῖ κανεὶς νὰ πλησιάζει τὴν καρδιὰ ἐν ζωῇ, μὲ τὴν εἰσαγωγή ἑνὸς λεπτοῦ σωλῆνος σὲ φλέβα τοῦ ἄνω ἄκρου. Μὲ τὴ βοήθεια μίας νοσοκόμας ἔκανε μία τομὴ στὴ φλέβα τοῦ ἀριστεροῦ του χειριοῦ καί, ἀφοῦ ἔβαλε μέσα τὸν καθετήρα, τὸν προώθησε γύρω στὰ 30 ἑκατοστά. Ἐπειτα κατέβηκε στὸ ἀκτινολογικὸ ἐργαστήριον, πού βρισκόταν στὸν κάτω ὄροφος, καὶ μὲ ἀκτινολογικὸ ἔλεγχο προώθησε τὸν καθετήρα μέχρι 60 ἑκατοστά καὶ πῆρε μία ἀκτινογραφία, γιὰ νὰ ἀποδείξει ὅτι ἡ κορυφὴ τοῦ καθετήρα βρισκόταν μέσα στὴν καρδιὰ!!!

Δέκα χρόνια, ἀργότερα, χρησιμοποιώντας τὴν τεχνικὴ τοῦ Forssman, οἱ Courmand καὶ Richards, στὴ Νέα Ὑόρκη, ἄρχισαν νὰ μελετοῦν ἀσθενεῖς μὲ σόκ (shock). Δὲ χρειάσθηκε πολὺ χρόνος, γιὰ νὰ χρησιμοποιηθεῖ ἡ ἴδια μέθοδος στὴ μελέτη τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν. Τὸ 1956 δόθηκε τὸ βραβεῖο Nobel Φυσιολογίας καὶ Ἰατρικῆς στοὺς τρεῖς αὐτοὺς πρωτοπόρους τοῦ καρδιακοῦ καθετηριασμοῦ.

Ἡ πιθανότητα, ὅτι σχεδὸν ὅλες οἱ καρδιακὲς συγγενεῖς ἀνωμαλίες, καθὼς καὶ μερικὲς ἐπίκτητες βαλβιδικὲς παθήσεις, μπορεῖ νὰ διορθωθοῦν ἢ νὰ βελτιωθοῦν, ἦταν πραγματικὰ μεγάλη πρόκληση γιὰ τοὺς πρὸ τολμηροὺς καρδιοχειρουργοὺς καὶ καρδιολόγους τῆς ἐποχῆς. Ἀλλά, γιὰ νὰ γίνεῖ πραγματικότητα κάτι τέτοιο, θὰ ἔπρεπε νὰ ἀνοιχθεῖ ἡ καρδιά. Αὐτὸ ἦταν ἀδύνατο, χωρὶς τὴ χρήση τῆς καρδιοπνευμονικῆς συσκευῆς (ἐξωσωματικὴ κυκλοφορία).

Ἐπιτυχεῖς προσπάθειες χειρουργικῆς θεραπείας στενωτικῶν βαλβίδων, ὅπως τῆς πνευμονικῆς καὶ τῆς μιτροειδοῦς, εἶχαν ἤδη γίνεῖ μερικὰ χρόνια νωρίτερα, πρὶν τὴν εἰσαγωγή τῆς ἐξωσωματικῆς κυκλοφορίας. Ἡ πρώτη ἐπιτυχῆς διόρθωση μεσοκολπικῆς ἐπικουινωνίας, μὲ χρήση τῆς καρδιοπνευμονικῆς συσκευῆς, ἔγινε τὸ 1953 ἀπὸ τὸν Gibbon, στὴ Φιλαδέλφεια, ὁ ὁποῖος ἀφιέρωσε πολλὰ χρόνια γιὰ τὴν τελειοποίηση τῆς συσκευῆς αὐτῆς. Τὸ 1954, ὁ Lillehei, στὴ Μιννεάπολη, γιὰ πρώτη φορὰ ἔκλεισε μεσοκοιλιακὰ τρήματα, χρησιμοποιώντας τὴν τεχνικὴ τῆς ἀνοιχτῆς καρδιάς. Ἐνα χρόνο ἀργότερα ὁ ἴδιος καὶ ὁ Kirklin, τῆς κλινικῆς Mayo, ἦταν οἱ πρῶτοι ποὺ ἐπιχείρησαν ὀλικὴ διόρθωση τετραλογίας τοῦ Fallot.

Οἱ πρωτοποριακὲς αὐτὲς ἐπιτυχίαι τῆς καρδιοχειρουργικῆς ἔγιναν αἰτία δημιουργίας μεγάλων διαγνωστικῶν καὶ ἐκπαιδευτικῶν κέντρων στὶς Η.Π.Α. καὶ στὴν Εὐρώπη. Κατὰ τὴ διάρκεια τῆς ἴδιας περιόδου, δηλαδὴ τῆς δεκαετίας τοῦ '50, οἱ παιδοκαρδιολόγοι ἄρχισαν νὰ ἀντιλαμβάνονται, ὅτι οἱ προσπάθειές τους θὰ ἔπρεπε νὰ ἐπικεντρωθοῦν στὴ βρεφικὴ ἡλικία, ὅπου ἡ νοσηρότητα καὶ θνησιμότητα ἦταν ἡ μεγαλύτερη. Ὁ Richard Rowe, ἀπὸ τὸ Τορόντο καὶ ὁ Forrest Adams, ἀπὸ τὸ Λὸς Ἀντζελες (δάσκαλοί μου καὶ οἱ δύο), ἦσαν οἱ πρῶτοι ποὺ διεπίστωσαν τὴ σπουδαιότητα τοῦ προβλήματος, ἰδιαίτερα στὸ νεογνὸ, πράγμα τὸ ὁποῖο ἔκανε πρὸ ἐπιτακτικὴ τὴν ἀνάγκη ἐκπαίδευσως παιδιάτρων στὴν καρδιολογία γιὰ τὴν εἰδικὴ νοσηλεία τῶν βρεφῶν. Ἡ παιδοκαρδιολογία ἦταν ἡ πρώτη παιδιατρικὴ ὑποειδικότητα ποὺ ἀναγνωρίστηκε ἐπίσημα στὶς Η.Π.Α. τὸ 1961. Οἱ προϋποθέσεις, γιὰ τὴν ἀπόκτηση τῆς ὑποειδικότητας τὴν ἐποχὴ ἐκείνη, ἦταν ἐκπαίδευση δύο χρόνων στὴ γενικὴ παιδιατρικὴ καὶ ἄλλων δύο στὴν παιδοκαρδιολογία σὲ ἀναγνωρισμένο κέντρο.

Στὶς ἐπόμενες δεκαετίες ἔγιναν ἀλματώδεις πρόοδοι στὶς διαγνωστικὲς καὶ χειρουργικὲς μεθόδους καὶ στὴ μετεγχειρητικὴ ἐντατικὴ νοσηλεία. Ἰδιαίτερος, βρέφη κάτω τοῦ ἑνὸς ἔτους, λόγω τοῦ μικροῦ τους μεγέθους καὶ τῶν ἀρχικῶν ἀτελειῶν τῆς καρδιοπνευμονικῆς συσκευῆς, εἶχαν μεγάλη ἐγχειρητικὴ θνησιμότητα. Περὶ τὰ τέλη τῆς δεκαετίας τοῦ '60, ὁ Mori, στὴν Ἰαπωνία, εἰσήγαγε τὴ μέθοδο τῆς βαθιᾶς ὑποθερμίας (deep hypothermia) καὶ διακοπῆς τῆς κυκλοφορίας τοῦ αἵματος (cir-

culatory arrest) για 45-60 λεπτά τῆς ὥρας, για βρέφη κάτω τοῦ ἑνὸς ἔτους, χωρίς τὴ χρήση καρδιοπνευμονικῆς συσκευῆς. Ἡ τεχνικὴ αὐτὴ μὲ συνεχεῖς τελειοποιήσεις, πρῶτα ἀπὸ τὸν Brian Barrat-Boyes στὴ Νέα Ζηλανδία καὶ ἀργότερα ἀπὸ τὸν Castaneda στὴ Βοστώνη κ.ἄ., ἐφαρμόζεται ἐπιτυχῶς μέχρι σήμερα. Ἀργότερα, βελτιώσεις στὴν προστάσια τοῦ μυοκαρδίου μὲ τὴ χρησιμοποίησι καρδιοπληγίας κατὰ τὴ διάρκεια τῆς ἐγχειρήσεως, καὶ ἡ χρήση τοῦ ἀναπνευστήρα κατὰ τὴ μετεγχειρητικὴ περίοδο, ἔδωσαν τὴ δυνατότητα στοὺς χειρουργοὺς νὰ ἐκτελοῦν ἐπιτυχῶς ἐγχειρήσεις σὲ ὄλοένα μικρότερα σὲ μέγεθος βρέφη καὶ μὲ πιὸ πολὺπλοκας ἀνωμαλίες. Σήμερα, στὶς Η.Π.Α., ἡ χειρουργικὴ θνησιμότητα βρεφῶν μὲ κάθε εἶδους συγγενῆ καρδιοπάθεια, ἔχει ἐλαττωθεῖ γύρω στὸ 10-15% ἀπὸ τὸ 40% ποὺ ἦταν στὴ δεκαετία τοῦ '60.

Μία ἀπὸ τίς πιὸ σοβαρὲς κυανωτικὲς καρδιοπάθειες για τὴν ὁποία για πολλὰ χρόνια δὲν ὑπῆρχε θεραπεία ἦταν ἡ πλήρης μετάθεσι τῶν μεγάλων ἀρτηριῶν (ἡ ἀνωμαλία ποὺ ἀνέφερα στὴν ἀρχὴ τῆς ὀμιλίας). Ἡ καρδιοπάθεια αὐτὴ ὀδηγεῖ συνήθως μέσα σὲ μερικὲς ἡμέρες στὸ θάνατο, λόγω βαριαῆς ὑποξαιμίας, ἐκτὸς ἀν συνυπάρχει μεσοκολπικὴ ἢ μεσοκοιλιακὴ ἐπικοινωνία. Δυστυχῶς, τέτοια ἐπικοινωνία λείπει σὲ πάνω ἀπὸ 75% τῶν περιπτώσεων. Ὁ William Rashkind ἀπὸ τὴ Φιλαδέλφεια, ἕνας παιδοκαρδιολόγος μὲ μεγάλη τόλμη καὶ φαντασία, ἔπειτα ἀπὸ ἀρκετὰ χρόνια πειραματικῆς ἐργασίας, ἐπινόησε για πρώτη φορὰ τὴ μέθοδο δημιουργίας μεσοκολπικῆς ἐπικοινωνίας χωρίς θωρακοτομή, χρησιμοποιώντας ἕνα καθετήρα ποὺ ἔφερε ἕνα μπαλόνι στὴν ἄκρη του. Μέχρι τότε, χειρουργικὲς προσπάθειες για τὸν ἴδιο σκοπὸ συνοδεύονταν μὲ πολὺ μεγάλη θνησιμότητα. Ὁ καθετήρας μὲ τὸ μπαλόνι ξεφούσκωτο, προωθείται ἀπὸ τὸν δεξιὸ κόλπο στὸν ἀριστερό, μέσω τοῦ ὠοειδοῦς τρήματος. Μετὰ τὸ φούσκωμα τοῦ μπαλονιοῦ ὁ καθετήρας σύρεται ἀπότομα ἀπὸ τὸν ἀριστερὸ στὸ δεξιὸ κόλπο καὶ ὡς ἐκ τούτου προκαλεῖ ρήξι τοῦ μεσοκολπικοῦ διαφράγματος, μὲ ἀποτέλεσμα τὴ διεύρυνσι τοῦ ὠοειδοῦς τρήματος.

Αὐτὴ ἡ ἐπέιγουσα καὶ σωτήρια για τὸ νεογνὸ ἐπέμβασι, ποὺ ἄρχισε νὰ ἐφαρμόζεται στὰ τέλη τῆς δεκαετίας τοῦ '60 σχεδὸν σὲ ὅλο τὸν ἀνεπτυγμένο κόσμο, εἶχε ὡς ἀποτέλεσμα τὴν ἐπιβίωσι μεγάλου ἀριθμοῦ νεογνῶν, τὰ ὁποία ἀργότερα θὰ μποροῦσαν νὰ χειρουργηθοῦν ὀριστικὰ μὲ ἀναστροφὴ τῆς ἐνδοκολπικῆς ροῆς τοῦ αἵματος (ἐνδοκαρδιακὴ διόρθωσι). Ὅπως ἀνέφερα προηγουμένως, σήμερα τὰ περισσότερα νεογνὰ ὑποβάλλονται στὴν πιὸ «φυσιολογικὴ» χειρουργικὴ ἐπέμβασι, δηλαδὴ ἀναστροφὴ τῶν μεγάλων ἀρτηριῶν (arterial switch operation). Μὲ τὴν πάροδο τοῦ χρόνου, σημειώθηκαν παρόμοιες βελτιώσεις στὴ διαγνωστικὴ καὶ θεραπευτικὴ ἀγωγὴ ὄλων τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν.

Οί δραστηριότητες τοῦ Rashkind συνεχίστηκαν τὰ ἐπόμενα χρόνια, μὲ σκοπὸ τὴ θεραπεία ἀπλῶν ἀνωμαλιῶν, χρησιμοποιώντας πάλι τὸν καθετήρα στὸ αἰμοδυναμικὸ ἐργαστήριο. Ἀπόφραξὴ τοῦ ἀρτηριακοῦ πόρου καὶ τῆς ἐνδοκολπικῆς ἐπικοινωνίας ἔγινε πραγματικότητα στὰ χέρια τοῦ Rashkind, χωρὶς τὴν ἀνάγκη θωρακοτομῆς.

Σήμερα, σὲ πολλὰ κέντρα ἐφαρμόζοντας τὶς ἴδιες μεθόδους καὶ βελτιωμένον ἐξοπλισμό, πολλὲς ἀπὸ τὶς στενωτικὲς βαλβιδοπάθειες καὶ ἀγγειακὲς στενώσεις θεραπεύονται μὲ μπαλονοκαθετήρα, στὸ ἐργαστήριον καρδιακοῦ καθετηριασμοῦ καὶ ὄχι στὸ χειρουργεῖο. Ἐπίσης, ὀρισμένες ἀπλὲς ἐνδοκαρδιακὲς ἐπικοινωνίες, καθὼς καὶ ὁ ἀνοικτὸς ἀρτηριακὸς πόρος, ἀποφράσσονται ἐπιτυχῶς μὲ εἰδικούς προσθετικούς μηχανισμούς ποὺ τοποθετοῦνται στὸ σημεῖο τῆς ἀνωμαλίας (umbrella and button devices). Ἡ γνωστὴ σὲ ὅλους σας ἐπέμβαση, ἡ καλουμένη ἀγγειοπλαστικὴ τῶν στεφανιαίων ἀρτηριῶν, δὲν εἶναι παρὰ μία ἐπέκταση τῶν ἰδίων μεθόδων.

Σταθμὸς στὴν ἀντιμετώπιση τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν, ἰδιαιτέρα τῆς νεογενικῆς περιόδου, ἦταν καὶ εἶναι ἡ εἰσαγωγή τῆς προσταγλανδίνης E₁, μίας φυσιολογικῆς χημικῆς οὐσίας ποὺ ἔχει τὴν ἰκανότητα νὰ χαλαρῶνει τὸ λεῖο μῦ τοῦ τοιχώματος τοῦ ἀρτηριακοῦ πόρου. Τὸ ἀγγεῖο αὐτὸ ἐνώνει τὴν πνευμονικὴ ἀρτηρία μὲ τὴν ἀορτὴ καὶ εἶναι ἀπαραίτητο στὴ φυσιολογικὴ λειτουργία τῆς ἐμβρυϊκῆς κυκλοφορίας. Ἀπὸ ἔρευνες ποὺ κάναμε, πρὶν ἀπὸ 30 χρόνια χρησιμοποιώντας τὴν ὀμφαλικὴ ἀρτηρία, διαπιστώσαμε ὅτι ὁ ἀρτηριακὸς πόρος μέσα σὲ 24 μὲ 48 ὥρες, μετὰ τὴ γέννηση, συστέλλεται καὶ κλείνει φυσιολογικά, ἀπομονώνοντας ἔτσι τὴν πνευμονικὴ ἀπὸ τὴ σωματικὴ κυκλοφορία. Δυστυχῶς, ὅμως, παρὰ τὸ γεγονός ὅτι χρειάζεται νὰ παραμείνει ἀνοικτὸς γιὰ τὴν ἐπιβίωση τῶν νεογνῶν μὲ ὀρισμένες σοβαρὲς καρδιοπάθειες, ὁ πόρος ἀκολουθώντας τοὺς (νόμους τῆς φύσεως) συστέλλεται καὶ κλείνει, μὲ ἀποτέλεσμα τὸ θάνατο τοῦ μωροῦ. Καὶ αὐτό, γιὰ τὴν καρδιοπάθειες αὐτές, ἡ παρουσία τοῦ ἀνοικτοῦ πόρου εἶναι ἀπαραίτητη γιὰ τὴν προμήθεια αἵματος στοὺς πνεύμονες κυανωτικῶν νεογνῶν, ἢ τὴ διοχέτευση αἵματος στὴ σωματικὴ κυκλοφορία σὲ παιδιὰ μὲ ὀρισμένους τύπους ἀνωμαλιῶν ποὺ προκαλοῦν καρδιακὴ ἀνεπάρκεια. Διατηρώντας τὸν ἀρτηριακὸ πόρο ἀνοικτό, μὲ τὴν ἐνδοφλέβια χορήγηση προσταγλανδίνης, ἡ γενικὴ κατάσταση τοῦ μωροῦ σταθεροποιεῖται καὶ δὲν ὑπάρχει πιά ἀνάγκη νὰ γίνῃ ἡ διαγνωστικὸς καθετηριασμός, ἢ ἐπείγουσα χειρουργικὴ ἐπέμβαση «ἐν μέσῳ νυκτός» σὲ ἓνα πολὺ βαρὶὰ ἄρρωστο νεογνὸ καὶ πολλὰς φορὲς ἐτοιμοθάνατο. Ἡ χρῆση τῆς προσταγλανδίνης ὄχι μόνον ἔκανε τὴ ζωὴ τοῦ παιδοκαρδιολόγου καὶ τοῦ καρδιοχειρουργοῦ πιὸ ὑποφερτὴ, ἀλλὰ καὶ μείωσε σημαντικὰ τὴ θνησιμότητα αὐτῶν τῶν νεογνῶν.

Κατά την ίδια σχεδόν περίοδο —τέλη τῆς δεκαετίας τοῦ '70—, ἡ εἰσαγωγή τῆς δισ-διάστατης ὑπερηχοκαρδιογραφίας (2-D echocardiography) καὶ ἀργότερα ὁ συνδυασμὸς τῆς μετὴν τεχνολογία Doppler, ἐπέφερε μίαν πραγματικὴν ἐπανάσταση στὶς διαγνωστικὲς ἰκανότητες τοῦ καρδιολόγου καὶ στὴν ἐν γένει ἀσκηση τῆς παιδοκαρδιολογίας. Ἡ καρδιὰ καὶ τὰ μεγάλα ἀγγεῖα γίνονται, πλέον, ὄρατὰ ἀπ' ἔξω, χωρὶς τὴν ἀνάγκη νὰ προσφεύγει κανεὶς στὴν ἀγγειοκαρδιογραφία καὶ στὸν καρδιακὸ καθετηριασμὸ. Μὲ τὶς τεχνολογικὲς βελτιώσεις οἱ εἰκόνες ἔγιναν καθαρότερες καί, μετὴν εἰσαγωγή τῆς ἐγχρωμῆς τεχνολογίας τοῦ Doppler, μπορεῖ κανεὶς νὰ ἐντοπίσει ὄχι μόνον τὴ θέση τῶν ἀνωμαλιῶν, ἀλλὰ καὶ νὰ ἐκτιμήσει τὴ βαρύτητα στενωτικῶν καὶ ἀνεπαρκῶν βαλβιδοπαθειῶν.

Ἡ πλειονότητα τῶν βαρέως πασχόντων βρεφῶν δὲν χρειάζεται πλέον νὰ ὑπόκειται σὲ παρατεταμένους διαγνωστικούς καθετηριασμούς, μὰ πού ἡ διάγνωση μπορεῖ νὰ γίνῃ γρήγορα, χωρὶς κανέναν κίνδυνο μετὴν ὑπερηχοκαρδιογραφία.

Ἡ νέα γενιὰ τῶν καρδιολόγων καὶ καρδιοχειρουργῶν, χωρὶς ἀμφιβολία, εἶναι πιὸ καλότυχη, γιατί μπορεῖ νὰ βασίζεται κυριολεκτικὰ στὶς διαγνώσεις τοῦ ὑπερηχοκαρδιογράφου. Ἀπ' τὴν ἄλλη μεριά, ὅμως, οἱ κλινικὲς διαγνωστικὲς ἰκανότητες τοῦ γιαιτροῦ-καρδιολόγου, πού παλιὰ κυρίως βασιζόνταν στὴν προσεκτικὴ ἀκρόαση τοῦ ἀσθενοῦς, σιγά-σιγά ἀρχίζουν νὰ ἀτονοῦν. "Ἐχω τὴν ἐντύπωση πὼς τὰ χέρια καὶ τὸ στηθοσκόπιο, ἐργαλεῖα τοῦ παλιοῦ γιαιτροῦ, ἄρχισαν νὰ χάνουν τὴ σπουδαιότητα πού εἶχαν στὸ παρελθόν. Ἴσως εἶναι καὶ αὐτὸ ἓνα σημάδι ἀπὸ τὶς ἀναπόφευκτες ἀλλαγές πού μᾶς ἐπιφυλλάσει τὸ μέλλον!

Σύμφωνα μετὸ πρόσφατες στατιστικὲς ὁ ἀριθμὸς τῶν καρδιακῶν καθετηριασμῶν ἔχει ἐλαττωθεῖ κατὰ 40%, μετὰ τὴν ἐφαρμογὴ τῆς ὑπερηχοκαρδιογραφίας. Ἀλλά, ὁ ὀλιγὸς ἀριθμὸς ἐπεμβάσεων, πού γίνονται στὸ ἐργαστήριο καθετηριασμοῦ παραμένει ἀμετάβλητος. Αὐτὸ ὀφείλεται κυρίως στὸν αὐξανόμενον ἀριθμὸ θεραπευτικῶν καρδιακῶν καθετηριασμῶν.

Κατὰ τὴν περίοδο τῆς δεκαετίας τοῦ '80, στὴ διάρκεια τῆς ὁποίας οἱ παιδοκαρδιολόγοι ἄρχισαν νὰ χρησιμοποιοῦν τὴν τεχνικὴ τοῦ καρδιακοῦ καθετηριασμοῦ ὡς μέσον ὀριστικῆς θεραπείας ἀπλῶν ἀνωμαλιῶν, οἱ συνάδελφοί μας καρδιοχειρουργοὶ συνέχισαν νὰ κάνουν μεγάλες προσπάθειες στὴν ἀνεύρεση νέων χειρουργικῶν τεχνικῶν καὶ ἐγχειρήσεων μετὰ σκοπὸ νὰ μὴ μείνει καμία καρδιοπάθεια, ἀκόμα καὶ ἡ πιὸ πολύπλοκη, χωρὶς ἐλπίδα χειρουργικῆς θεραπείας. Σήμερα, στὶς Η.Π.Α., τὰ 95% τῶν παιδιῶν πού γεννιοῦνται μετὰ σχετικῶς σοβαρὴ συγγενὴ καρδιοπάθεια μπορεῖ νὰ ὑποστοῦν χειρουργικὴ ἐπέμβαση ἢ διορθωτικὴ ἢ ἀνακουφιστικὴ (palliative).

Στό ποσοστό αυτό περιλαμβάνονται πολύπλοκες και μη διορθώσιμες περιπτώσεις, ακόμα και θανατηφόρες άνωμαλίες, για τις οποίες σε όρισμένα κέντρα συνιστώνται μεταμοσχεύσεις καρδιάς ή και πνευμόνων.

Μία τέτοια, πολύ σοβαρή άνωμαλία, είναι το λεγόμενο σύνδρομο της υποπλαστικής άριστεράς καρδιάς (Hypoplastic left heart syndrome). Τα νεογνά που πάσχουν από αυτό το σύνδρομο θεωρούνται ανεγχείρητα και πεθαίνουν μέσα σε λίγες ημέρες. Οί άριστερές κοιλιότητες της καρδιάς είναι υποπλαστικές και πολύ συχνά συνυπάρχει άτρησία της μιτροειδοῦς ή και της άορτικής βαλβίδας. Κατά την ένδομήτριο ζωή, ή άνωμαλία αυτή δεν έπηρεάζει συνήθως την ανάπτυξη του έμβρύου και το νεογνό φαίνεται φυσιολογικό. Έφρόσον ό άρτηριακός πόρος παραμένει άνοικτός, το νεογνό παρουσιάζει λίγα συμπτώματα ή και κανένα. Άλλά, δυστυχώς, ό άρτηριακός πόρος άρχίζει να συστέλλεται και να στενεύει (γιατί αυτός κυρίως είναι ό έξωμήτριος προσορισμός του), προκαλώντας έλάττωση της περιφερικής κυκλοφορίας του αίματος, καρδιακή ανεπάρκεια και θάνατο. Διατηρώντας τον άρτηριακό πόρο άνοικτό με την προσταγλαδίνη, όπως είπαμε πιο πάνω, μπορούμε να κρατήσουμε στη ζωή το νεογνό, μέχρι να πάρουν οι γονείς την τελική άπόφαση για την τύχη του.

Τά τελευταία 10 χρόνια, τουλάχιστον, σε όρισμένα κέντρα της Άμερικης τά παιδιά αυτά υπόκεινται σε μία σειρά χειρουργικών έπεμβάσεων (Norwood Procedure), με τελικό σκοπό τή δημιουργία καρδιάς με μία μόνο κοιλία (τή δεξιά), που προμηθεύει τή σωματική κυκλοφορία, ενώ το αίμα της άνω και κάτω κοίλης φλέβας διοχετεύεται παθητικά κατευθείαν στην πνευμονική άρτηρία. Στην άρχή, όταν πρωτοεφαρμόστηκε αυτή ή χειρουργική θεραπεία, ή όλική θνησιμότητα ξεπερνούσε τά 60-70%. Πριν από ένα μήνα στό έτήσιο συνέδριο της Άμερικανικής Καρδιολογικής Έταιρίας, ό καρδιοχειρουργός Bove του Πανεπιστημίου του Michigan, κατά τή διάρκεια ενός ειδικού Συμποσίου, μάς είπε ότι τά τελευταία 3 χρόνια, με βελτιώσεις στη χειρουργική τεχνική και μετεγχειρητική άγωγή, ή όλική θνησιμότητα των παιδιών αυτών, στό Κέντρο του, έλαττώθηκε γύρω στό 20%. Άντίθετα, έδώ και 10 χρόνια, ό καρδιοχειρουργός Bailey του Loma Linda University, στην Καλιφόρνια, για τήν ίδια πάθηση προτιμά μεταμόσχευση της καρδιάς, με όλική θνησιμότητα γύρω στα ίδια επίπεδα (15-20%). Θα πρέπει όμως να τονίσω, ότι, παρά τή βελτίωση των χειρουργικών άποτελεσμάτων και παρά τις έπιτυχείς νεογνικές μεταμοσχεύσεις της καρδιάς, μία μεγάλη μερίδα παιδοκαρδιολόγων έχει άκόμη άμφιβολίες για τή σκοπιμότητα των έπεμβάσεων αυτών.

Τὰ ἠθικὰ διλήμματα ποὺ ἀντιμετωπίζουν οἱ γονεῖς καὶ οἱ θεράποντες γιατροί, εἰδικὰ ὅσον ἀφορᾷ τὴν ἀνωμαλία αὐτὴ, εἶναι πρόδηλα.

Ἄν καὶ μερικὲς ἑκατοντάδες παιδιῶν ἔχουν ἐπιζήσει ἢ μὲ τὴ μεταμόσχευση, ἢ μὲ τὴν καλούμενη Norwood ἐπέμβαση καὶ φαίνεται πὼς μεγαλώνουν καὶ ἀναπτύσσονται χωρὶς σημαντικὰ προβλήματα, εἶναι ἀδύνατο νὰ προβλέψει κανεὶς ποιά θὰ εἶναι ἡ τελικὴ ἔκβασή τους. Τὰ παιδιὰ αὐτὰ χρειάζονται συχνὴ παρακολούθηση καὶ περιοδικὲς ἐξετάσεις. Πρὸς τὸ παρὸν, στὶς Η.Π.Α., ὅπου οἱ ἐγχειρήσεις αὐτὲς ἄρχισαν νὰ γίνονται συχνότερα, ἐκδηλώνεται τελευταῖα μεγάλος προβληματισμὸς γιὰ τὸ ὑψηλὸ τους κόστος, ὄχι μόνον τῶν τριῶν ἀπαιτούμενων ἐγχειρήσεων, ἀλλὰ καὶ αὐτὸ τῆς μακροχρόνιας παρακολούθησης, ἰδιαιτέρα τῶν παιδιῶν μὲ μεταμόσχευση τῆς καρδιάς.

Ἡ συνολικὴ οἰκονομικὴ ἐπιβάρυνση γιὰ τὸ Κράτος καὶ κατ' ἐπέκταση γιὰ τὴν κοινωνία, δὲν εἶναι δυνατὸ πρὸς τὸ παρὸν νὰ ὑπολογισθεῖ μὲ ἀκρίβεια. Τὸ ἐρώτημα, ὅμως, εἶναι ἂν εἶναι φρόνιμο γιὰ τὸν παιδοκαρδιολόγο καὶ τὸν χειρουργὸ νὰ συνιστοῦν στοὺς γονεῖς τέτοιες θεραπείες. Στὴν ἀρχή, γιὰ τὶς ἐπεμβάσεις Norwood—λόγω τῆς μεγάλης θνησιμότητος τῶν παιδιῶν— οἱ γονεῖς ἐπληροφοροῦντο ἀνάλογα. Σήμερα, ὅμως, οἱ ἐγχειρήσεις αὐτὲς, ἀκόμα καὶ ἡ μεταμόσχευση, δὲν μπεροῦν πιὰ νὰ θεωροῦνται ἀποκλειστικὰ πειραματικὲς καὶ ἐπειδὴ ἄρχισαν νὰ προσφέρονται σὲ μεγαλύτερη κλίμακα, ἡ κοινωνία καὶ τὸ κράτος πρέπει νὰ ἀποφασίσουν ἂν διαθέτουν τοὺς ἀπαιτούμενους οἰκονομικοὺς πόρους, γιὰ τὴ συντήρηση καὶ τὴν ἐπέκταση αὐτῆς τῆς πολυδάπανης καὶ ἀμφισβητούμενης θεραπείας.

Μετὰ τοὺς πρόσφατους οἰκονομικοὺς περιορισμοὺς στὴ χορήγηση ὑγειονομικῆς περίθαλψης σὲ ὅλο τὸν πληθυσμὸ, εἶναι πολὺ πιθανὸν στὸ μέλλον, ἡ Πολιτεία νὰ μὴν μπορεῖ νὰ ἀνταπεξέλθει στὴν οἰκονομικὴ ἐπιβάρυνση τέτοιων θεραπειῶν. Μάλιστα, κάτι παρόμοιο, ψηφίσθηκε πρόσφατα στὴν Πολιτεία τοῦ Oregon, καὶ στὴν προσπάθειά της νὰ ἐξασφαλίσει ἰατρικὴ περίθαλψη γιὰ ὅλους τοὺς πολίτες, δημιούργησε ἕναν κατάλογο ἀσθενειῶν καὶ χειρουργικῶν ἐπεμβάσεων, σύμφωνα μὲ τὴ σοβαρότητά τους καὶ τὸ πηλίκον τοῦ κόστους / ὠφελείας τους, πράγμα ποὺ σημαίνει γιὰ μικρὸ ὄφελος δὲν πρέπει νὰ γίνεται ὑπέρογκη δαπάνη. Φυσικὰ τὸ σύνδρομο τῆς ὑποπλασίας τῆς ἀριστερῆς καρδιάς βρίσκεται στὸ τέλος τοῦ καταλόγου αὐτοῦ!!!

ΕΜΒΡΥΤΙΚΗ ΚΑΡΔΙΟΛΟΓΙΑ

Μὲ τὴ συνεχὴ πρόοδο καὶ τελειοποίηση τῆς τεχνολογίας τῶν ὑπερήχων καὶ τοῦ Doppler, πολλοὶ παιδοκαρδιολόγοι καὶ μερικοὶ μαιευτῆρες, ἄρχισαν νὰ στρέφουν τὴν προσοχή τους στὴν προγεννητικὴ διάγνωση ἐμβρυϊκῶν καρδιοαγγειακῶν νοση-

μάτων. Ἄνωμαλίες τῆς καρδιάς μπορεῖ νὰ διαγνωστοῦν σήμερα μὲ ἀρκετὴ βεβαιότητα σὲ ἔμβρυα ἡλικίας τουλάχιστον 16 ἐβδομάδων.

Ἐπὶ πλέον, ἡ πιθανότητα καρδιοχειρουργικῶν ἐπεμβάσεων στὸ ἔμβρυο, βασιμμένη σὲ πειραματικὰ δεδομένα, συζητεῖται σοβαρὰ ἀπὸ μερικοὺς καὶ ἔχει ἐφαρμοσθεῖ ἀνεπιτυχῶς σὲ ὀρισμένες ἀνωμαλίες. Ἐνας καινούργιος κλάδος τῆς παιδοκαρδιολογίας, «Ἐμβρυϊκὴ Καρδιολογία», ἔχει δημιουργηθεῖ, ὁ ὁποῖος κατὰ τὴ γνώμη μου χρειάζεται νὰ ὑποβληθεῖ σὲ σοβαρὴ ἀξιολόγηση γιὰ τὸ σκοπὸ του καὶ γιὰ τὴν πραγματικὴ του προσφορά. Ἡ χρησιμότητα τῆς προγεννητικῆς διάγνωσης συγγενῶν καρδιοπαθειῶν παραμένει ἀκόμη ἀμφισβητήσιμη. Σὲ περιπτώσεις σοβαρῆς καὶ θανατηφόρου ἀνωμαλίας, ὅπως εἶναι ἡ ὑποπλασία τῆς ἀριστερῆς καρδιάς, διακοπὴ τῆς κηΐσεως (ἔκτρωση) συνιστᾶται συνήθως ὡς λύση.

Ἐπειδὴ εἶναι πρακτικῶς καὶ οικονομικῶς ἀδύνατο νὰ ὑποβάλλονται ὅλες οἱ ἔγκυες σὲ ὑπερηχοκαρδιογραφικὸ ἔμβρυϊκὸ ἔλεγχο, τίθεται τὸ ἐρώτημα, σὲ ποιά ἔγκυο θὰ πρέπει νὰ προσφέρεται αὐτὴ ἡ ἐργαστηριακὴ ἐξέταση. Μερικὲς ἀπὸ τὶς ἐνδείξεις πού ἔχουν υἱοθετηθεῖ ἀπὸ τοὺς ἐνδιαφερόμενους περιλαμβάνουν: ἱστορικὸ ὑπάρξεως συγγενοῦς καρδιοπάθειας στὴν οἰκογένεια, διαβήτησ στὴ μητέρα, προγεννητικὴ διάγνωση χρωμοσωματικῆς ἀνωμαλίας, ὅπως τὴν τρισωμία 21 (Down Syndrome) κ.λπ. Πῶς ὅμως θὰ χρησιμοποιηθεῖ ἡ πληροφορία, ὅτι τὸ ἔμβρυο ἔχει συγγενὴ καρδιοπάθεια; Ἐξαρτᾶται ἀπὸ τὴ σοβαρότητα τῆς ἀνωμαλίας, τὶς θρησκευτικὲς πεποιθήσεις τῆς οἰκογένειας, τοὺς ἐπικρατοῦντες ἠθικοὺς κανόνες τῆς κοινωνίας καὶ τοὺς νόμους τῆς Πολιτείας. Κατὰ συνέπεια, ἡ προγεννητικὴ ἐξέταση μπορεῖ νὰ ὀδηγήσει ἢ σὲ διακοπὴ τῆς κηΐσεως πρὶν ἀπὸ τὶς 22 ἐβδομάδες, ἢ καὶ ἀργότερα, ἐφόσον ἡ ὑγεία τῆς μητέρας δὲ διακινδυνεύεται, ἢ συνέχιση τῆς κηΐσεως μέχρι τέλους, μὲ ὅλες τὶς μεταγεννητικὲς ἐπιπτώσεις τῆς ἀνωμαλίας.

Στὴν περίπτωσή αὐτή, τὰ ἠθικὰ διλήμματα πού ἀντιμετωπίζουν οἱ σύμβουλοι γιανοὶ εἶναι πολλαπλά. Τὸ καθῆκον καὶ χρέος τοῦ συμβούλου εἰδικοῦ γιανοῦ εἶναι νὰ δώσει, ὅσο τὸ δυνατόν, πιδ ἀντικειμενικὴ ἐνημέρωση στοὺς γονεῖς. Νὰ περιγράψει, δηλαδή, λεπτομερῶς τὸ εἶδος καὶ τὴ σοβαρότητα τῆς ἀνωμαλίας, τὴ θεραπεία πού θὰ ὑποστεῖ τὸ παιδὶ μετὰ τὴ γέννησή του, ἀν χρειαστεῖ καὶ ποιά θὰ εἶναι ἡ μακροχρόνια πρόγνωση τῆς πάθησης. Μετὰ ἀπὸ αὐτὴ τὴν εἰλικρινὴ καὶ λεπτομερῆ κατατόπιση, οἱ γονεῖς εἶναι ἐκεῖνοι πού θὰ καταλήξουν στὴν τελικὴ ἀπόφαση, πού θὰ πρέπει νὰ βρῖσκεται μέσα στὰ ὅρια τῶν νόμων καὶ κανονισμῶν τῆς Πολιτείας.

Ἐνδιαφέρον ἔχει ἡ παρατήρηση, ὅτι τὰ τελευταῖα χρόνια στὴν Ἀγγλία, μετὰ τὴν εἰσαγωγή τῆς προγεννητικῆς διαγνώσεως καρδιοπαθειῶν, ἡ συχνότητα γεννήσεως παιδιῶν μὲ τὸ σύνδρομο τῆς ὑποπλασίας τῆς ἀριστερῆς καρδιάς ἐλαττώθηκε

σημαντικά. Αύτη ή ελάττωση αποδόθηκε στην έθελουσία διακοπή τῆς κυήσεως, μετά τὴν προγεννητικὴ διάγνωση τοῦ συνδρόμου καὶ τὸ μάταιο τῆς συνέχισης μίας κυήσεως στὴν ὁποία τὸ ἔμβρυο πάσχει ἀπὸ θανατηφόρο καρδιακὴ ἀνωμαλία.

ΤΟ ΠΑΙΔΙ ΜΕ ΤΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΤΟΥ DOWN (ΜΟΓΓΟΛΙΣΜΟΣ)

Πρὶν ἀπὸ κάθε ἐγχείρηση καρδιάς σὲ παιδιὰ, ὁ καρδιολόγος καὶ ὁ χειρουργὸς πρέπει νὰ εἶναι βέβαιοι ὅτι δὲν ὑπάρχει στὸ παιδί σοβαρὴ ἐγκεφαλικὴ βλάβη ἢ σοβαρὴ διανοητικὴ καθυστέρηση.

Σὲ περιπτώσεις πού τέτοιες βλάβες εἶναι ἐμφανεῖς, ὅπως σὲ μερικὰ χρωμοσωματικὰ σύνδρομα (τρισωμίες 18, 13 κ.λπ.) καὶ εἶναι γνωστὸ ὅτι τὸ βρέφος δὲν πρόκειται νὰ ζήσει πάνω ἀπὸ μερικὲς ἐβδομάδες ἢ μῆνες, δὲν ὑπάρχει πρόβλημα. Ἔχει συμφωνηθεῖ μὲ τοὺς γονεῖς ὅτι δὲ θὰ χρησιμοποιηθοῦν ὑπερβολικὰ μέσα θεραπείας, γιὰ νὰ κρατηθεῖ τὸ παιδί στὴ ζωὴ. Σὲ ὀριακὲς περιπτώσεις ὅμως, ὑπάρχει πάντοτε ἀμφισβήτηση, ἂν θὰ πρέπει ἢ ὄχι νὰ συσταθεῖ στοὺς γονεῖς ἐγχείρηση καρδιάς γιὰ τὸ παιδί τους. Σὲ τέτοιες περιπτώσεις ἀκόμα καὶ οἱ πλέον εἰδικοὶ δὲν μποροῦν νὰ δώσουν ἀπάντηση στὸ ἐρώτημα, πόσο καθυστερημένο πνευματικὰ θὰ εἶναι τὸ βρέφος, ὅταν θὰ φτάσει στὴν πλήρη του ἀνάπτυξη.

Πολὺ συχνά, τέτοιο παράδειγμα, εἶναι τὸ παιδί μὲ τὸ σύνδρομο Down (τρισωμία 21, ἢ Μογγολισμός). Ἐνα στὰ 700 παιδιὰ γεννιοῦνται μὲ τὸ σύνδρομο αὐτό. Σχεδὸν τὰ μισὰ ἀπὸ αὐτὰ ἔχουν συγγενεῖς καρδιοπάθειες, πού πολλές ἀπὸ αὐτὲς εἶναι σοβαρὲς καὶ, κανονικὰ, χρῆζουσι χειρουργικῆς ἐπεμβάσεως. Ἐπὶ πλέον ὑπάρχει μεγάλη διαφορὰ στὸ βαθμὸ πνευματικῆς καθυστέρήσεως μεταξὺ τῶν παιδιῶν αὐτῶν, πού δὲν μπορεῖ νὰ προβλεφθεῖ κατὰ τοὺς πρώτους μῆνες τῆς ζωῆς.

Ποιὰ πρέπει νὰ εἶναι ἡ τύχη τῶν παιδιῶν αὐτῶν;

Ἦστερα ἀπὸ ὅσα συνέβησαν τὰ τελευταῖα 20 χρόνια, στὶς Η.Π.Α., ὅταν ἡ Ὁμοσπονδιακὴ Κυβέρνηση ἐπενέβη στὴν περίφημη περίπτωση τοῦ Baby Doe καὶ ἐπέβαλε τὴν ἐκτέλεση ἐγχειρήσεως στὸ γαστρεντερικὸ σύστημα τοῦ βρέφους, ἐνάντια στὶς ἐπιθυμίες τῆς οἰκογένειας, ἀναθεωρήθηκε πρόσφατα ἡ σχετικὴ νομοθεσία καὶ ἐπιτρέπει στοὺς γονεῖς νὰ ἀποφασίζουν, γιὰ τὴ σκοπιμότητα ἐνδεχόμενης ἐπεμβάσεως, μὲ τὴν καθοδήγηση τοῦ θεράποντος γιαιτροῦ. Μετὰ ἀπὸ λεπτομερῆ συζήτηση τῶν προβλημάτων πού θὰ παρουσιαστοῦν στὸ παιδί μὲ τὸ σύνδρομο αὐτὸ γενικὰ, καὶ εἰδικὰ αὐτῶν τῆς καρδιακῆς ἀνωμαλίας, οἱ γονεῖς ἔχουν τὸ δικαίωμα νὰ ἀρνηθοῦν τὴν ἐγχείρηση (θεωρεῖται ὡς ὑπερβολικὴ θεραπεία).

Κατὰ τὴ διάρκεια τῆς καριέρας μου, ἔχω συναντήσει μεγάλη ποικιλία ἀντιδράσεων τῶν γονέων, ἢ ὁποία ἐξαρτᾶται ἀπὸ προσωπικοὺς καὶ οἰκογενειακοὺς παρά-

γοντες, τὸ ἐπίπεδο μορφώσεως, τὶς θρησκευτικὲς πεποιθήσεις καὶ τὴν οἰκονομικοκοινωνικὴ τους τάξη. Ἡ ἀπόφαση μίας οἰκογένειας μπορεῖ νὰ εἶναι ἡ ἐξῆς: «Γιατρέ, θὰ ἀφήσουμε τὴ φύση νὰ πάρει τὴν πορεία της», ἢ «θὰ βάλουμε τὸ παιδί σὲ ἴδρυμα διανοητικὰ καθυστερημένων ἀτόμων». Ἄλλοι πάλι γονεῖς ἀρνοῦνται χειρουργικὴ επέμβαση, γιατί δὲν ἔχουν πεισθεῖ ὅτι τὸ παιδί τους ἔχει σοβαρὸ πρόβλημα καὶ νομίζουν ὅτι οἱ γιατροὶ θέλουν νὰ κάνουν πειράματα πάνω του. Ἀργότερα, ὅμως, ὅταν τὸ παιδί ἀρχίσει νὰ παρουσιάζει σοβαρὰ συμπτώματα, εἶναι πολὺ πιθανὸν νὰ ἔχει προχωρήσει ἢ πάθησή του σὲ ἀνεγχείρητο στάδιο. Βέβαια, ὑπὸ κανονικὲς συνθήκες σὲ ἓνα, κατὰ τὰ ἄλλα, φυσιολογικὸ παιδί, μὲ ἀνεγχείρητη καρδιοπάθεια σὲ ὁποιαδήποτε ἡλικία, μπορεῖ νὰ γίνῃ μεταμόσχευση καρδιάς ἢ καὶ πνευμόνων, ἀλλὰ δὲν νομίζω ὅτι τέτοια θεραπεία, σήμερα τουλάχιστον, συνιστᾶται γιὰ τὸ παιδί μὲ σύνδρομο Down.

Ἐπάρχουν μεγάλες διαφωνίες, μεταξύ γενετιστῶν καὶ παιδοκαρδιολόγων, σχετικὰ μὲ τὴ σκοπιμότητα χειρουργικῆς καρδιακῆς ἐπεμβάσεως στὰ παιδιὰ αὐτά. Σὲ μερικὰ καρδιοχειρουργικὰ κέντρα ἐγχειρήσεις καρδιάς δὲ συνιστῶνται καὶ δὲν ἐκτελοῦνται πιά σὲ παιδιὰ μὲ τὸ σύνδρομο αὐτό. Θὰ πρέπει νὰ ἐπαναλάβω αὐτὸ ποὺ εἶπα προηγουμένως, ὅτι οἱ ἐπιθυμίες τῶν γονέων πρέπει πάντοτε νὰ γίνονται σεβαστές. Εἶναι δικό τους τὸ παιδί καὶ αὐτοὶ εἶναι οἱ φύλακες τῶν συμφερόντων του.

ΠΟΙΑ ΕΙΝΑΙ Η ΜΟΙΡΑ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΧΕΙΡΟΥΡΓΗΜΕΝΕΣ ΚΑΡΔΙΕΣ;

Μὲ τὴν πάροδο τοῦ χρόνου καί, ἰδιαίτερα, μετὰ τὴν εἰσαγωγή τῆς στεφανιαίας ἀγγειογραφίας καὶ πρόσφατα τῆς ἀγγειοπλαστικῆς τῶν στεφανιαίων ἀρτηριῶν, οἱ καρδιολόγοι τῶν ἐνηλίκων συγκέντρωσαν ὅλες τὶς προσπάθειές τους στὸ μεῖζον πρόβλημα τῆς στεφανιαίας νόσου καὶ τῶν ἐπιπλοκῶν της. Ἀντίθετα, οἱ παιδοκαρδιολόγοι, συνέχισαν τὸ δικό τους διαφορετικὸ δρόμο στὴν ἐξερεύνηση κυρίως τῶν προβλημάτων, τῶν σχετιζομένων μὲ τὶς συγγενεῖς καρδιοπάθειες. Οἱ ἀρρυθμίες, οἱ καρδιομυοπάθειες καὶ οἱ ρευματικὲς βαλβιδοπάθειες ἐξακολουθοῦν νὰ ἀποτελοῦν τὸ δεσμὸ μεταξύ τῶν δύο εἰδικότητων. Ἐνας ἀναπόφευκτος, μέχρις ἐνός σημείου, διχασμὸς ἐπῆλθε ἀνάμεσα στὶς δύο εἰδικότητες. Οἱ σημερινοὶ ἀπόφοιτοὶ τῆς εἰδικότητος τῆς καρδιολογίας τῶν ἀνηλίκων, ἐκτὸς ἀπὸ μερικὲς ἴσως ἐξαιρέσεις, ἔχουν πολὺ λίγες γνώσεις σχετικὰ μὲ τὶς συγγενεῖς καρδιοπάθειες καὶ τὶς ἐπιπλοκές τους, ἐνῶ οἱ παιδοκαρδιολόγοι ἔχουν ἐλάχιστη ἢ καμία ἐπαφή μὲ τὰ σύγχρονα προβλήματα τὰ σχετιζόμενα μὲ τὴν ἀθηροσκληρωτικὴ στεφανιαία καρδιακὴ νόσο. Κατὰ τὴ γνώμη μου ἔφτασε ἡ ὥρα νὰ ἀρχίσει μία καινούργια συνεργασία μεταξύ τους, στὴν περιθάλψη τῶν ἐνηλίκων μὲ χειρουργημένη ἢ «μπαλωμένη» καρδιά.

Κατὰ τὴ διάρκεια τῶν τελευταίων 50 χρόνων, ἀπὸ τὴν ἐποχὴ ποὺ ἔγινε ἡ πρώτη ἐγγείρηση καρδιάς μέχρι σήμερα, ὑπολογίζεται ὅτι γύρω στὶς 700 χιλιάδες ἄτομα στὶς Η.Π.Α., ἔχουν ὑποβληθεῖ σὲ διορθωτικὴ ἢ ἀνακουφιστικὴ ἐγγείρηση καρδιάς. Ἡ πλειονότητα τῶν ἀτόμων αὐτῶν εἶναι ἐν ζωῇ καὶ ἐξακολουθοῦν νὰ ἔχουν καί, κατὰ τὴν ἐνηλικίωσή τους, τὴν ἀνάγκη συνεχοῦς καὶ περιοδικῆς παρακολούθησης. Δὲν εἶναι εὐκαταφρόνητος ὁ ἀριθμὸς αὐτῶν ποὺ ἔχουν προβλήματα, προσερχόμενα ἢ ἀπὸ τὴν ἀρχικὴ ἀνωμαλία ἢ ἀπὸ τὴ χειρουργικὴ ἐπέμβαση. Στὶς Η.Π.Α., δυστυχῶς, τὰ ἄτομα αὐτά, ἐπειδὴ ἔχουν προϋπάρχουσα κατάσταση, ὡς ἐνήλικες δὲν μποροῦν νὰ ἀποκτήσουν ἀσφάλεια υγείας. Ὅσο γιὰ ἀσφάλεια ζωῆς δὲν γίνεται κανένας λόγος. Ἐνῶ, μέχρι τοῦ εἰκοστοῦ πρώτου ἔτους καλύπτονταν ἀπὸ κρατικὴ ἀσφάλεια υγείας, τώρα βρίσκονται ἢ χωρὶς καμία κάλυψη ἢ, καὶ ἂν ἀκόμη ἔχουν ἀσφάλεια, ἢ παρακολούθησή τους γίνεται ἀπὸ γιατροὺς μὴ κατατοπισμένους ἀρκετὰ μὲ τὴν μοναδικότητα τῶν προβλημάτων τους. Ἄν οἱ παιδοκαρδιολόγοι συνεχίσουν νὰ παρέχουν τὶς ὑπηρεσίες τους στοὺς ἀσθενεῖς αὐτοὺς, πράγμα ποὺ συμβαίνει μὲ ἐμᾶς τοὺς μεγαλύτερους σὲ ἡλικία εἰδικούς, εἶναι ἐνδεχόμενο νὰ μὴ εἶναι ἀρκετὰ κατατοπισμένοι στὶς ἀνάγκες καὶ τὰ συνήθη προβλήματα τῶν ἐνηλίκων.

Σὲ μία σχετικὴ πρόσφατη συνάντηση ποὺ ἔγινε ὑπὸ τὴν αἰγίδα τοῦ Ἀμερικανοῦ Καρδιολογικοῦ Κολλεγίου, προτάθηκε ἀπὸ παιδοκαρδιολόγους καὶ καρδιολόγους τῶν ἐνηλίκων, μὲ ἐνδιαφέροντα στὶς συγγενεῖς καρδιοπάθειες, ἡ δημιουργία εἰδικῶν κλινικῶν, κυρίως σὲ μεγάλα ἱατρικὰ κέντρα γιὰ τὴ σωστὴ παρακολούθηση τῶν ἐνηλίκων ἀσθενῶν. Τέτοιες κλινικὲς ὑπάρχουν σὲ πολὺ λίγα ἱατρικὰ κέντρα στὶς Η.Π.Α., στὸν Καναδὰ καὶ στὴν Ἀγγλία. Ἐλπίζουμε στὸ προσεχὲς μέλλον νὰ ἰδρῦθοῦν τέτοιες κλινικὲς, ποὺ χρησιμοποιώντας τὸ ὑπάρχον μικτὸ ἐξειδικευμένο προσωπικό, καὶ ἔχοντας τὴν ἀπαραίτητη τεχνικὴ ὑποδομὴ θὰ μποροῦν νὰ καλύψουν τὶς εἰδικὲς ἀνάγκες τοῦ συνεχῶς αὐξανόμενου ἀριθμοῦ αὐτῶν τῶν ἀσθενῶν.

Τέλος, ἓνα ἀπὸ τὰ σοβαρότερα προβλήματα, ποὺ θεωρητικὰ τουλάχιστον μπορεῖ νὰ ἐπηρεάσει ἀρνητικὰ στὸ ἀπώτερο μέλλον, τὶς ἐπόμενες γενεὲς τοῦ εἴδους μας, εἶναι ἡ πιθανότητα τῆς αὐξήσεως τῆς ἐλαττωματικῆς γονιδιακῆς δεξαμενῆς, ἀπὸ τὰ ἐπιζῶντα μὲ συγγενὴ καρδιοπάθεια ἄτομα. Ὅπως ἀνέφερα προηγουμένως, ἀπὸ πρόσφατες ἔρευνες τῆς μοριακῆς βιολογίας καὶ τῆς γενετικῆς σὲ ἄτομα οἰκογενειῶν μὲ συγγενεῖς καρδιοπάθειες, ἔχει ἀποδειχθεῖ ὅτι ἐλαττωματικὰ γονίδια εἶναι αὐτὰ ποὺ παίζουν τὸ μεγαλύτερο ρόλο στὴν παθογένεση τῶν ἀνωμαλιῶν. Κατ' ἀκολουθίαν, οἱ ἄνευ προηγουμένου ἀξιοσημείωτες ἐπιτυχίες μας μέχρι σήμερα στὸν τομέα αὐτὸ τῆς ἱατρικῆς, ἔχουν ὡς ἀποτέλεσμα νὰ ἐπιζεῖ ἓνας μεγάλος ἀριθμὸς ἀτόμων, ποὺ διαφορετικὰ, χωρὶς τὴν ἐπέμβασή μας, θὰ εἶχαν ἐκλείψει.

Τὰ περισσότερα ἄτομα ἔχουν, τουλάχιστον πρὸς τὸ παρόν, ἀπ' ὅ,τι γνωρίζουμε, φυσιολογικὴ ζωὴ. Μὲ τὴν ἐνηλικίωση ὅμως ἀρχίζει καὶ ἡ ἀναπαραγωγὴ, πού θεωρητικὰ θὰ ὀδηγήσει στὴν αὔξηση καὶ διατήρηση τῆς ἐλαττωματικῆς γονιδιακῆς δεξαμενῆς. Μήπως ἐπεμβαίνουμε στὸ σχέδιο τῆς φύσης μὲ τὸ νὰ συμβάλουμε χωρὶς νὰ τὸ καταλαβαίνουμε στὴ συνεχῆ ἐπανεμφάνιση συγγενῶν καρδιοπαθειῶν; Μόνο ὁ χρόνος θὰ μᾶς δώσει ἀπαντήσεις σὲ αὐτὴ τὴν ἐρώτηση. Ἐν τῷ μεταξύ, ὑπάρχει δυνατότητα ἐφαρμογῆς πρακτικῶν μέτρων, μὲ σκοπὸ τὴν ἀραίωση τῆς πυκνότητος τῆς ἐλαττωματικῆς γονιδιακῆς δεξαμενῆς. Ἴσως, ἀποθαρρύνοντας γάμους μεταξύ ἀτόμων μὲ συγγενῆ καρδιοπάθεια καὶ ἐνθαρρύνοντας υἰοθεσία παιδιῶν, ἀντὶ γιὰ ἀναπαραγωγὴ, θὰ μπορούσαμε νὰ ἀπαλύνουμε κάπως τὶς ἀνησυχητικὲς αὐτὲς προβλέψεις. Ἐπὶ πλέον ἡ συμβολὴ τῆς προγεννητικῆς διάγνωσης σοβαρῶν καρδιακῶν ἀνωμαλιῶν καὶ ἡ ἐθελουσία διακοπῆ τῆς κηῆσεως, ἴσως νὰ ἀποτελέσει ἓνα ἄλλο μέσον στὴ σχετικὴ ἐλάττωση τοῦ μεγέθους τῆς παθολογικῆς δεξαμενῆς!

Λαμβάνοντας ὑπόψη μας τὶς δραματικὲς προόδους πού ἐπετεύχθησαν τὰ τελευταῖα 50 χρόνια σὲ ὅλους τοὺς τομεῖς τῆς ἱατρικῆς, ἡ παραπάνω ὑπόθεση μὲ τὶς ἐπιπτώσεις της, γιὰ τὸ μέλλον ἀποκτᾶ μεγαλύτερη σοβαρότητα. Δὲν ὑπάρχει ἀμφιβολία, ὅτι ἀνεπαίσθητα ἐπεμβαίνουμε στὴ «φυσικὴ ἐπιλογή» τοῦ εἴδους μας, μὲ τὸ νὰ διατηροῦμε στὴ ζωὴ τὰ ἀδύνατα καὶ ἐλαττωματικὰ ἄτομα. Εἶναι νὰ ἀπορεῖ κανεὶς γιὰ τὸ γεγονός ὅτι σὲ ὀρισμένες ὑποανάπτυκτες ἢ πρωτόγονες κοινωνίες, τὰ ἐλαττωματικὰ παιδιὰ ἀφήνονται στὸ ἔλεος τῆς φύσης, χωρὶς τὴν ἀναζήτησιν ἱατρικῆς ἢ χειρουργικῆς βοήθειας.

Ἀνακεφαλαιώνοντας, μπορούμε νὰ ποῦμε μὲ βεβαιότητα ὅτι στὴν ἐποχὴ μας, πολὺ λίγοι ἱατρικοὶ θρίαμβοι ὑπῆρξαν δραματικότεροι ἀπὸ αὐτοὺς τῆς χειρουργικῆς τῶν συγγενῶν καρδιοπαθειῶν. Παρὰ τὶς ἐπιτεύξεις ὅμως αὐτὲς τῶν τελευταίων 50 χρόνων, οἱ συγγενεῖς καρδιοπάθειες παραμένουν ὡς ἓνα μεγάλο πρόβλημα τῆς Δημόσιας Ὑγείας στὶς βιομηχανικὰ ἀνεπτυγμένες κοινωνίες τοῦ κόσμου. Ἐνας ἀριθμὸς ἐπιζώντων τῶν χειρουργικῶν ἐπεμβάσεων δὲν ἔχει ἰαθεῖ πλήρως καὶ χρειάζεται συστηματικὴ παρακολούθησιν ἴσως ἐφ' ὅρου ζωῆς. Παράλληλα μὲ τὴ συνεχῆ ἀναζήτησιν καλύτερης καὶ περισσότερης θεραπείας, δὲν πρέπει νὰ ξεχνοῦμε ὅτι ὁ τελικὸς σκοπὸς τῆς ἱατρικῆς εἶναι ἡ πρόληψιν τῶν ἀσθενειῶν. Ἀπαραίτητο στοιχεῖο στὸ σκοπὸ μας αὐτὸ εἶναι νὰ μπορέσουμε νὰ προσδιορίσουμε τὴν αἰτιολογία καὶ παθογένεσιν τῶν καρδιοπαθειῶν. Πρόσφατες πρόοδοι στὴ μοριακὴ βιολογία καὶ γενετικὴ, μᾶς ἔχουν δώσει ἱκανὰ μέσα γιὰ τὴ μελέτη τῶν παραγόντων πού ἐπιδρῶν στὴν ἀναπτυσσόμενη καρδιὰ καὶ τὴν κατανόησιν τῶν κανόνων τῆς μορφολογικῆς καὶ

λειτουργικῆς τῆς ἀναπτύξεως. Ἡ ἀνακάλυψη τῶν βασικῶν μηχανισμῶν ἀναπτύξεως τῆς φυσιολογικῆς καρδιάς θὰ μᾶς ὀδηγήσει σὲ νέες ἀπόψεις, σχετικῆς μὲ τὴν παθογένεση τῶν συγγενῶν ἀνωμαλιῶν τῆς, καὶ ἴσως σὲ ἀκόμα ἄγνωστους πρὸς τὸ παρὸν μηχανισμοὺς ὑπεύθυνους γιὰ τὴν ἀνάπτυξη ἐπικτήτων καρδιοπαθειῶν τῶν ἐνηλίκων. Γιὰ νὰ πραγματοποιηθεῖ ὅμως ὁ τελικὸς σκοπὸς αὐτός, χρειάζεται ἐνθάρρυνση καὶ ὑποστήριξη ταλαντούχων νέων ἐρευνητῶν. Οἱ ἰθύνοντες τῶν εἰδικότητων καὶ τῆς ἐν γένει ἰατρικῆς ἐπιστήμης θὰ πρέπει νὰ δημιουργήσουν τὸ κατάλληλο περιβάλλον, ὥστε ἀφοσιωμένα καὶ ἱκανὰ ἄτομα νὰ μποροῦν ἀπρόσκοπτα νὰ ἐργάζονται γύρω στὰ διάφορα ἐρευνητικὰ τους ἐνδιαφέροντα.

Εἶναι ὅμως ἀπαραίτητη ἡ μακροχρόνια κυβερνητικὴ ὑποστήριξη σὲ συνδυασμὸ μὲ τὸν ἐθελοντικὸ καὶ ἰδιωτικὸ τομέα, ὥστε ἡ πρόοδος ποὺ ἄρχισε πρὶν ἀπὸ 50 χρόνια, νὰ συνεχισθεῖ χωρὶς διακοπὴ καὶ μέσα στὸν 21ο αἰῶνα!!!