

HELEN B. TAUSSIG

JOHNS HOPKINS HOSPITAL - BALTIMORA

5. - L'INTERVENTO BLALOCK-TAUSSIG (*)

E' per me un onore e un piacere poter ringraziare personalmente per il Premio FELTRINELLI che nel 1954 l'Accademia dei Lincei ha con tanta cortesia voluto conferire insieme al dottor BLALOCK e a me. Esso mi permette oggi una visita all'India e al Pakistan, dove terrò una serie di conferenze sulla mia specialità: « malformazioni congenite del cuore ».

Al principio di questo giro del mondo, resomi possibile da Voi, sono veramente lieta dell'occasione di parlarvi, presentandovi la storia sommaria del lavoro che il Dottor Blalock ed io abbiamo compiuto in comune. E poichè sono passati quasi dodici anni da quando, il 28 novembre 1944, il Dottor Blalock eseguì la sua prima anastomosi allo scopo di aumentare la circolazione sanguigna nei polmoni in un bambino affetto da morbo blu, mi trovo anche in grado di dirvi qualche cosa sui risultati postumi di tale operazione.

Questa storia peraltro risale al 1927, quando il Dottor EDWARDS A. PARK venne alla cattedra di Clinica pediatrica dell'Università Johns Hopkins di Baltimora.

Il dottor Park era convinto che le cliniche specializzate costituissero l'ambiente più favorevole tanto per lo studio delle malattie quanto per l'assistenza dei malati cronici. Quindi impiantò cliniche speciali di fisiologia, cardiologia, psichiatria, diabetologia ed endocrinologia. Lo stesso dottore era inoltre convinto che i progressi della medicina si debbano largamente all'uso di nuovi strumenti e nuovi metodi di studio.

Nel 1930 si considerava generalmente la fluoroscopia come parte di un esame radiologico: la relazione tecnica veniva pertanto ad essere di spettanza del reparto raggi X. Inoltre il dottor Park era del parere che tutti i giovani medici dovessero approfondirsi nella fluoroscopia per

(*) Conferenza tenuta nell'Aula Magna dell'Istituto Superiore di Sanità il 21 novembre 1956.

poter controllare al fluoroscopio i loro referti clinici; e che ciò fosse di massima importanza nei settori cardiologico e toracico.

Nel 1930 il dottor Park affidò a me la clinica cardiologica, provvedendomi di un elettrocardiografo e facendo nell'autunno dello stesso anno installare alla Harriet Lane Home il primo apparecchio fluoroscopico. Non mi è mai uscito di mente il momento in cui, dopo l'arrivo dell'elettrocardiografo e l'installazione del fluoroscopio, il dottor Park mi disse: « Ed ora, dottoressa Taussig, dovrete imparare le malformazioni congenite del cuore ».

A me, in quei tempi, sembrava che le febbri reumatiche acute fossero molto più importanti delle malformazioni congenite, ma quando glielo dissi il dottor Park mi rispose: « Non ha alcuna importanza quello che sembra a voi — il problema è più forte di voi. E' materialmente impossibile lavorare su bambini cardiopatici senza avere approfondito le malformazioni congenite del cuore ».

Quanto aveva ragione! Ed io ho un grande obbligo verso di lui, non solo per l'incarico affidatomi e la fornitura degli strumenti necessari, ma anche per le direttive continue e la cura che ebbe di darmi ogni possibile occasione di studiare malati di cuore.

A quei tempi eravamo giovani, tanto io che la clinica, e non tutti i malati venivano automaticamente passati a me. Tuttavia mi misi al lavoro. Esaminai tutti i bambini affetti da malformazioni cardiache. Presi un elettrocardiogramma e feci la fluoroscopia di ogni bambino tanto nella consueta posizione antero-posteriore quanto in quella obliqua destra e sinistra; non solo ai bambini, ma anche ai lattanti feci ingoiare una miscela di bario per studiare il corso dell'esofago e accertare il volume dell'orecchietta sinistra.

Per la prima volta nel 1932 osservai un bambino cianotico che all'esame fluoroscopico non presentava dilatazione del ventricolo destro. Diagnosticai subito assenza di ventricolo destro e poi con mia viva soddisfazione trovai che l'elettrocardiogramma metteva in evidenza una deviazione assiale sinistra. L'autopsia rivelò poi atresia della tricuspide e inerzia del ventricolo destro. Questo fatto stimolò considerevolmente il mio interesse alle malformazioni congenite.

Poche settimane dopo, entrò in clinica un altro malato e il dottor Park mi incaricò di nuovo di studiare e discutere il caso. Accadde che quando il medico assistente, presentando la radiografia, ebbe a dire: « Oh, scusate, ho sbagliato lastra. Questa è del bimbo precedente », — « Ma no, risposi io, — questa non è un'altra lastra; è un altro bambino con un'identica malformazione! ». Il dottor Park fu assai soddisfatto, e

il personale della clinica cominciò allora ad interessarsi dei miei tentativi di diagnosi delle malformazioni cardiache. E così cominciarono a venirmi portati altri bambini. E fu anche allora che cominciammo ad accorgerci che i casi di malformazioni congenite si ripetono, e che ad uguale malformazione corrisponde analoga alterazione nella forma del cuore e nella circolazione sanguigna.

Lo studio di questi due bambini mi fu anche di ulteriore aiuto; i referti fisici erano simili, salvo che nel secondo caso il fegato, per quanto non aumentato di volume, pulsava. E la ragione si vide chiara all'autopsia. Esistevano assenza del ventricolo destro e atresia della tricuspide, ma era solo un piccolo difetto nel setto auricolare quello che impediva lo svuotamento regolare dell'orecchietta destra; mentre il primo caso presentava un ampio forame nel setto auricolare, per cui il sangue non trovava ostacolo al passaggio nell'orecchietta sinistra.

In tal modo riuscì evidente che questo metodo di studio, comprendendo osservazioni e deduzioni, correlazione dei dati clinici con quelli fluoroscopici ed elettrocardiografici, nonchè controllo delle osservazioni coi risultati dell'autopsia, permetteva di diagnosticare numerose malformazioni gravi. Sempre sotto la direzione del dottor Park studiammo negli anni seguenti molti casi di cianosi infantile. A quel tempo eravamo nell'impossibilità di agire; tuttavia il nostro interesse rimaneva vivo, e, quando potevamo, non mancavamo di controllare i dati clinici e diagnostici con quelli forniti dall'autopsia.

Fra il 1933 e il 1935 all'incirca — e cioè prima dell'avvento della chirurgia cardiaca — potei concludere, sulla semplice base della osservazione, che i decessi di bambini affetti da atresia dell'arteria polmonare, e di gran parte di quelli gravemente colpiti da stenosi polmonare, non erano causati da insufficienza cardiaca, ma da anossiemia, poichè il dotto arterioso andava incontro a oblitterazione e pertanto si interrompeva la circolazione nei polmoni. In altre parole, mi convinsi della semplice realtà che la circolazione nei polmoni è indispensabile alla vita extra-uterina.

Il mio pensiero fu allora rivolto al meccanismo di chiusura del dotto arterioso e alla possibilità di agire per impedirne l'oblitterazione. Di questo problema non si è peraltro ancora trovata soluzione.

Nel 1939, quando i dottori GROSS e HUBBARD annunziarono l'esito favorevole della prima operazione di legatura del dotto arterioso, io conclusi che dalla creazione di un dotto un bambino cianotico avrebbe potuto trarre giovamento. E questa possibilità divenne il mio sogno.

Il dottor Blalock non era ancora stato chiamato alla cattedra di chirurgia dell'ospedale Hopkins, ma si era già interessato di chirurgia to-

racica, e poi subito di chirurgia vascolare, non solo effettuando felicemente il legamento di un dotto pervio, ma anche studiando sui cani l'effetto dell'apertura del medesimo. Per quest'ultimo scopo anastomizzò l'estremità prossimale dell'arteria succlavia al ramo vitale di una diramazione dell'arteria polmonare. Cosicchè quando egli venne a Baltimora nel 1942, stava già facendo esperimenti su problemi di chirurgia vascolare. E in quello stesso autunno effettuò la prima operazione su un caso di pervietà del dotto arterioso. Quel giorno me lo ricordo bene — fu la mia prima visione di un cuore pulsante nel torace. Rimasi stupefatta del modo in cui il Dottor Blalock riuscì ad isolare il dotto, passargli intorno le suture e procedere alla legatura. Alla fine della operazione gli dissi: « Dottor Blalock, rimango ammirata, anzi atterrita, dalla vostra abilità di operatore, ma il vostro giorno veramente grande sarà quello in cui costruirete un dotto per bimbi cianotici, afflitti da insufficienza di circolazione polmonare ».

Il dottor Blalock aveva tutte le ragioni di sentire d'aver conseguito un successo effettivo con l'operazione terminata allora, ma aggiunse con un sospiro: « Quando quel giorno verrà, questa operazione avrà l'aria di una cosa da nulla ». Due anni dopo « quel giorno » era venuto. E da quel giorno la legatura di un dotto sembrò davvero una cosa da nulla.

Basta; tornando a noi, il dottor Park cominciò subito a insistere perchè il dottor Blalock si occupasse della coartazione dell'aorta, che era un'altra malformazione chirurgicamente trattabile. Il dottor Blalock eseguì prove sperimentali di sezione dell'aorta e di anastomosi dei due capi; se non che in numerosi cani sottoposti all'esperimento si sviluppò una paralisi delle estremità posteriori. E' interessante per la storia della ricerca, che nel 50% circa degli animali, se l'aorta si allaccia, si sviluppa una paralisi delle estremità posteriori. Si dette il caso che nei cani del dottor Gross non si sviluppò paralisi, ma in quelli del dottor Blalock sì. Quindi il Gross a Boston e il CRAAFORD in Svezia perfezionarono ciascuno per conto proprio la operazione per la coartazione dell'aorta mediante resezione dell'area coartata e l'anastomosi diretta della estremità distale alla prossimale dell'aorta. Al tempo stesso il dottor Blalock sviluppava l'operazione transitoria a sollievo della coartazione dell'aorta mediante l'anastomosi della arteria carotide all'aorta discendente.

Quando il dottor Blalock rese conto di questa operazione in una conferenza che si teneva alla Harriet Lane Home, da quella sua relazione mi venne un'idea.

Suggerii allora che forse l'anastomosi dell'arteria succlavia a quella polmonare potrebbe aumentare la circolazione ai polmoni nei soggetti affetti da atresia dell'arteria polmonare. Il dottor Blalock portò in sede

di laboratorio sperimentale questo problema, effettuando innumerevoli operazioni su cani, nell'intento, prima, di creare e poi, di curare la stenosi polmonare. E risultò molto più difficile crearla prima, che curarla dopo mediante il procedimento anastomotico. Con tutto ciò, nel 1944 il dottor Blalock mi annunciò che si sentiva pronto ad effettuare un'anastomosi fra l'arteria succlavia e quella polmonare. E il 28 novembre del 1944 operò una bambina di un anno che pesava appena sei chilogrammi, anastomizzando quella minuscola arteria succlavia alla analoga polmonare.

Pareva incredibile che egli avesse potuto effettuare una tale operazione sopra un così minuto organismo. Ma subito dopo l'operazione il colore della piccina mostrò un miglioramento; apparve non più cianotico, ma roseo e la bambina cominciò ad aumentare di peso. Sebbene questo miglioramento non si stabilizzasse — infatti la piccola morì sei mesi più tardi, al momento della seconda operazione, — tuttavia durò tanto, da incoraggiarci a ricominciare la prova.

Il nostro secondo soggetto fu una ragazza di dodici anni (afflitta da una tetralogia di Fallot, con un arco aortico a destra) la quale era appena in grado di attraversare la propria stanza. Le succedeva di perdere conoscenza per mezz'ora alla volta. La famiglia se ne disperava. E sebbene io esprimessi al dottor Blalock il parere che la ragazza presentasse un arco aortico a destra, non ero però sicurissima della disposizione dei vasi maggiori. Il dottor Blalock decise di operare a sinistra e, nella intenzione di valersi di un canale abbastanza ampio, scelse il più ampio possibile, cioè l'arteria innominata. Questa egli collegò con la polmonare e tale collegamento produsse un fremito quando il sangue si travasò nei polmoni. La paziente aveva dodici anni; l'operazione fu lunga e difficile, e un battito continuo non fu avvertito che dopo due settimane.

Il colorito però andava migliorando, sebbene il senso di miglioramento complessivo non risultasse evidente che alla fine di tre settimane, quando la paziente cominciò a camminare. Due mesi dopo, la ragazza era in grado di camminare da sè per due miglia; dopo sei mesi prese parte ad un campeggio di ragazze, e suo unico rammarico in quell'occasione fu che si vedeva la cicatrice quando portava il prendisole. L'anno scorso conseguì la licenza scolastica superiore; e poco fa ha annunciato il suo fidanzamento.

Il nostro terzo soggetto fu un ragazzo di sei anni, così gravemente minorato che non riusciva affatto a camminare. Aveva una tetralogia di Fallot con un arco aortico a sinistra. Il Dr. Blalock era rimasto soddisfatto dell'uso di un canale ampio, e perciò decise, operando sulla destra, di servirsi di nuovo, per l'anastomosi, dell'arteria innominata. L'opera-

zione presenta maggiori difficoltà sulla destra perchè l'arteria polmonare è più corta qui che dal lato sinistro. A quei tempi poi gli strumenti non erano così perfetti come sono ora. Al ragazzo sopravvenne una tremenda emorragia quando gli si tolsero le pinze; ma il Dr. Blalock riuscì a dominarla. Al paziente fu somministrato plasma. La seconda volta che furono rimosse le pinze non si verificò più l'emorragia, ma il sangue si travasò liberamente ai polmoni. Il colorito del ragazzo passò dal cianotico al roseo, con un cambiamento quasi istantaneo, mentre egli stava ancora sul tavolo operatorio. L'anestesista esclamò: « Ora sì che ha un bel colore! ».

Pochi minuti dopo il torace fu richiuso, il ragazzo si svegliò e voleva subito levarsi. I suoi globuli rossi scesero da 10 a 3 milioni, la saturazione d'ossigeno nel sangue arterioso salì dal 30 all'80%; e prima di lasciare l'ospedale il malato aveva imparato a camminare. Due mesi dopo l'operazione giocava come un qualunque bambino normale. Nei dodici anni trascorsi da allora ha sofferto — ed è stato guarito — di una endocardite batterica sub-acute. Ora frequenta l'ultimo corso di scuola media superiore.

Non si tardò molto ad accorgersi del pericolo di servirsi in questa operazione dell'arteria innominata; peraltro si poté osservare che il braccio rimaneva illeso se si ricorreva invece all'arteria succlavia. Perciò, salvo che per una decina o ventina di operazioni, la succlavia è ormai, presso di noi, di uso abitudinario per l'anastomosi.

* * *

Come procede il nostro lavoro comune? Ecco.

Sono di responsabilità mia la scelta del malato da operare, la diagnosi della malformazione e la scelta del tipo di operazione più indicato per il paziente.

Al Dr. Blalock e ai suoi assistenti spetta invece operare.

L'intervento BLALOCK-TAUSSIG fu particolarmente concepito per malati con tetralogia di Fallot, cioè con stenosi o atresia polmonare, destroposizione dell'aorta, comunicazione interventricolare per assenza del setto membranoso, ed ipertrofia ventricolare destra.

I bambini con tale malformazione non sempre sono cianotici alla nascita. Anzi, in uno dei primi resoconti, quello di SANDIFORD nel 1771, egli parla di un bambino perfettamente normale alla nascita, nel quale il colorito cianotico si manifestò durante il primo anno di vita. Si ritiene pertanto che il fenomeno fosse un male acquisito. Cito le parole stesse del Sandiford: « Si può immaginare la nostra sorpresa quando l'autopsia

rivelò che l'aorta passava sopra un difetto ventricolare che doveva esistere fin dalla nascita ». Dal che il Sandiford postulava che la pervietà del dotto di Botallo poteva spiegare la normalità del colorito al tempo della nascita.

E ci vollero quasi duecento anni per arrivare all'idea di rimediare a questo stato di cose mediante l'inserzione di un dotto; e perchè i chirurghi fossero in grado di effettuarlo!

Nella maggioranza dei casi la diagnosi si può fare mediante accurato esame fisico e semplici prove cliniche, come raggi X, fluoroscopia ed elettrocardiografia, tanto è vero che il Dr. Blalock aveva compiuto centocinquanta operazioni prima che il nostro ospedale Johns Hopkins fosse provvisto di laboratori per cateterismo cardiaco o angiocardigrafia. E perciò ci siamo convinti che non è necessario ricorrere abitudinarimente a queste prove. Le storie cliniche ci sono di aiuto. Nella maggioranza di questi bimbi il colorito cianotico non si manifesta che fra i quattro e i sei mesi. Molti soffrono di dispnea parossistica. A un tratto si mettono a strillare, respirano affrettatamente, sovente con rantolo respiratorio, e diventano intensamente cianotici; qualcuno anzi perde addirittura conoscenza.

Spesso è possibile sollevare i bambini da tali attacchi adagiandoli sullo stomaco a testa bassa, con le ginocchia ripiegate sotto l'addome. Se questo non basta, è bene somministrare morfina (nella dose di un milligrammo per 4,5 chili di peso corporeo). La morfina è un calmante efficacissimo per tali accessi.

I bambini affetti da questa malformazione presentano cianosi persistente e contrazione delle estremità. Quasi tutti hanno giornate buone e giornate cattive. Qualche volta possono camminare a lungo, altre volte fare solo pochi passi. In genere non arrivano molto in là, e quando sono stanchi si accucciano. La conta dei globuli rossi, l'emoglobina e l'ematocrito generalmente salgono; e si può presentare una policitemia di grado estremo. Le dimensioni del cuore restano normali. Si riscontra soffio sistolico e fremito nell'aia precordiale. Il secondo tono sull'area polmonare è ridotto, ma in genere è percettibile.

All'esame fluoroscopico il cuore appare di volume normale; presenta alla base una curva concava dovuta all'esiguità dell'arteria polmonare; i campi polmonari appaiono eccezionalmente chiari. L'elettrocardiogramma rivela deviazione assiale destra e ipertrofia ventricolare destra. Questi sono tipi di bambini e ragazzi che presentano scompenso circolatorio polmonare e che possono trarre giovamento dall'intervento BLALOCK-TAUSSIG che, come sapete, è inteso a potenziare la circolazione polmonare.

Da principio ci domandavamo come arrivare al giudizio se il paziente

avesse tratto giovamento dall'operazione, o no. Perciò studiavamo su tutto quello che ci poteva venire in mente: conta dei globuli rossi, emoglobina, valori dell'ematocrito, saturazione di ossigeno nel sangue arterioso, misure del cuore e via dicendo, e provammo a prendere fotografie a colori, a dimostrazione della cianosi. Io per me ero sicurissima che il paziente soffrisse per deficienza di circolazione polmonare, e che vi dovesse essere vantaggio in un aumento di tale circolazione, ma non avevo idea del grado cui poteva giungere questo miglioramento. Anzi, quando mi fu chiesto se un bambino capace di camminare solo per pochi metri sarebbe poi stato in grado di recarsi ad una scuola distante mezzo chilometro, proprio non ne avevo idea. E sebbene mi constasse che un bimbo diventava cianotico quando si obliterava il dotto, non speravo mai che potesse tornare roseo quando se ne riformava un altro.

Fortunatamente è proprio così!

Un successo operatorio vuol dire che il colorito passa dal blu al roseo; e ciò avviene per lo più quando il sangue comincia a scorrere dai polmoni, appena si allentano le pinze sull'arteria polmonare. E' allora che si può in molti casi effettivamente veder mutarsi il colore. I globuli rossi, l'emoglobina, l'ematocrito scendono a livelli quasi normali; la saturazione di ossigeno nel sangue arterioso sale a 75 od 80%, qualche volta fino a 90-95%. Il piccolo malato non subisce più accessi di dispnea parossistica; comincia a mangiare, ad acquistare peso e a condursi come una creatura normale. Il cambiamento di carattere sia del neonato che del bambino è spesso altrettanto notevole quanto il mutamento di colorito. Il bimbo si va facendo vispo e soddisfatto; generalmente ha appetito e non presenta più problemi di nutrizione. Le nostre infermiere dicevano spesso: « Ma sono tutti morti-di-fame questi bambini? » — E sì, in un certo senso il bimbo gravemente cianotico è costantemente un carente per la grave difficoltà di digestione. I più sono magri e aumentano di peso assai lentamente. Dirò di più: la stasi nell'aumento del peso di un bambino cianotico è un cattivo segno.

Ma un'operazione riuscita supera tutte queste situazioni.

Quando il paziente lascia l'Ospedale, la sua tolleranza all'esercizio fisico non si misura più in metri, ma in chilometri.

I benefici immediati sono ovvii; i risultati si raddoppiano adesso nei varii ospedali; oggi l'operazione si effettua in tutto il nostro paese, anzi in tutto il mondo, in Argentina, Brasile, Messico ed Europa. Molte operazioni hanno avuto luogo in Inghilterra, Francia, Svezia; alcune presso di Voi italiani, altre in Svizzera, Olanda, Danimarca, Grecia, India, nonchè in Australia e Nuova Zelanda.

Al secondo congresso di Cardiologia, del 1954, abbiamo raccolto la

casistica di quattro paesi, Inghilterra, Francia, Argentina, Stati Uniti d'America. Si tratta di 3000 operazioni effettuate con un quoziente di mortalità variabile dal 25% a meno del 10%; cioè una media complessiva del 18%.

Dal febbraio 1945 il dottor Blalock non ha mai rifiutato di operare ragazzi o bambini per disperati che fossero i casi, purchè io fossi convinta che esisteva ancora una possibilità di aiutarli; e che l'unica possibilità di vita che rimanesse loro era l'operazione. Appunto per la liberalità del dottor Blalock nell'operare pazienti in condizioni critiche, il nostro quoziente di mortalità non risulta così basso come in altri ospedali. La nostra media complessiva risulta del 18%. Con tutto ciò, è giusto assumerci la responsabilità della difficile operazione.

Quanti malati sono riusciti a vivere? Quanti hanno mantenuto il loro miglioramento? Quali complicazioni si sono verificate?

Possiamo oggi dare risposta alla maggioranza di queste domande, perchè possediamo dettagliate storie cliniche post-operatorie, dai cinque agli otto ultimi anni; e stiamo organizzando lo studio dei postumi di operazione da dieci anni a questa parte. I dottori WHITE, McNAMARA e BAUER-SFELD mi hanno aiutata per la parte statistica già compiuta. Siamo riusciti ad ottenere notizie complete di 244 dei primi 500 operati sopravvissuti all'operazione sei mesi o più. Questo gruppo può parere esiguo in proporzione al numero totale dei degenti operati, ma è abbastanza numeroso da riuscire statisticamente importante. Infatti, dicono gli statistici che il cinquanta per cento dei casi, ben studiato, è sintomatico dell'insieme. Quindi sembra lecito desumere da 250 casi ciò che possiamo aspettarci per un dato periodo di anni.

Abbiamo classificato i nostri risultati, analogamente agli studi precedenti, in buoni, discreti e stazionari.

« Buono » vuol dire che, a parte il grado di minorazione prima della operazione, il numero dei globuli rossi è ritornato sui 6 milioni e mezzo o meno, l'emoglobina a 17 grammi o meno, l'ematocrito al 55% o meno. « Discreto » vuol dire che si è verificato qualche progresso, ma il malato continua a soffrire di scarsa tollerabilità all'esercizio fisico o di policitemia in vario grado. « Stazionario » vuol dire che non si è verificato miglioramento: o l'arteria polmonare era troppo esigua per poter essere utilizzata, o esisteva una trombosi nell'anastomosi.

Molti medici hanno osservato che può essere ovvio il considerevole miglioramento dei pazienti e l'analogo progresso nella loro capacità attiva; ma chiedono: « siete poi riusciti davvero a prolungarne la vita? ».

Ora siamo in grado di rispondere « sì ».

Durante la prima parte dei nostri studi limitati a tre anni dalla ope-

razione, la mortalità risultò del 30% fra coloro che non sentirono beneficio dall'operazione e solo del 10% fra quelli che migliorarono. I nostri studi più recenti dimostrano una situazione analoga. Nel nostro gruppo di 244 malati, 226 ebbero esito « buono », solo 18 « discreto ». Come si vede dalla tabella I, per il periodo da 5 a 8 anni, su 226 operati con esito

TABELLA I.

Esito del primo intervento	Buono	Discreto
Numero degli interventi	226	18
Decessi da 5 a 8 anni dall'intervento . . .	25	8
Percentuale dei decessi	11,1%	44,4%

felice ne sono deceduti 25 (che vuol dire l'11,1%), mentre nel gruppo minore, su 18 operati ne sono deceduti 8 (cioè il 44,4%). Ne risulta chiaro che la prospettiva prognostica quoad vitam è sicuramente assai migliorata per il paziente per cui la cura chirurgica ha avuto esito felice. Dunque, « sì », l'operazione può prolungare la vita.

Abbiamo anche più volte sperimentato che gli affetti da tetralogia di Fallot se la sono cavata meglio di quelli affetti da altre malformazioni, come atresia della tricuspide, ventricolo unico con stenosi dell'arteria polmonare, pseudo-tronco arterioso e simili. Ciò ha trovato conferma quando si è diviso il gruppo in pazienti affetti da tetralogia e affetti da altre malformazioni.

Come si vede nella tabella II, fra i 212 affetti dalla tetralogia di Fallot, il 69,3% sta tuttora bene, essendone venuto a morte solo il 10%; mentre nel ristretto gruppo dei rimanenti 32, solo il 50% ha conservato un miglioramento, mentre il 30% è deceduto.

TABELLA II.

	Tetralogia di Fallot	Altre malformazioni
Numero degli interventi	212	32
Percentuale degli esiti favorevoli	69%	50%
Percentuale dei decessi	11%	31%

Dalla tabella III, all'analisi del gruppo completo dei 244 fin da principio beneficiati dall'operazione, risulta che, fra i cinque e gli otto anni dall'intervento, 163 (cioè il 66,8%) hanno conservato il miglioramento ottenuto con la chirurgia; 16 (6,6%) rimangono « discreti »; 9 (3,7%) non hanno ulteriormente progredito.

TABELLA III.

244 interventi con esito favorevole			
Risultato da 5 a 8 anni dall'intervento	Numero degli interventi	Percentuale	Medie
Buono	163	66,8	67%
Discreto	16	6,6	10%
Stazionario	9	3,7	
Casi che richiesero un secondo intervento	23	9,4	10%
Decessi	33	13,5	13%

23 (cioè il 9,4%) hanno dovuto subire una seconda operazione; e 33 (13,5%) sono deceduti. Come dicevo sopra, sono dunque i malati di tetralogia di Fallot quelli che si sono ripresi meglio degli altri. In linea generale, il 70% degli affetti da tetralogia oggi sta bene; per il 10% non c'è alcun progresso, un altro 10% ha dovuto ricorrere ad una seconda operazione; l'ultimo 10% è deceduto.

I risultati dell'operazione sono stati differenti secondo l'età. I lat-tanti sono un problema difficile. La mortalità post-operatoria è alta, qua-si del 50%; e solo pochi degli operati al di sotto dei 12 mesi hanno po-tuto resistere e migliorare.

Degli operati sotto i due anni, solo il 50% continua a star bene, men-tre sta bene il 60% di quelli fra i due e gli otto anni. I risultati migliori si sono avuti nel gruppo fra gli otto e i dodici anni. In questo gruppo la mortalità post-operatoria è la più bassa (meno del 10%) e sono migliori i risultati a lunga scadenza. Dei 32 operati fra gli otto e i dieci anni l'81% sta bene a tutt'oggi; e così l'85% di quelli da dieci a dodici anni.

Il periodo di studio quadriennale presenta un gruppo di 59 operati, di cui l'83% sta tuttora bene. Molti dei nostri piccoli malati di nove anni, che prima dell'operazione non si reggevano in piedi, ora mostrano un colorito perfetto e si sono fatti dei bei ragazzi o ragazze di buona statu-

ra e solida complessione. Sebbene i nostri risultati migliori si osservino nei malati operati fra gli otto e i dodici anni, ce ne sono molti così gravemente compromessi, che non possono aspettare gli otto anni di età, tanto è vero che per la maggioranza dei pazienti è necessaria l'operazione prima degli otto anni. Sopra i dodici anni gli esiti sono meno soddisfacenti; casi straordinariamente « buoni » si sono però riscontrati fra i dodici e i venti anni, quando gli operati avevano compiuto o quasi il ciclo del loro sviluppo. Molte ragazze di questo gruppo sono ora spose e madri di famiglia; anzi una ha già tre bambini. Molti dei giovanotti sono agli studi, e uno di essi si rammarica di non essere stato ammesso ad un collegio militare.

Si è spesso sottolineato il pericolo di endocardite batterica sub-acute. Per quanto ci risulta, dei 225 malati che abbiamo seguito dai cinque agli otto anni, 15 l'hanno avuta di fatto o in sospetto (percentuale, cioè, del 6%). Solo per una metà di tali malati si è potuta provare con l'emocoltura questa infezione; ma la cura fu estesa a tutti e quindici. E in tutto il gruppo ci fu un solo decesso per questa infezione. Quindi, se anche il pericolo non è inesistente, si vede per altro che non è affatto allarmante.

Desideriamo anche richiamare l'attenzione dei medici sul rischio presentato dall'ascesso cerebrale: con la diminuzione di mortalità si verifica una recrudescenza di ascessi.

Un ascesso cerebrale non è facile nè da diagnosticare, nè da curare. Ci risulta che un certo numero di pazienti sono deceduti in seguito a questa complicazione, benchè sia meno comune; ma ciò non toglie che l'ascesso cerebrale sia sovente suscettibile di cura. In questo gruppo particolare abbiamo avuto due casi letali.

I nostri studi a lunga scadenza ci hanno chiarito un altro problema assai importante: « come si adegua il cuore all'alterata circolazione? ». Più volte, a nostra esperienza, il cuore è aumentato di volume subito dopo l'operazione; ma una volta adeguatosi all'aumentata circolazione e all'accresciuta attività del paziente, non si sono verificate modifiche ulteriori.

A tutt'oggi un solo malato sospetto di tetralogia di Fallot e sottoposto ad anastomosi di BLALOCK-TAUSSIG ha presentato dilatazione cardiaca progressiva: vive tuttora. Non abbiamo di questa diagnosi certezza assoluta, soprattutto perchè da nessun'altra autopsia è stata, in caso di dilatazione cardiaca progressiva e di morte per scompenso cardiaco, rilevata la presenza della tetralogia di Fallot.

Come dicevo sopra, ci sono stati 25 decessi a distanza fra i 226 malati che subirono operazione con esito favorevole. In 17 di questi 25 non era continuato il miglioramento; anzi 7 decessi avvennero al tempo del-

la seconda operazione. Fortunatamente la maggioranza dei malati per cui si rende necessaria una seconda operazione ne ha bisogno perchè l'anastomosi non è cresciuta insieme col malato e si è ripresentata la policitemia; oppure nel dotto anastomotico si è creata una trombosi e il battito continuo creato dall'operazione è scomparso; il cuore subisce una diminuzione di volume. Tutto ciò rende possibile un secondo intervento.

Ci conforta il poter rilevare che soltanto 8 operati sono deceduti durante il periodo di miglioramento. In qualche caso i decessi sono del tipo che inevitabilmente si verifica in qualsiasi gruppo numeroso di individui. Per esempio, c'è stato un decesso per leucemia, uno per meningite streptococcica, non sospettata; uno, poi, per incidente automobilistico. Due decessi dipesero dallo stato del cuore; uno avvenne per endocardite batterica sub-acuta, ed uno per ascesso cerebrale.

Riassumendo: se le condizioni del malato non sono troppo gravi e gli permettono di aspettare dopo gli otto anni per la prima operazione, vi sono nove probabilità su dieci di esito favorevole, e 80-95% di probabilità di mantenere il suo miglioramento per sempre. Non che io creda che un cuore con malformazioni congenite sia buono quanto un cuore normale! La riserva cardiaca non è certo così ampia. Tuttavia una volta che il malato abbia raggiunto il suo pieno sviluppo, le sue probabilità di continuato benessere sono eccellenti.

Per concludere, desidero ringraziarvi ancora una volta per il conferimento del premio e per la possibilità concessami di compiere questo viaggio.
