

## FORUM EKSPERTÓW

*“So I would say to people, just do the very best that you possibly can, in everything. In other words, for me, science is not an occupation. It is a way of looking at everything. It is a way of thought. It is a way of life”.*

Dr Richard Van Praagh

Kardiologia i Torakochirurgia Polska 2011; 8 (1): 23–25

Rodowity Kanadyjczyk pochodzący z Londynu (prowinca Ontario), mentor i niezwykle twórczy naukowiec o niepodważalnym autorytecie i światowej renomie. Doktor Richard Van Praagh jest absolwentem *North Toronto Collegiate Institute and the Faculty of Medicine of the University of Toronto*. Dyplom uzyskał w 1954 r. Po odbyciu stażu w *Toronto General Hospital* uzyskał specjalizacje z: pediatrii, kardiologii dziecięcej (*Hospital for Sick Children Toronto, Sunnybrook Hospital Toronto*), patologii (*Children’s Hospital Medical Center, Boston*), chorób wewnętrznych (*Mayo Clinic, Rochester*) i embriologii (*The Johns Hopkins Hospital & Carnegie Institute, Baltimore*). W latach 1963–1965 pracował z dr. Maurice’em Levem w *Congenital Heart Disease Research and Training Center* w Chicago. Od roku 1965 do czasu przejścia na emeryturę pracował w *Children’s Hospital Medical Center* w Bostonie na Uniwersytecie Harvarda, zajmując się problematyką embriologii, patologii i kliniki wad wrodzonych serca. Tworząc fundamenty nowoczesnej patologii serca, pracował z nestorami światowej medycyny, takimi jak: M. Lev, J. Criag, Ch. Janeway, H. Tauszig, A. Blalock, A. Nadas, R. Gross, A. Castañeda czy W. Norwood.

Rodzina Van Praaghów pochodzi z Moraw (z Pragi) i osiadła w Holandii w XVIII w. Pradziadek dr. Richarda Van

Praagha, Willem Van Praagh, był słynnym logopedą holenderskim, jednym z twórców tej dziedziny nauki [1, 2]. Z jego usług korzystała m.in. angielska rodzina królewska Windsorów, której członkowie borykali się z wadami wymowy, barwnie przedstawionymi w fascynującej ekranizacji Toma Hoopera „Jak zostać Królem” (ang. *The King’s Speech*) [3], nagrodzonej w 2011 r. czterema Oscarami. Choć dziadek i ojciec Richarda Van Praagha byli maklerami giełdowymi w Londynie (tym razem w Anglii), nie uchroniło to rodziny przed wpływami wielkiego kryzysu z lat 20. XX w. Aby móc studiować, Richard musiał zarabiać. Razem z bratem lanem, który również jest lekarzem (ginekologiem położnikiem w Nowym Jorku), pracował jako pomocnik grabarza, a następnie jako grabarz na największym cmentarzu w Toronto (*Mount Pleasant Cemetery*). Zajmował się również budową dróg, mostów, tam i kanałów. Był kierowcą śmieciarki, a po wojnie operatorem buldożera. Ponadto, w tym okresie, został mistrzem Kanady w sprzedaży akwizycyjnej mioteł firmy Fuller [4].

Jak sam twierdzi, praca naukowa to jego miłość. Jego fundamentalne i najistotniejsze dzieło *Segmental approach to congenital heart disease* od 1972 r. trwale zmieniło rozumienie i klasyfikację wad wrodzonych serca. Praca – szcze-



**Ryc. 1.** Profesor Richard Van Praagh w trakcie wykładu dotyczącego patologii wad serca

(archiwum prywatne dr. n. med. J. Kotcza)

gólnie istotna z punktu widzenia chirurgów – pomogła pojąć mechanizmy morfogenezy serca i stanowiła drogowskaz podczas korekcji, zwłaszcza złożonych wad. Idea ta ułatwiła również komunikację w świecie profesjonalistów zajmujących się diagnostyką i leczeniem dzieci z wrodzonymi wadami serca. Jako fenomenalny nauczyciel w swoje wykłady dotyczące patologii serca angażował umysł i ciało. Znany jest z umiejętności pantomimicznego, a nawet dramatycznego ukazywania (odgrywania) poszczególnych wad serca (ryc. 1.). Niemal przez całe życie zawodowe pracował nad „Patologią wad wrodzonych serca” (*Pathology of congenital Heart Malformations*). Wielotomowe dzieło, które – jak twierdził – jest na ukończeniu, ma się ukazać w druku w 2011 r. W 2010 r. skończył 80 lat. Nie przeszkodziło mu to z wielkim entuzjazmem i naukową pasją w czynnym udziale w organizowanym przez Krakowską Klinikę Kardiochirurgii Dziecięcej CM UJ *2<sup>nd</sup> Workshop on congenital Heart Disease* (ryc. 2.).

Drugą Jego miłością była żona Stella Zacharioudaki, Greczynka i pierwsza studentka dr. Van Praagha. Wraz z nią oraz z dr Masahiko Ando w 1970 r. założył w Bostońskim Szpitalu Dziecięcym *Cardiac Registry* – uchodzące za najlepsze w świecie laboratorium patologii serca, szczytujące się największą, zawierającą wszystkie spotykane wady wrodzone serca, kolekcją pieczętówicze przygotowanych i opisanych preparatów. Niezjąca od 2006 r. Stellę poznał na zjeździe uczniów dr Hellen Taussig, gdy po wykładzie podeszła do niego „z ogromnymi, brązowymi oczami i zaczęła zadawać bardzo inteligentne pytania...”. Van Praaghowie, obok wyjaśnienia anatomii, morfogenezy, diagnostyki i leczenia wielu wad serca, odkryli 13 nieznanych dotąd wrodzonych defektów oraz opisali 5 nowych procedur kardiochirurgicznych.

Zainteresowania pozazawodowe dr. Van Praagha to: skauting, gra na pianinie, gimnastyka (ulubiona ewolucja: salto w przód), kajakarstwo, narciarstwo, tenis i koszykówka. Ulubiony sport to jednak debatowanie (*I love debating, which is sort of team and individual sport*).

Profesor Richard Van Praagh jest jednym z największych autorytetów w dziedzinie patologii wad wrodzonych serca. Niemal wszyscy szefowie ośrodków kardiologii i kardiochirurgii dziecięcej w Polsce korzystali przez lata z Jego nieprzeciętnej wiedzy, niespotykanego talentu dydaktycznego i niespotykanej życzliwości dla swoich uczniów i wychowanków.

Prezentowany artykuł prof. Van Praagha, który w formie rozbudowanej odzwierciedla treść wykładu wygłoszonego przez autora w trakcie *2<sup>nd</sup> Krakow Workshop on Congenital Heart Disease* w Krakowie w 2010 r., stanowi fascynującą podróż poprzez ewolucyjne procesy kształtowania się układu krążenia u kręgowców i odzwierciedlający je proces embriogenezy u człowieka.

Wymiana gazowa w środowisku wodnym, na wczesnych etapach ewolucji, oparta była na ekstrakcji tlenu przez powłoki zewnętrzne. Serce stanowiło wówczas beznacyniową, gąbczastą sieć komórek mięśniowych, pomiędzy którymi sinusoidalnymi kanałami przeciskała się krew bogata w tlen. W trakcie ewolucji kręgowców głównym miejscem wymiany gazowej stały się skrzelka. Serce, wskutek mieszania się krwi, stało się chronicznie niedotlenione. Wraz ze zmianą środowiska wodnego na lądowe zaniknęły skrzelka, wykształciły się płuca, krew utlenowana została całkowicie oddzielona od krwi odtlenowanej i rozwinęła się prawa komora pompująca krew do płuc. Ewolucji tej towarzyszyły przeobrażenia struktury miokardium z gąbczastej w zbitą, wykształcenie się naczyń wieńcowych w miejsce sieci sinu-



Ryc. 2. *2<sup>nd</sup> Krakow Workshop on Congenital Heart Disease*. Kraków 2010 (archiwum prywatne dr. med. J. Kołtza)

soidalnych kanałów, zanik stożka (lejka) pod aortą i rozwój (ekspansja) podobnej struktury pod tętnicą płucną (Van Praagh: *embryonic aortic switch*). Jednoczesny przebieg tych procesów na przestrzeni setek milionów lat umożliwił organizmom żywym oddychanie powietrzem i ekspansję lądową. Osiągnięcia embriologii molekularnej ostatnich lat potwierdziły przebieg procesów filogenetycznych. Prawa komora pojawia się nieco później w rozwoju embrionalnym i pochodzi z zupełnie odrębnej linii komórkowej, w porównaniu z komorą lewą (powstającą z przekształcającej się komory pierwotnej w obrębie tzw. pierwszorzędowego pola sercotwórczego). Niedawno opisane tzw. drugorzędowe pole sercotwórcze, z którego pochodzą komórki budujące drogę wypływu cewy sercowej oraz prawą komorę serca, znajduje się w okolicy mezodermy trzewnej otaczającej ogonową część gardła [5–7]. Opisując te zjawiska, autor w sposób przejrzysty i jasny posługuje się stworzonym przez siebie systemem segmentalnego podejścia do klasyfikacji i morfogenezy wad serca, dodatkowo wyjaśniając jego zawłość. Tekst wzbogacony jest w zestaw skrupulatnie opisanych rycin, podnoszących trudną do przecenienia wartość edukacyjną publikacji.

Polecamy koneserom jako lekturę niezwykle atrakcyjną intelektualnie oraz wszystkim chcącym zdobyć wiedzę o podstawach morfogenezy i anatomii wad wrodzonych serca ze względu na niezwykle walory dydaktyczne publikacji.

*Pathology is important because it makes it possible to understand clinical diagnosis and corrective surgery.*

*Embryology is important because it makes it possible to understand pathology.*

*Evolution is important because it makes it possible to understand embryology and pathology.*

R. Van Praagh

**Opracowanie, na podstawie dostępnej literatury, materiałów własnych oraz osobistych kontaktów z dr. Van Praagiem, dr n. med. Jacek Kotcz, prof. Janusz Skalski, Klinika Kardiologii Dziecięcej CMUJ.**

#### Piśmiennictwo

1. The Van Praagh Family Story. <http://www.vp-it.com.au/vanpraagh/story/main.htm>
2. <http://www.vp-it.com.au/vanpraagh/images/page2/wvp3.jpg>
3. *Cardiology Today* vol.5. (12). Dec. 2007, 13-19.
4. *Cardiology Today* vol.5. (10). Oct. 2007, 8-13 .
5. de la Cruz MV, Gómez CS, Cayre R. The developmental components of the ventricles: their significance in congenital cardiac malformations. *Cardiol Young* 1991; 1: 123-128.
6. Mjaatvedt CH, Nakaoka T, Moreno-Rodriguez R, et al. The outflow tract of the heart is recruited from a novel heart-forming field. *Dev Biol* 2001; 238: 97-109.
7. Waldo KL, Kumiski DH, Wallis KT, et al. Conotruncal myocardium arises from a secondary heart field. *Development* 2001; 128: 3179-3188.