

# Anomalia Ebsteina wczoraj i dziś. W 100. rocznicę śmierci Wilhelma Ebsteina

Ebstein's anomaly yesterday and today.  
On the 100<sup>th</sup> anniversary of Wilhelm Ebstein death

Magdalena Mazurak, Jacek Kusa

Oddział Kardiologii Dziecięcej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, Wrocław

## WSTĘP

Dnia 28 czerwca 1864 r. do Szpitala Wszystkich Świętych (Allerheiligen-Hospital) we Wrocławiu został przyjęty 19-letni robotnik Joseph Prescher. U pacjenta od dzieciństwa występowała narastająca duszność i kołatania serca. Tym młodym człowiekiem zajął się dr Kornfeld. Zaobserwował u pacjenta wyniszczenie, nasiloną sinicę i pulsowanie żył szyjnych synchroniczne z rytmem serca. Ponadto w badaniu przedmiotowym stwierdził szmer nad sercem rozpoczynający się w skurczu i rozciągający się do rozkurczu, a opukiwaniem — powiększenie sylwetki serca. Na podstawie tych danych rozpoznano wrodzoną wadę serca. Osiem dni później Joseph Prescher zmarł, a następnego dnia dr Wilhelm Ebstein, wówczas 28-letni, wykonał sekcję zwłok. Półtora roku później (1866 r.) Ebstein opublikował artykuł zilustrowany znakomitymi rycinami swojego kolegi (Oskara Wyssa) pt. „O bardzo rzadkim przypadku niedomykalności zastawki trójdziennej spowodowanej wadą wrodzoną” [1]. Opis anatomopatologiczny serca jest niezwykle wnikliwy i drobiazgowy. Ebstein powiązał objawy kliniczne z wadą i wskazał na pierwotne zaburzenia embriologiczne jako prawdopodobną przyczynę tej anomalii. Ebstein napisał, że „zastawka trójdzienne była skrajnie nieprawidłowa”. Według Ebsteina, przedni płatek zastawki trójdziennej był wydłużony, z licznymi fenestracjami. Płatek tylny i przegrodowy były hipoplastyczne, pogrubiałe i przylegały do prawej komory (RV). Atrializowana część RV miała ścięciśczałe ściany, prawy przedsionek (RA) był powiększony, a otwór owalny drożny. Ebstein stwierdził, że anomalia w sercu w tym przypadku składała się z 3 elementów: ciężkiej malformacji zastawki trójdziennej, braku zastawki Tebejusza i obecności otworu owalnego, przy czym brak zastawki Tebejusza nie odgrywał żadnej roli w patofizjologii tej wady. Jedynym niedopatrzaniem w tej gruntownej analizie wiążą-

cej obraz anatomopatologiczny z hemodynamiką i objawami klinicznymi był fakt, że Ebstein nie zauważył, iż otwór w przegrodzie międzyprzedsionkowej umożliwiał przepływ prawo-lewy i odpowiadał za sinicę. Analizując dostępną literaturę poświęconą wadom zastawki trójdziennej, Ebstein stwierdził, że opisywany przez niego przypadek jest unikatowy [1–3].

Wilhelm Ebstein miał korzenie niemiecko-żydowskie, urodził się 27 listopada 1836 r. w Jaworze (Jauer), niewielkim miasteczku na Dolnym Śląsku, położonym 65 km na zachód od Wrocławia. Jego rodzicami byli Louis i Amalie Ebstein, ojciec zajmował się handlem. Według źródeł, w 1849 r. w Jaworze mieszkało 109 Żydów. Ze względu na niewielką liczebność nigdy nie utworzyli samodzielnej gminy i nie wybudowali synagogi; żydowscy mieszkańcy miasta organizacyjnie podlegali gminie Legnica, odległej o 18 km [4]. W wieku 19 lat Wilhelm Ebstein rozpoczął studia medyczne na Uniwersytecie we Wrocławiu, jednak już po kilku miesiącach przeniósł się na bardziej prestiżową uczelnię berlińską. To tam spotkał charyzmatycznego anatomopatologa Rudolfa Virchowa. Nie ulega wątpliwości, że późniejszy dokładny opis wady nazywanej dziś anomalią Ebsteina (EA) ściśle wynikał z metodologii autopsyjnej przejętej od Virchowa. Studia medyczne Ebstein ukończył w 1859 r. i 2 lata później uzyskał asystenturę w Szpitalu Wszystkich Świętych we Wrocławiu, a w 1862 r. do jego rodzinnego miasteczka wkroczyła nowoczesność: w Jaworze zainstalowano oświetlenie gazowe... [2, 3].

W 1869 r. Wilhelm Ebstein habilitował się na podstawie dysertacji: „Die Recidive des Typhus” i otrzymał stanowisko *Privatdozent*, co dawało mu prawo do wygłaszania wykładów na uniwersytecie. W Szpitalu Wszystkich Świętych we Wrocławiu pracował 9 lat, jego karierę zawodową przerwała

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Magdalena Mazurak, Oddział Kardiologii Dziecięcej, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny, ul. Kamieńskiego 73a, 51–124 Wrocław,  
e-mail: madzia-mazurak@wp.pl

Praca wpłynęła: 24.07.2012 r. Zaakceptowana do druku: 26.07.2012 r.

Copyright © Polskie Towarzystwo Kardiologiczne

wojna francusko-pruska. Po powrocie z kampanii zatrudniono go w przytułku dla ubogich we Wrocławiu. W 1874 r. Ebstein został profesorem uniwersytetu w Getyndze. Tam spędził resztę życia. Zmarł w 1912 r. z powodu udaru mózgu [2, 3].

Do lat 50. ubiegłego stulecia opisano jedynie 3 przypadki tej anomalii zastawki trójdzielnej. W 1867 r. Lebert, profesor medycyny we Wrocławiu, prawdopodobnie jako pierwszy odwołał się do artykułu Ebsteina. Drugi przypadek tej wady opisał Marxens w swojej rozprawie doktorskiej zatytułowanej: „Rzadki przypadek anomalii zastawki trójdzielnej”. Ale eponim „*anomalía Ebsteina*” pojawił się w literaturze fachowej dopiero w 1927 r. (po niemiecku). Dziesięć lat później Yater i Shapiro użyli pojęcia „*Ebstein anomaly*” w odniesieniu do pierwszego pacjenta zdiagnozowanego za pomocą promieni rentgenowskich i elektrokardiogramu. Jednocześnie autorzy stwierdzili, że rozpoznanie tej wady „*wydaje się niemożliwe przyżyciowo*”. Dopiero w 1951 r. Soloff i wsp. po raz pierwszy opublikowali opis przypadku pacjenta, u którego rozpoznano EA przyżyciowo, dzięki zastosowaniu cewnikowania serca i angiokardiografii [2, 3].

Anomalia Ebsteina jest rzadką wadą, stanowiącą ok. 0,5–1% wszystkich wad wrodzonych serca, występującą z częstością 1:14 tys.–1:20 tys. żywo urodzonych noworodków. Wadę cechuje heterogenność, większość stanowią przypadki sporadyczne, rzadkie jest występowanie rodzinne. Zwiększone ryzyko dla potomstwa opisywano u matek leczonych litem. Anomalia może stanowić wadę serca izolowaną lub wiązać się z innymi nieprawidłowościami pozasercowymi. U pacjentów z EA opisano wiele nieprawidłowości chromosomalnych, najczęściej delecje del 1p36 oraz del 8p23.1. Współistnienie tej wady z niescaleniem mięśnia lewej komory (LV) stwierdzono u pacjentów z delecją 1p36 oraz mutacją genu *NKX2.5*. Ostatnio (2011 r.) wykazano związek między EA, niescaleniem mięśnia LV i mutacją w genie *MYH7* kodującym ciężki łańcuch miozyny. Nieprawidłowości pozasercowe, związane z zaburzeniami genetycznymi, występują w 20% przypadków tej wady. Anomalia Ebsteina może współistnieć z zespołami wad wrodzonych, takimi jak CHARGE, VACTERL, z. Noonan, z. Kabuki, z. Holt-Orama, z. Cornelli de Lange, z. Aperta [5–7].

W prawidłowym sercu przemieszczenie płątka przegrodowego i tylnego zastawki trójdzielnej w stosunku do przyczepu przedniego płątki zastawki mitralnej nie przekracza 8 mm/m<sup>2</sup> powierzchni ciała. Defekt zastawki trójdzielnej w EA wynika z zaburzonego procesu delaminacji i polega na przemieszczeniu w głąb RV płątki tylnego i przegrodowego oraz ich przyczepie do ściany komory, poniżej pierścienia zastawki trójdzielnej. *Punctum maximum* przemieszczenia odnosi się do komisury między płątkiem tylnym i przegrodowym. Przedni płatek zwykle nie jest przemieszczony, ale jest wydłużony, ma najczęściej kształt żagla z licznymi najczęściej fenestracjami. Prawa komora ulega podziałowi na dwie części: część napływowa wiąże się z RA (atrializacja), natomiast część beleczkowa i odpływowa tworzą czynnościową RV.

Spektrum malformacji może być różne — od minimalnego przemieszczenia płątki tylnego i przegrodowego zastawki trójdzielnej do znacznego ich przesunięcia w głąb RV. Opisano pacjentów z EA i zarośnięciem zastawki trójdzielnej. Ocenia się, że takie współistnienie występuje w ok. 10% przypadków [8]. Jak stwierdzili Attenhofer Jost i wsp. [5] „*no two hearts with Ebstein anomaly are the same, no two patients are alike*” („*nie ma dwóch takich samych serc z EA, nie ma dwóch podobnych pacjentów*”). Komunikacja międzyprzedsionkowa występuje w 80–94% przypadków. Z EA mogą współistnieć: zwężenie lub zarośnięcie zastawki tętnicy płucnej, hipoplazja pnia płucnego, zwężenie podzastawkowe lewego ujścia tętniczego, dwupłatkowa lub zarośnięta zastawka aortalna, koarkcja aorty, wypadanie płątki zastawki mitralnej i ubytek w przegrodzie międzykomorowej. Przemieszczenie w kierunku koniuszka lewostronnej zastawki przedsionkowo-komorowej z jej niedomykalnością może wskazywać na współistniejące z EA wrodzone skorygowane przełożenie wielkich pni tętniczych, taką koincydencję stwierdza się w 15–50% przypadków [5]. U ok. 18% pacjentów obserwuje się cechy niescalenia mięśnia LV. Opisano przypadki EA obustronnej, tj. dotyczącej zastawki trój- i dwudzielnej [5, 6].

Czynnościowe zaburzenia funkcji RV i niedomykalność zastawki trójdzielnej hamują przepływ krwi w kierunku płuc. Pierścień zastawki trójdzielnej jest rozciągnięty i oddzielony od czynnościowej RV jej zatrzalizowaną częścią. Ponadto w czasie skurczu przedsionków zatrzalizowana część RV rozciąga się, działając jak bierny zbiornik (rezewuar), zmniejszając objętość wyrzucanej krwi. W efekcie RA powiększa się, a niedomykalność zastawki trójdzielnej nasila z powodu rozciągnięcia jej pierścienia. W 2/3 przypadków RV jest powiększona, niekiedy dość znacznie, co powoduje przemieszczenie przegrody międzykomorowej na stronę lewą i zmniejszenie światła LV [5, 6].

Złotym standardem oceny wielkości RV jest badanie metodą magnetycznego rezonansu jądrowego (NMR). Według niektórych autorów wymiar czynnościowej RV w EA jest zmniejszony, wg innych wręcz przeciwnie — zwiększony. W najnowszych badaniach Fratz i wsp. [9] udowodnili, że objętość końcoworozkurczowa czynnościowej RV u nieoperowanych pacjentów (wiek: 2–69 lat) była 2,5-krotnie większa niż LV. Ponadto objętość czynnościowej RV ściśle dodatnio korelowała z niedomykalnością zastawki trójdzielnej, słabo natomiast z objętością zatrzalizowanej części RV. Nie wykazano korelacji między objętością zatrzalizowanej części RV a niedomykalnością trójdzielną. Autorzy przypuszczają, że objętość czynnościowej RV zwiększa się z wiekiem, wraz z przeciążeniem objętościowym spowodowanym niedomykalnością zastawki trójdzielnej [9]. W pracy porównującej badanie echokardiograficzne z obrazowaniem NMR u pacjentów z anomalią EA stwierdzono umiarkowaną lub ciężką rozstrzeń czynnościowej RV w 94% przypadków (badanie echokardiograficzne), podczas gdy obrazowanie metodą NMR potwierdziło ją tylko u 31% tych pacjentów [10].

Przesunięcie płatka przegrodowego w głąb RV powoduje przerwanie ciągłości pierścienia włóknistego, co u 6–36% pacjentów stwarza warunki do powstania dodatkowych dróg przewodzenia przedsionkowo-komorowego i preekscytacji, a w niektórych przypadkach takich dróg jest więcej niż jedna [6]. U ok. 20% pacjentów stwierdza się cechy zespołu Wolffa-Parkinsona-White'a. Przerośnięty mięsień RA może uciskać prawą odnogę pęczka Hisa i węzeł przedsionkowo-komorowy, dlatego u ponad 1/3 osób obserwuje się bloki przedsionkowo-komorowe [5, 6].

Stopień zaawansowania EA ocenia się na podstawie różnych algorytmów. Powszechnie stosowana klasyfikacja jest oparta na obrazie echokardiograficznym. Polega na ocenie przemieszczenia płatków, restrykcji (pociągania) płatka przedniego i stopnia powiększenia RV. Wyróżnia się postać łagodną, umiarkowaną i ciężką. Jest to ocena w dużej mierze subiektywna, niezbyt precyzyjna, ale dość prosta. W 1988 r. Carpentier i wsp. zaproponowali bardziej precyzyjną klasyfikację EA, opartą na ocenie stopnia atrializacji RV i restrykcji ruchu przedniego płatka zastawki trójdziennej. Celermajer i wsp. w 1994 r. przedstawili echokardiograficzną ocenę EA w skali od 1 do 4, opartą na stosunku powierzchni RA i atrializowanej części RV do pozostałej funkcjonalnej części RV i lewej części serca [5, 6].

Ze względu na istotne różnice w obrazie klinicznym EA w okresie płodowym i noworodkowym tę grupę pacjentów omówiono odrębnie.

## PLÓD I NOWORODEK

Anomalia Ebsteina, mimo że stanowi rzadką wrodzoną wadę serca, jest stosunkowo często rozpoznawana prenatalnie ze względu na charakterystyczny obraz echokardiograficzny. Ta malformacja występuje z częstością ok. 1:7 tys. płodów, wadę najczęściej wykrywa się u kobiet bez czynników ryzyka. Objawy kliniczne występujące u noworodka wiążą się ze złym rokowaniem, a ciężka niewydolność serca u noworodka jest konsekwencją bardziej złożonej morfologii tej anomalii i wynikających stąd zaburzeń hemodynamicznych [11]. U płodu EA może objawić się kardiomegalią, obrzękiem uogólnionym lub częstoskurczem. Wadę zdiagnozowaną u płodu cechuje wysoka śmiertelność okołoporodowa. Ciężka postać tej anomalii powoduje zaburzenia hemodynamiczne skutkujące powiększeniem serca, co zaburza rozwój płuc. Powiększenie RA i progresja atrializacji RV, zwłaszcza współistniejące z obrzękiem płodu, są ściśle związane ze zwiększoną śmiertelnością. Brak przepływu odsercowego przez zastawkę płucną (tzw. czynnościowa atrezja zastawki płucnej) uważa się za wskaźnik ciężkości wady w ocenie pourodzeniowej [11, 12]. Lasa i wsp. [12] wykazali nieproporcjonalnie niższe wartości sumarycznego czasu skurczu izowolumetrycznego i czasu relaksacji u płodów, które zmarły, w porównaniu z tymi, które przeżyły. Autorzy postulują, że wskaźnik Tei dla LV i wykładniki upośledzonego jej napełniania mogą okazać się po-

tencjalnie przydatnym parametrem prognostycznym u pacjentów z tą wadą [12]. U noworodków z zaawansowaną postacią EA mogą występować objawy zastoinowej niewydolności serca, sinica i kardiomegalia. U 5–10% noworodków obserwuje się arytmie nadkomorowe; 20–40% pacjentów z rozpoznaniem EA w okresie noworodkowym umiera w 1. miesiącu życia, mniej niż połowa dożywa wieku szkolnego. Objawy kliniczne u noworodka zależą od anatomii tej nieprawidłowości. W przypadku ciężkiej postaci anomalii z czynnościową atrezią zastawki płucnej rokowanie u noworodków jest złe. Zdarza się jednak, że po fizjologicznym obniżeniu oporu płucnego objawy czynnościowej atrezji zastawki płucnej ustępują i część pacjentów może nie wymagać żadnego leczenia w okresie noworodkowym. Do innych czynników ryzyka zgonu noworodka z EA należy wskaźnik sercowy (na zdjęciu RTG) > 0,85 (100% zgonów), wskaźnik echokardiograficzny Celermajera > 1,5 (stopień 4; 100% zgonów), wskaźnik Celermajera > 1,1 (stopień 3) w połączeniu z sinicą (100% zgonów). Zaburzenia hemodynamiczne związane z istotną niedomykalnością trójdziennej mogą imitować inne wady serca, co może być powodem błędów diagnostycznych i co się z tym wiąże błędnych decyzji terapeutycznych. W przypadku skrajnej postaci noworodkowej EA związanej z obecnością ciężkiej niedomykalności zastawki trójdziennej i płucnej krew płynie z aorty poprzez przewód tętniczy (przeciek lewo-prawy). Czynnościowa atrezja zastawki tętnicy płucnej z jej niedomykalnością powoduje, że krew z przewodu tętniczego płynie do pnia płucnego, a stamtąd wstecznie poprzez zastawkę płucną do RV i dalej przez zastawkę trójdziennej do RA, a przez ubytek międzyprzedsionkowy do lewego przedsionka, LV i dalej do aorty. W ten sposób powstaje pętla przeciekowa (*circular shunt*) w postaci przecieku na dwóch poziomach, a taki stan wiąże się z bardzo złym rokowaniem dla noworodka [6, 11, 12].

## DOROŚLI

U dorosłych pacjentów EA objawia się zaburzeniami rytmu, sinicą i zmniejszoną tolerancją wysiłku. Komunikacja międzyprzedsionkowa stwarza ryzyko zatoru skrzyżowanego. Oprócz tachyarytmii spowodowanych dodatkowymi drogami przewodzenia mogą też wystąpić częstoskurcz przedsionkowy ektopiczny, trzepotanie przedsionków i tachyarytmie komorowe [5, 6].

## LECZENIE OPERACYJNE

Zgodnie z najnowszymi zaleceniami ESC (2010 r.) operację naprawczą EA należy wykonać u objawowych pacjentów (> II klasa wg NYHA lub zaburzenia rytmu) z niedomykalnością trójdziennej o nasileniu większym niż umiarkowana lub pogarszającą się wydolnością wysiłkową określaną za pomocą spiroergometrii. Jeśli współistnieje wskazanie do leczenia operacyjnego zastawki trójdziennej, należy chirurgicznie zamknąć ASD/PFO w czasie zabiegu na zastawce (klasa IC). Przeprowadzenie operacji naprawczej należy rozważyć niezależnie od objawów u pacjen-

tów z postępującym poszerzeniem prawych jam serca lub pogorszeniem czynności skurczowej RV i/lub postępującą kardiomegalią na zdjęciu RTG klatki piersiowej (klasa IIaC) [13].

Ze względu na szerokie spektrum anatomiczne pacjenci z łagodną formą EA mogą nie wymagać leczenia operacyjnego przez wiele lat. W ciężkiej noworodkowej postaci tej wady wykonuje się zabiegi paliatywne. U noworodków z nasiloną sinicą zaraz po urodzeniu konieczne może być włączenie prostaglandyny PGE1 we wlewie ciągłym lub też zastosowanie wentylacji mechanicznej z tlenkiem azotu. Niezbędne może być również wykonanie zabiegu paliatywnego w postaci zespolenia systemowo-płucnego. W przypadku upośledzenia funkcji LV z powodu ucisku przez RV i RA można wykonać zmodyfikowaną operację Starnsa polegającą na zamknięciu prawego ujścia przedsionkowo-komorowego łąką z osierdzia, z pozostawieniem fenestracji, a następnie zabiegi tak jak w sercu jednokomorowym [14–16]. U znacznej większości (ok. 90%) pacjentów z EA możliwa jest korekcja dwukomorowa. Pierwsze dwie próby zabiegu naprawczego EA wykonane w 1959 r. były nieskuteczne, pacjenci nie przeżyli. Skuteczną operację wady po raz pierwszy przeprowadził Christian Barnard w 1962 r., była to wymiana zastawki na protezę mechaniczną [17]. Wraz z wprowadzeniem różnych technik operacyjnych, w tym dwukierunkowego zespolenia metodą Glenna, śmiertelność okołooperacyjna (z 54%) stopniowo się zmniejszała. Operacje polegają na plastyce zastawki (jednego lub dwóch płatków), plastyce pierścienia (szew de Vega lub pierścień Carpentiera) lub — jeżeli plastyka nie jest możliwa — na wymianie wadliwej zastawki na protezę biologiczną lub w ostateczności mechaniczną. Metodą z wyboru powinna być jednak plastyka zastawki. W 1972 r. Danielson i wsp. zaczęli przeprowadzać operacje u pacjentów z EA polegające na plastyce pierścienia zastawki trójdzielnej. W tej technice przedni płatek zapewnia funkcjonowanie zastawki jako jednoplatkowej (wczesna i późna śmiertelność odpowiednio 6,4% i 7,3% u 314 pacjentów, lata 1972–1997) [18]. W 1988 r. Carpentier i wsp. [6] zaproponowali zabieg naprawczy polegający na mobilizacji i repozycji przedniego i tylnego płatków zastawki z jednoczesną plikacją podłużną atrializowanej komory i RA oraz wszczępieniem pierścienia (Carpentiera). Takie postępowanie przyniosło 9-procentową śmiertelność (191 pacjentów, śr. wieku 24 lata). Kolejną modyfikację leczenia operacyjnego wprowadził Da Silva i wsp. [19]. W tej metodzie tkanka płatków zastawki trójdzielnej otacza ujście przedsionkowo-komorowe, co pozwala na koaptację płatków, a ponadto zrekonstruowana zastawka znajduje się na poziomie pierścienia, w swojej pierwotnej anatomicznej pozycji (tą techniką zoperowano 100 pacjentów, śmiertelność szpitalna 3,0%).

U wszystkich pacjentów z EA powinno się dążyć do wykonania korekcji dwukomorowej. Jest ona możliwa w przypadku dobrej funkcji RV i prawidłowej jej wielkości. W przypadkach uniemożliwiających korekcję dwukomorową wykonuje się tzw. korekcję „półtora” („one and a half”) lub jednokomorową, a w przypadkach skrajnych przeszczep serca.

Korekcja „one and a half” zaproponowana w 2000 r. przez Chavaud i wsp. polega na wytworzeniu zespolenia między żyłą główną górną i tętnicą płucną (dwukierunkowe zespolenie Glenna), w celu zmniejszenia obciążenia objętościowego RV i zwiększenia obciążenia wstępnego LV. U pacjentów wysokiego ryzyka, z upośledzoną kurczliwością RV zespolenie Glenna zmniejszyło śmiertelność operacyjną z 24% do 6% [20, 21]. Pacjenci z objawami zespołu Wolffa-Parkinsona-White’a wymagają ablacji drogi dodatkowej. Wyniki leczenia są jednak gorsze, a ryzyko nawrotu arytmii wyższe w porównaniu z osobami z prawidłowo zbudowanym sercem (skuteczność ablacji ok. 80%) [22–24].

## PODSUMOWANIE

Jak napisali Attenhofer Jost i wsp. [5] EA jest wadą fascynującą, o wielu twarzach, wieloaspektową. Analiza tej unikatowej anomalii jest trudna także z powodu względnie niewielkiej liczby pacjentów pozostającej pod opieką danego ośrodka, stąd propozycje stworzenia wieloośrodkowego rejestru EA. Od śmierci Wilhelma Ebsteina mija w tym roku dokładnie 100 lat. Szerokie spektrum anatomiczne wady serca związanej na trwałe z jego nazwiskiem skutkuje różnorodnymi objawami klinicznymi i problemami związanymi z jej terapią. Mimo upływu czasu i niezwykłego postępu kardiologii i kardiologii EA nadal pozostaje wyzwaniem terapeutycznym. Wydaje się jednak, że sam bohater tego eponimu cieszyłby się, że 100 lat po jego śmierci ta wada serca z anomalii śmiertelnej, niemożliwej do przyżyciowego rozpoznania, stała się wadą operacyjną o coraz lepszym rokowaniu.

Wilhelm Ebstein opublikował 237 artykułów, z których tylko 12 dotyczyło układu sercowo-naczyniowego. Paradozem jest fakt, że praca zawierająca opis wady, której Ebstein zawdzięcza nieśmiertelność swojego nazwiska, została prawie niezauważona. Autor opublikował ją na początku swojej kariery, będąc młodym lekarzem, zapewne dlatego dopiero po jego śmierci spotkała się z zainteresowaniem. Wilhelm Ebstein miał opinię znakomitego klinicysty, a światową sławę zdobył jako specjalista chorób metabolicznych, zajmował się zwłaszcza chorobami nerek, cukrzycą i otyłością. W dzisiejszym świecie bardzo wąskich specjalności może zdumiewać niezwykła różnorodność jego zainteresowań klinicznych i naukowych. Wilhelm Ebstein miał wielu znajomych, był otwartym człowiekiem, interesował się literaturą i sztuką. Był również autorem takich dzieł, jak „Medycyna w Biblii i Talmudzie”, „Choroby Marcina Lutera i ich wpływ na jego stan psychiczny i fizyczny”, „Schopenhauer i jego choroby — prawdziwe i domniemane” [2, 3].

Na stronach internetowych miasta Jawor nie ma żadnych informacji na temat Wilhelma Ebsteina. W Wikipedii wśród wymienionych 29 osób znanych lub wybitnych, którzy urodzili się w Jaworze, próżno szukać nazwiska doktora Ebsteina. Wilhelma Ebsteina w tym mieście pamięta już tylko niemy świadek jego narodzin — XVII-wieczny ewangelicki Kościół Pokoju, który w 2001 r. został wpisany na Listę Świato-



**Rycina 1.** Jawor — miejsce narodzin Wilhelma Ebsteina; Kościół Pokoju, XVII-wieczny zabytek z listy Światowego Dziedzictwa UNESCO; widok obecny, 2012 r. (fot. ze zbiorów Autorów)



**Rycina 2.** Budynek dawnego Szpitala Wszystkich Świętych we Wrocławiu (Allerheiligen-Hospital, Breslau), w którym Wilhelm Ebstein zajmował się pacjentem z anomalią zastawki trójdzielnej; widok obecny, 2012 r. (fot. ze zbiorów Autorów)

wego Dziedzictwa UNESCO (na tej liście jest tylko 13 pozycji z Polski) (ryc. 1). Uwagę zwiedzających przyciąga barokowe wyposażenie wnętrza tej budowli sakralnej zbudowanej z drewna, słomy i gliny. Jest jednym z trzech Kościołów Pokoju wybudowanych na mocy porozumień kończących wojnę trzydziestoletnią (Westfalia, 1648 r.) i jednym z dwóch zachowanych do dziś (drugi jest w Świdnicy). Po II wojnie światowej Szpital Wszystkich Świętych we Wrocławiu przyjął imię Józefa Babińskiego, a w 2006 r. Plac 1 Maja, przy którym się mieścił, zmienił nazwę na Plac Jana Pawła II (ryc. 2). Szpital, w którym 28-letni dr Ebstein zajmował się pacjentem z anomalią zastawki trójdzielnej, został zlikwidowany w 2007 r. Budynek stojący w centrum miasta (nieдалеko Rynku) wraz z przyległym 2,7 ha terenem można obecnie kupić za 150 mln zł. Niestety, nie ma chętnych...

**Konflikt interesów:** nie zgłoszono

## Piśmiennictwo

1. Ebstein W: Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medizin, Leipzig, 1866: 238–254.
2. Hurst JW. Portrait of a contributor: Wilhelm Ebstein (1836–1912). Clin Cardiol, 1995; 18: 115–116.
3. Van Son JA, Konstantinov IE, Zimmermann V. Wilhelm Ebstein and Ebstein's malformation. Eur J Cardiothorac Surg, 2001; 20: 1082–105.
4. <http://www.sztepl.org.pl/pl/city/jawor/>.
5. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD et al. Ebstein's anomaly: review of a multifaceted congenital cardiac condition. Swiss Med Wkly, 2005; 135: 269–281.
6. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA et al. Ebstein's anomaly. Circulation, 2007; 115: 277–285.
7. Digilio MC, Bernardini L, Lepri F et al. Ebstein anomaly: genetic heterogeneity and association with microdeletions 1p36 and 8p23.1. Am J Med Genet, 2011; 155 (Part A): 2196–2202.
8. Zielinsky P, Pilla CB. Ebstein's anomaly with imperforate tricuspid valve. Prenatal diagnosis. Arq Bras Cardiol São Paulo, 2000; 75: 1.
9. Fratz S, Janello C, Müller D. The functional right ventricle and tricuspid regurgitation in Ebstein's anomaly. Int J Cardiol, 2012 [Epub ahead of print].
10. Attenhofer Jost CH, Edmister WD, Julsrud PR et al. Prospective comparison of echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging in patients with Ebstein's anomaly. Int Cardiovasc Imag; 2011; 28: 1147–1159.
11. Zimmer EZ, Blazer S, Lorber A et al. Fetal Ebstein's anomaly: early and late appearance. Prenatal Diagnosis, 2012; 32: 228–233.
12. Lasa JJ, Tian ZY, Guo R, Rychik J. Perinatal course of Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia in the fetus. Prenat Diagn, 2012; 32: 245–251.
13. [http://www.escardio.org/knowledge/guidelines/Management\\_of\\_Grown-Up\\_Congenital\\_Heart\\_Disease.htm](http://www.escardio.org/knowledge/guidelines/Management_of_Grown-Up_Congenital_Heart_Disease.htm).
14. Kajihara N, Asou T, Takeda Y et al. Rapid two-stage Starnes procedure for a symptomatic neonate with Ebstein anomaly. Ann Thorac Surg, 2010; 90: 2073–2075.
15. Yanase Y, Watanabe M, Ishikawa N, Higami T. Surgical treatment for neonatal Ebstein's anomaly with circular shunting. Interact CardioVasc Thorac Surg, 2012; 14: 886–888.
16. Knot-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE et al. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up. Ann Thorac Surg, 2002; 73: 1786–1792.
17. Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. Surgery, 1963; 54: 302–308.
18. Theodoro DA, Danielson GK, Kiziltan HT et al. Surgical management of Ebstein's anomaly: a 25-year experience. Circulation, 1997; 96 (suppl. I): I507.
19. da Silva JP, da Silva Lda F. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: the cone repair. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2012; 15: 38–45.
20. Sirivella S., Gielchinsky I. Surgery of the Ebstein's anomaly: early and late outcomes. J Card Surg, 2011; 26: 227–233.
21. Chavaud S. Ebstein's malformation. surgical treatment and results. Thorac Cardiovasc Surg, 2000; 48: 220–223.
22. Roten L, Lukac P, DE Groot N et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. J Cardiovasc Electrophysiol, 2011; 22: 1391–1396.
23. Delhaas T, Sarvaas GJ, Rijlaarsdam ME et al. A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. Pediatr Cardiol, 2010; 31: 229–233.
24. Oxenius A, Attenhofer Jost CH, Pretre R et al. Management and outcome of Ebstein's anomaly in children. Cardiology Young, 2012; doi:10.1017/S1047951112000224r.