

Polski wkład w poznanie patofizjologii i anatomii tetralogii Fallota – praca Oskara Widmanna z 1881 roku



Ireneusz Haponiuk¹, Janusz H. Skalski², Katarzyna Gierat-Haponiuk³

¹Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej Pomorskiego Centrum Traumatologii im. Mikołaja Kopernika w Gdańsku

²Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej Uniwersytetu Jagiellońskiego, Polsko-Amerykański Instytut Pediatrii w Krakowie

³Klinika Rehabilitacji Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2012; 3: 391–393

Wrodzona wada serca określana powszechnie znanym terminem tetralogii Fallota była przedmiotem zainteresowania wielu badaczy, swą eponimiczną nazwę zawdzięcza zaś upowszechnieniu przez Maude Abbott nazwiska Étienne-Louisa Artura Fallota, autora publikacji w „Marseille Médical” w roku 1888 [1]. Zarówno przed Fallotem, jak i po jego publikacji powstawało wiele wartościowych prac na temat tetralogii, z których wiele mogłoby być źródłem nazwy dla przedmiotowej wady serca. W grupie badaczy i zbiorze opublikowanych współcześnie Fallotowi prac znajduje się także publikacja polskiego lekarza Oskara Widmanna, która poza tym, że opisuje wadę, o 7 lat wyprzedzając Fallota, stanowi najprawdopodobniej pierwszy w światowej literaturze naukowy opis innej wady towarzyszącej tetralogii – dwujamowej prawej komory. Pragniemy przybliżyć sylwetkę wybitnego polskiego lekarza, profesora medycyny Uniwersytetu Jagiellońskiego i Lwowskiego, który w roku 1881 wydał swoją najcenniejszą pracę *Przypadek zwężenia tętnicy płucnej* [2] (ryc. 1.). Znajomość sylwetki i historycznego dorobku Oskara Widmanna wydaje się cenna szczególnie w jego ojczyźnie, gdzie współcześnie epidemiologia, diagnostyka i leczenie tetralogii Fallota w ocenie wyników wczesnych, jak również odległych nie odbiega od najlepszych danych światowych.

Podążając zatem zgodnie z chronologią, wrodzona wada serca określana jako zespół Fallota (1850–1911) była przedmiotem zainteresowania E. Sandiforda z Lejdy i E. Gintraca (1791–1877), którzy przed Fallotem dokonali wcześniejszego opisanie rzeczzonej patologii. Mimo że znacznie wyprzedzili w tym względzie Fallota, na trwale zwyczajowo wiązane z „zespołem” (tetralogią), także nie pośród nich należy doszukiwać się autora pierwszego opisu. Podaje się bowiem, że pierwszym był Nicolaus Steno (v. Niels Stensen – 1638–1686), który w 1671 r. opisywał swoje spostrzeżenie podobnej wady, co ciekawe – u noworodka obciążone-

go ponadto ektopią serca, czyli wytrzewieniem poza obręb klatki piersiowej (z rozszczepem mostka). Jeszcze dwaj inni wielcy badacze wpisali się pośrednio w historię odkrycia „zespołu Fallota”, starając się powiązać przyczynowo ubytek międzykomorowy ze zwężeniem tętnicy płucnej. Byli to John William Hunter (1728–1793), który w 1783 r. pierwszy starał się wyjaśnić związek między zwężeniem tętnicy płucnej a obecnością ubytku w przegrodzie międzykomorowej serca – uważał mianowicie zwężenie tętnicy płucnej za pierwotne, natomiast ubytek za następstwo tej wady; oraz Johann Friedrich Meckel (1781–1833), który w 1812 r. wyraził odmienną opinię, że zwężenie tętnicy płucnej jest skutkiem, nie zaś przyczyną obecności ubytku międzykomorowego.

Podsumowując – chronologicznie autorami doniesień na temat „tetralogii” byli: Nikolaus Steno (1671 r.), Eduard Sandiford z Lejdy (1777 r.), J.W. Hunter (1783 r.), J.F. Meckel (1812 r.), E. Gintrac (1824 r.), J.P. Farré (1814 r. – zebrał 15 przypadków z piśmiennictwa), T.B. Peacock (1846 r.), Karl Rokitansky (1875 r.) oraz Étienne-Louis Artur Fallot (1888 r.) [3]. W swoim czasie, już w XX w., doceniając znaczenie pierwszego profesjonalnego raportu tej sinicznej wady, proponowano nawet nazewnictwo „tetralogia Sandiforda”. Do mniej znanych, i niestety z rzadka cytowanych w piśmiennictwie, należy nazwisko polskiego lekarza Oskara Widmanna, wybitnego klinicyisty ze Lwowa, który w 1881 r. opisał w niezwykle skrupulatny sposób swoje obserwacje kliniczne identycznej wady serca, prowadzone w latach 1874–1879, wzbogacone następnie o badanie sekcyjne. Opublikowanie w 1881 r. kazuistycznej pracy pt. *Przypadek zwężenia tętnicy płucnej* [2], która *de facto* dotyczyła pierwszego polskiego raportu na temat wady wrodzonej, współcześnie określanej zespołem Fallota, wyprzedziło o 7 lat doniesienie Fallota, obecnie niemal powszechnie, choć błędnie, traktowane jako pierwsze na temat tej szczególnej wady serca.

Adres do korespondencji: Ireneusz Haponiuk, Oddział Kardiochirurgii Dziecięcej, Pomorskie Centrum Traumatologii im. Mikołaja Kopernika, ul. Nowe Ogrody 1-6, 80-803 Gdańsk

Wypadek lekarza: wyszedł on
niebom w objawach fradziej pół
tera arkana.

Redakcja:
Ulica Grodzka Nr. 73.

Administracja:
Ulica Podwale Nr. 54.

Ekspedycja miejscowa:
w katedrze p. St. Krzyżo-
wskiego Rynek główny 30.

Cena op. asad. które przyju-
ją w Krakowie Administracja
w Paryżu p. Adam, 4. Rue
Clement, oraz M. L. Dobrowol-
ski, Boulev. Voltaire 180, wysosi
na wiersz dróbajm drukarni (po-
má) lub jego miájece po 5 centów.

PRZEGLĄD LEKARSKI

ORGAN
Towarzystwa lekarskiego krakowskiego
i
Towarzystwa lekarskiego galicyjskiego.

Redaktor główny: prof. Dr. L. BLUMENSTOK.

Przedpłat przyjmują:
Administracja i księgarnia p.
Krzyżanowskiego w Krakowie;
nadtó w Niemczech, Król. Pol-
skiem i Rosji urzędy pocztowe,
w Wersawie księgarnia pp.
Gebethnera i Wolffa, w Paryżu
p. Adam, 4, Rue Clement.

Rękopiśmy zwracają się tylko
w razie wyraźnego zastrzeże-
nia.

Jeden numer osobno kosztuje
20 centów.

Przedpłata wynosi:	Rocznie	w Austrii 8 zlr. 80 c.	w Król. Polskiem i Ces. Ros. 6 rsr.	w Niemczech 16 mk.	w Francji 24 fr.
	Półrocznie	" 4 " 40 "	" " " 3 "	" 8 "	" 12 "
	Kwartalnie	" 2 " 20 "	" " " 1 1/2 "	" 4 "	" 6 "

Kraków, 3 września 1881. **Nr 36.** Rok XX.

TREŚĆ: I. WIDMANN. Przypadek zwężenia tętnicy płucnej. — II. WICHERKIEWICZ. Urazowe (trauma) czy kilowe zapalenie oka? (Dok.) — III. Oceny i sprawozdania: PIASECKI. Stosunek hydroterapii do innych metod leczenia. SIMPSON and BERY HART (Edinburg): O stosunkach narządów brzucha i miednicy. — *Wiadomości pomniejszych.* — IV. *Sprawy Towarzystwa lekarskich:* Walne zebranie Sekcji lekarskiej Tow. Przyj. Nauk Pozn. (Dok.) — V. *Odcinek:* JAWORSKI. Wiadomości bieżące z zakładów klinicznych w Erlandzie i Tübingdze. (C. d.) — VI. *Wiadomości statystyczne i ogólnolekarskie.* — VII. *Wiadomości bieżące.*

I. Przypadek zwężenia tętnicy płucnej.

Opisał Dr. O. Widmann.

Rzecz miana na III Zjeździe lekarzy i przyrodników polskich w Krakowie na dniu 21 lipca 1881.

W roku 1873 18go lutego przyjęto do szpitala powszechnego we Lwowie chłopaka stolarskiego, liczącego lat 14, który ciągnąc wózek na ulicy, padł bezprzytomny.

Jest on wzrostu wiekowi odpowiedniego, więzi dobrze rozwiniętej, nadzwyczaj siny na twarzy i całym ciele; cięplota prawidłowa, kończyny chłodne, palce rąk paleczkowato zgrubiałe. Przytomność utrzymana, odpowiedzi do rzeczy.

Klatka piersiowa wązka i długa, wypuk płuc z obu stron prawidłowy, również przysłuchem nie można stwierdzić żadnych zbroczeń w narządzie oddechania.

Po stronie lewej klatki piersiowej w okolicy sutka i na wewnątrz od tegoż widać uderzenia serca na dość rozległym miejscu; koniec serca uderza w 5tém międzyżebżu na wewnątrz od sutka; tamże daje się spostrzedz wyraźne wciąganie skurczowe końca serca. W miejscu przyczepienia trzeciego i czwartego żebra do lewego brzegu mostka wymacać się daje silny mruk skurczowy (*fremissement systolique*); nad końcem zaś serca słyhać chropawy, szumiący szmer skurczowy, kończący się dość wysokim gwizdem, szmer ten wzmaga się w kierunku ku górze i ku lewemu brzegowi mostka, a jest najsilniej słyszalny w trzeciem i czwartém międzyżebżu po stronie lewej tuż obok i nieco na wewnątrz od lewego brzegu mostka. Szmer ten jest tak silny, że go z mniejszą lub większą siłą usłyszeć można wzdłuż całej klatki piersiowej. W tętnicach szyjnych słyhać zamiast pierwszego tonu szmer, drugi ton jest dość słaby i nieco głuchy. Rozmiary serca są w obu kierunkach, bardziej jednak w kierunku poprzecznym, nieco powiększone; ruchy serca nie są przyspieszone (80), umiarowe. Tętnica sprychowa mała, mocno ściągnięta.

Chory podaje, że cierpi od urodzenia na zawroty głowy, które szczególnie przy wytężeniu fizycznym częściej i silniej się pojawiają. latwo się męczy i często miewa krwotoki z nosa.

Czuając się zresztą zupełnie zdrowym, opuścił dnia 21 lutego 1873 zakład i powrócił do swego zawodu, lecz już we dwa dni t. j. 23 lutego został przez policję odstawiony do szpitala. Znalezione go leżące bez przytomności na ulicy; do dnia 7go marca, w którym wyszedł ze szpitala na własne żądanie, nie utracił przytomności.

22 marca został znowu z ulicy przyjęty, ponieważ padł bezprzytomny; pozostawał do 16 kwietnia 1873 w zakładzie.

Przez czas ten miał kilkakrotnie krwotoki z nosa, spał prawie ciągle, rzucał się we śnie, tak iż musiano go umieścić w łóżku dla chorych na padaczkę, tracił czasami nagle na chwil kilka przytomność, siniejąc więcej niż zwykle; sinica ta zwiększona utrzymywała się przez parę godzin po napadzie. Jakiego rodzaju te napady były, nie mogę opisać dokładnie, gdyż nigdy świadkiem ich nie byłem; z opisu wynika, że chory tracił przytomność na krótki czas i nagle, siniejąc przedtém mocniej niż zwykle, toczył pianę z ust, dostawał drgawek, lecz nie krzyczał; po napadzie popadał w ciężki i niespokojny sen. O napadach nie wiedział nic, ani też nie miał zwiastunów; okazuje się z tego, że napady te były podobne do padaczkowych.

Na podstawie badania fizycznego powtórnego i obserwacji kilkotygodniowej rozpoznałem: zwężenie znaczne tętnicy płucnej, prawdopodobnie wrodzone, z przypuszczeniem, że istnieje otwór w przegrodzie pomiędzy komórami.

Od 16go kwietnia 1873 do 14go stycznia 1876 r. nie widziałem chorego, na dniu tym jednak wstąpiwszy do szpitala, nie opuścił go prawie przez całe 4 lata aż do śmierci, był bowiem przez ten czas dwadzieścia kilka razy w zakładzie, przebywając już to po kilka dni lub tygodniami. Po raz ostatni przyjęty został na dniu 27 lipca 1879 i przebywał bez przerwy aż do śmierci, która w maju 1880 roku nastąpiła.

W chwili przyjęcia, dnia 14go stycznia 1876 roku, skarżył się na ból głowy, gorączkę i krwioplucie, które od trzech dni trwa.

Wyrósł od roku 1873 bardzo (liczy lat 17); sinica na

Ryc. 1. Oryginał pracy Oskara Widmanna z 1881 r.

Opis Oskara Widmanna nie ustępuje Fallotowskiemu, przewyższa go pragmatycznym spojrzeniem na przebieg kliniczny, jasnym i logicznym wywodem, wreszcie świetnie przeprowadzoną anatomopatologiczną analizą różnicową, z odniesieniem do klasyfikacji Rokitansky'ego (1804–1878). Charakter wady został oprócz tego prawidłowo określony za życia, a patologia zbadana po śmierci obserwowanego pacjenta. Widmann rozpoznał wadę przyżyciowo i to wiele lat wcześniej, w 1873 r. (u 14-letniego chłopca), obserwował pacjenta i leczył przez 7 lat, i dopiero po jego śmierci w 1880 r. mógł potwierdzić badaniem sekcyjnym rozpoznanie. Opis zarówno obserwacji klinicznej, jak i autopsji jest obszerny oraz bardzo precyzyjny. Oględziny serca potwierdziły diagnozę kliniczną, tj. zwężenie tętnicy płucnej (śr. 1 cm, zastawka płucna była dwupłatkowa), ujawniły także obecność ubytku międzykomorowego: „[...] znachodzi się w tylnej części przegrody przedniej komory otwór półksiężycowy, od dołu wycięty, brzegi jego nie mają utkania ścięgnistego, również nacięty mięsz nie zdradza śladów zapalenia mięśnia. [...] Od góry otwór ten ograniczony w części wolnym brzegiem półksiężycowym, resztki przegrody błoniastej komór, a nadto skrzyżowany poziomym otworem tętnicy głównej” [2]. W części dotyczącej morfologii prawej komory serca autor zamieścił najprawdopodobniej pierwszy w światowym piśmiennictwie opis tzw. dwujamowej prawej komory, dodatkowej anomalii towarzyszącej niekiedy zespołowi Fallota [2].

Oskar Widmann urodził się w 1839 r. we Lwowie. Ukończył szkołę średnią w Petersburgu. Studia lekarskie rozpoczął w Wiedniu w 1860 r., wkrótce jednak przeniósł się do Krakowa i na Uniwersytecie Jagiellońskim ukończył studia, a w 1866 r. uzyskał stopień doktora nauk medycznych. Jeszcze podczas studiów objął posadę asystenta w Katedrze Fizjologii Uniwersytetu Jagiellońskiego. W 1867 r. podjął pracę jako asystent na oddziale chorób wewnętrznych Szpitala Powszechnego we Lwowie, następnie próbował swych sił na oddziale chorób umysłowych, a potem w klinice terapeutycznej przy Lwowskiej Szkole Medyko-Chirurgicznej. W 1870 r. powierzono mu funkcję prymariusza w lwowskim Szpitalu Powszechnym, a równocześnie w 1898 r. objął stanowisko kierownika Katedry Chorób Wewnętrznych Uniwersytetu Lwowskiego – początkowo jako docent, następnie jako profesor nadzwyczajny. Obie wymienione funkcje sprawował do końca życia.

Był wszechstronnym klinicystą i docieklwym badaczem. Interesował się głównie anatomią i fizjologią układu nerwowego, chorobami zakaźnymi oraz układem sercowo-naczyniowym. Największą sławę przyniósł mu publikacje dotyczące schorzeń układu sercowo-naczyniowego. W pracach swych opisywał rolę mięśni brodawkowatych w czasie rozkurczu, niedomykalność zastawek żylnych bez zmian anatomicznych, a także nierównoczesny udział w skurczu serca różnych warstw włókien mięśnia sercowego.

W 1879 r. wydał pierwszy polski, jeden z pierwszych w świecie podręcznik z zakresu kardiologii: *Choroby serca i tętnic w zarysie*, po czym w 1884 r. dzieło znacznie obszerniejsze: *Choroby serca i wielkich pni naczyniowych*. Podręcznik ten był podsumowaniem całej ówczesnej wiedzy na temat patofizjologii wad serca, zarówno wrodzonych, jak i nabytych, tętniaków, procesów zapalnych i nowotworowych serca. W sposób nowatorski omówił choroby osierdzia, w tym rzadko spotykane wady worka osierdziowego.

Poza prostymi wadami jako jeden z pierwszych opisał ciężkie wady rozwojowe serca, np. przełożenie wielkich pni naczyniowych, atreżję tętnicy płucnej, niedomykalność i atreżję trójdzielną, zwężenie i atreżję lewego ujścia tętniczego, zwężenie ujścia mitralnego, zespół niedorozwoju lewego serca, i hipoplazję łuku aorty. Najbardziej nowatorskie jest omówienie patofizjologii wad rozwojowych serca o ciężkim, gwałtownym przebiegu klinicznym w okresie noworodkowym.

Najcenniejszym historycznie osiągnięciem Oskara Widmanna było opublikowanie w 1881 r. kazuistycznej pracy pt. *Przypadek zwężenia tętnicy płucnej*, która dotyczyła wady wrodzonej, współcześnie określanej „zespołem Fallota”. Praca ta wyprzedziła doniesienie Etienne Fallota i stanowi istotny, godny zapamiętania i cytowania, polski wkład w poznanie patofizjologii i anatomii zespołu Fallota, o czym chcielibyśmy przypomnieć współczesnym klinicytom.

Piśmiennictwo

1. Fallot ELA. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Marseille Médical* 1888; 25: 77-93, 138-158.
2. Widmann O. Przypadek zwężenia tętnicy płucnej. *Prz Lek* 1881; 36: 469-472.
3. Evans WN. “Tetralogy of Fallot” and Etienne-Louis Arthur Fallot. *Pediatric Cardiol* 2008, 29: 637-640.