La Basse-Silésie : terre d'éponymes cardiaques *

Lower-Silesia and eponymous names in cardiology

par Magdalena MAZURAK **

Introduction

La Basse-Silésie est située au sud-ouest de la Pologne. Au Xème siècle, à la naissance du pays, c'était un territoire polonais. Ensuite la région a appartenu à la nation tchèque, puis autrichienne, par la suite prussienne. Après la Seconde Guerre mondiale la Basse-Silésie est revenue à la Pologne, la capitale de cette région a changé de nom, passant de Breslau à Wrocław. Peu de médecins, même cardiologues, savent que la Basse-Silésie a un lien avec les biographies de trois héros des éponymes cardiaques : Wilhelm Ebstein, Jan (Johann) Evangelista Purkyně/Purkinje/Purkynie et Adam Christian Thebesius.

Wilhelm Ebstein et l'anomalie d'Ebstein

L'anomalie d'Ebstein est une malformation cardiaque congénitale qui concerne la valve tricuspide. C'est un défaut rare, représentant moins de 1% des cardiopathies congénitales. La première description a eu lieu en 1866. Wilhelm Ebstein a décrit le résultat de l'autopsie d'un ouvrier, Joseph Prescher, âgé de 19 ans, qui présentait une dyspnée, une cyanose et des palpitations depuis son enfance. Ebstein travaillait alors à l'Hôpital de Tous les Saints à Breslau. Dix jours après son admission à cet hôpital Joseph Prescher décédait et Ebstein a fait l'autopsie très détaillée de son cœur.

Wilhelm Ebstein est né le 27 novembre 1836 à Jawor (Jauer) en Basse-Silesie. L'église protestante de la paix dédiée au Saint-Esprit fut témoin de sa naissance, de son enfance et de sa jeunesse. Cette église est inscrite sur la liste du Patrimoine Mondial de l'UNESCO ; c'est l'une des trois églises luthériennes construites en Basse-Silésie en accord avec les traités de Westphalie (1648, guerre de Trente Ans). Les parents de Wilhelm, Louis et Amalie, étaient d'origine juive. Son père s'est occupé de commerce. On ne connaît pas de détails concernant l'enfance et la jeunesse de Wilhelm. À l'âge de 19 ans il a commencé ses études médicales à l'Université de Breslau. Après quelques mois il est parti à Berlin, où il a continué ses études. Rudolf Virchow fut l'un des plus importants de ses maîtres. Sa méthode d'autopsie est devenue un modèle idéal pour Ebstein.

---

* Séance de mars 2017.

** Service de Cardiologie pédiatrique, Hôpital Spécialisé de Voïvodie à Wrocław, Centre de Développement et de Recherche, Pologne. madzia-mazurak@wp.pl.

Fig. 1 : *L'ancien Allerheiligen Hospital (Hôpital de Tous les Saints) à Breslau/Wrocławs*
(photo Mazurak)

Il termine ses études médicales en 1859, avec une thèse *De mutationibus cocti crudique amyli fluifo oris tractati*. Deux ans plus tard il devient assistant à l'hôpital de Tous les Saints à Breslau. C'est là qu'il a rencontré un patient (28 juin 1864), un laboureur du nom de Joseph Prescher ; âgé de 19 ans il souffrait de palpitations depuis l'enfance. Les symptômes se sont aggravés avec l'âge. Le Dr Hermann Kornfeld a également constaté cachexie, cyanose sévère et veines jugulaires lancinantes, synchrones avec le rythme du cœur. Il a enregistré un souffle cardiaque systolique. Il a détecté, en tapotant, que la silhouette cardiaque était élargie. Au total l'image clinique a montré une malformation cardiaque congénitale. Huit jours plus tard Joseph Prescher est mort et le lendemain Wilhelm Ebstein, âgé de 28 ans, en a effectué l'autopsie. Un an et demi plus tard, en 1866, un article est paru avec des illustrations très méticuleuses d'un collègue d'Ebstein, Oscar Wyss. La description de cette image anatomopathologique du cœur fait par Wilhelm Ebstein se caractérise par une clarté et une précision remarquables. Il a associé des signes cliniques et la pathologie cardiaque et a suggéré qu'une erreur de l'embryogenèse est la cause probable de l'image de maladie, "la valve tricuspide était extrêmement incorrecte", a écrit Ebstein. Le feuillet antérieur de la valve tricuspide était prolongé, avec des nombreuses fenestrations. Les feuillets postérieur et septal étaient hypoplastiques, épais et adhérents au ventricule droit ; la ventriculaire droite était plus mince, l'oreillette droite agrandie, le *foramen ovale* perméable.

Ebstein a écrit que l'anomalie du cœur comptait trois éléments principaux : une malformation sévère de la valve tricuspide, l'absence de la valvule de Thebesius et la présence du *foramen ovale*. Ebstein a souligné que l'absence de la valvule de Thebesius n'a joué aucun rôle dans la physiopathologie de ce défaut. Il n'a pas souligné pourtant le fait que le trou dans le septum a permis le shunt droite-gauche, dont l'effet était une cyanose. Cela est le seul point faible dans cette analyse anatomopathologique et hémodynamique profonde. Ebstein a également fait une analyse approfondie de la littérature disponible concernant les défauts de valve tricuspide, indiquant que son cas est un cas unique...

1869 est la date d'habilitation de Wilhelm Ebstein avec *Die Recidive des Typhus*. Après cela, un poste de Privatdozent lui a été offert. De ce fait il avait le droit de donner des conférences dans les universités. Il a travaillé 9 ans à l'hôpital de Tous les Saints à Wrocław, jusqu'à l'éclatement de la guerre franco-prussienne. Après son retour de campagne, il a commencé a travailler à Wrocław dans un refuge pour les pauvres. En 1874 il a reçu une offre d'emploi à l'Université de Göttingen, en tant que professeur. Il y vécut jusqu'à sa mort le 22 décembre 1912. Sa femme lui survécut 14 ans. Elfriede Ebstein était la sœur de Arthur Nicolaier, qui dans une petite ville Koźle (près de la ville Opole, sud de Pologne) a découvert *Clostridium tetanii* ; il s'est suicidé en 1942.

Il faudra attendre 1949 pour que soit posé le premier diagnostic de l'anomalie d'Ebstein *in vivo*. Wilhelm Ebstein avait deux enfants : Amalie et Erich. Amalie a reçu le même prénom que sa grand-mère, mais elle a été surnommée Malie. Son époux était Otto Blumenthal, mathématicien, professeur à l'université d'Aix-la-Chapelle, décédé en 1944 au camp de concentration de Theresien/Terezien. Malie Blumenthal (*de domo* Ebstein) est décédée en 1943 au camp de concentration de Westerbork, en Hollande.

Jan (Johann) Evangelista Purkyně/Purkinje/Purkynie, et les cellules et fibres de Purkynie

Nicolas J. Wade et Josef Brožek dans leurs livre *The Purkinje Vision* ont écrit : "Les savants de nombreuses disciplines sont fascinés par la vie de Jean Évangéliste Purkynie. Les histologistes admirent ses premières descriptions des cellules, les physiologistes, ses tentatives de la démonstration du lien entre structure et fonction, les pharmacologues regardent avec crainte ses auto-expérimentations héroïques avec administration de médicaments, les médecins légaux apprécient son rôle dans la popularisation de l'identification des empreintes digitales, les patriotes tchèques saluent son éveil à la fierté de leur nation" ... Son nom de famille est connu de tous les étudiants en médecine. Mais la prononciation ("Pourquinie") et l'écriture correcte de son nom sont difficiles - même pour les cardiologues et les histologues. En allemand : Purkinje, en polonais : Purkynie ou Purkini et en tchèque : Purkyně... Les cellules de Purkynie sont des cellules nerveuses situées dans le cervelet (cortex cérébelleux). Elles ont le corps en forme de poire et des ramifications dendritiques très développées. Elles établissent des synapses avec les axones des cellules en corbeille. Les fibres de Purkinje sont des faisceaux de fibres cardiaques conductrices. Elles sont situées dans le muscle ventriculaire et s'étendent depuis le nœud atrio-ventriculaire et les branches du faisceau de His.

Jan Ewangelista Purkynie/Purkinje/Purkyně est né à Libochovice (République tchèque), le 17 décembre 1787. Son père, Josef, est mort jeune, quand Jan n'avait que 6 ans, sa mère, Rosalia Šafránková, dut élever seule trois enfants. De 1813 a 1818 il a étudié la médecine à l'Université Charles de Prague, études couronnées par sa thèse, *Une*

contribution à la compréhension de la vision dans l'aspect subjectif. On y peut trouver la définition de ce qu'on appelle aujourd'hui "phénomène (effet) de Purkynie" : Au crépuscule la lumière bleue (= courte longueur d'onde) semble être plus brillante que la lumière de longue longueur d'onde (rouge). Johann Wolfgang Goethe a été ravi par ce texte (il a nommé Purkynie "Brillian"), bien que Purkynie n'ait fait aucune mention de Goethe ou de ses expérimentations avec les couleurs dans son doctorat. Ils se rencontrent en hiver 1822 à Weimar. Goethe soutenait la candidature de Purkynie au poste de professeur à l'Université de Breslau/ Wrocław. Purkynie était également soutenu par Karl Rudolphi, fondateur de l'helminthologie, ministre de l'Enseignement Supérieur, futur beau-père de Purkynie et ami de Goethe. En conséquence, Jan Purkynie est devenu professeur de pathologie et physiologie à Breslau. En 1839 il y a fondé la première chaire de physiologie au monde…

En 1827, Purkynie, à l'âge de 40 ans, s'est marié avec Julia Agnès, fille de Rudolphie. Bientôt quatre enfants sont nés, deux filles et deux garçons qui seront élevés dans une atmosphère trilingue germano-tchèque-polonaise. Malheureusement, le bonheur de la famille n'a pas duré longtemps. Le même jour, le 29 août 1832 Rosalie, deux ans et demi, et Johanka, un an et demi, sont décédées pendant l'épidémie de choléra. Peu de temps après, leur mère est morte, en 1835, de la typhoïde. Jan Purkinje à l'âge de 47 ans restait veuf avec deux fils. Il ne s'est jamais remarié.

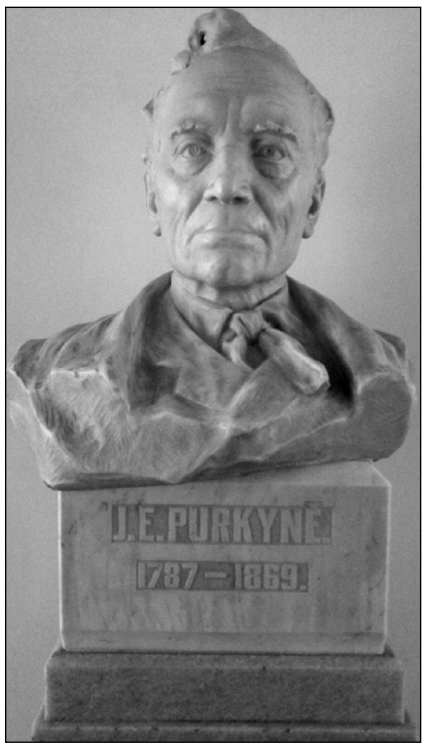

Fig. 2 et 3 : *Jan Purkynie, buste a Wrocław, en Pologne et monument à Prague, en République Tchèque (photo Mazurak)*

Son début à Wrocław ne fut pas facile. Il a demandé un nouveau microscope. Sa demande a paru surprenante, parce que son prédécesseur célèbre, bien qu'il ait fait une brillante carrière universitaire n'avait jamais eu besoin de cet instrument. Jan Purkynie a dû attendre... neuf ans, mais enfin il a obtenu un excellent modèle du microscope, un Simon Plössl, meilleur modèle de cette époque. En 1837 Jan Purkynie a découvert des cellules géantes du cervelet (cellules de Purkynie). Deux ans plus tard il a découvert le fragment du système de conduction cardiaque, (fibres de Purkynie qui forment la partie la plus distale du système de conduction cardiaque, intra ventriculaire. Il a introduit aussi le microtome. Il a fait différentes études (avec auto-expérimentation sur soi-même, des effets de la belladone, du camphre et de l'opium. Peu de cardiologues savent que Purkynie est l'auteur de la classification des empreintes digitales en neuf groupes fondamentaux. Le dactylogramme aujourd'hui encore sert à l'identification de personnes par la police.

Jan Purkynie a passé 26 ans à Wrocław, le temps qui était le plus important pour sa carrière, qui a fait l'immortalité de son nom. En 1850 enfin il est revenu à Prague. Il a reçu une offre intéressante : la chaire de physiologie à l'Université de Prague (au printemps 1850). Plusieurs mois plus tard (6 octobre 1851) il a commencé ses activités à la capitale tchèque en créant l'Institut de Physiologie. Mais à Prague il n'a pas réalisé de grandes découvertes scientifiques. Il a démontré ostensiblement son patriotisme en donnant des conférences en langue tchèque, il a été l'un des pionniers de l'enseignement universitaire dans sa langue maternelle. Engagé en politique locale, il a été élu au parlement national (Landtag) en 1853. Il a aussi créé le journal *Ziva,* publié jusqu'à aujourd'hui par l'Académie Tchèque des Sciences Jan Purkynie ; le numéro 5/2011 a été consacré juste à Jan Purkynie.

Ses deux fils étaient nés à Wrocław. L'aîné, Emanuel, 1831-1882, fut un naturaliste et un météorologue ; Karel, né en 1834, un peintre célèbre, portraitiste bien connu, mort prématurément à l'âge de 34 ans à Prague. Jan Evangelista Purkynie a vécu jusqu'à un âge avancé, mort à Prague le 28 juillet 1869 à l'âge de 86 ans. Il repose au cimetière de Vysehrad. L'auteur de cet article, qui est née et qui habite depuis sa naissance à Wrocław, passe souvent rue Sainte-Catherine où on peut voir la porte et le pilier sur lequel il y a une plaque avec l'inscription : "Ici, dans les années 1839-1850, se trouvait le Département de Physiologie Expérimentale de l'Université de Wrocław, fondée en 1832 par le professeur J.E. Purkynie".

Adam Christian Thebesius, la valvule et les veines de Thebesius

La valvule de Thebesius est un repli à l'estuaire du sinus coronaire, situé au niveau de l'oreillette droite. Les veines de Thebesius (*venae cordis minimae*) sont les petites veines présentes dans les parois du cœur, l'estuaire de ces veines se trouve dans les cavités du cœur.

Adam Christian Thebesius est né en 1686 dans le petit village de Sądowel (Sandenwalde) en Basse-Silésie. Sa mère s'appelait Eva Rosina (de domo Hertel). Son père - Adam Ludwig Thebesius - était pasteur. Adam Christian à l'âge de cinq ans est allé à l'école à Zlotoryja (Goldberg) où son grand-père, Christian Hertel, était conseiller municipal. Après quatre ans il a changé de ville et d'école. Ce temps fut marqué par un traumatique événement, le décès de sa mère. En 1700 Adam Christian Thebesius est arrivé à Wrocław pour commencer à étudier à l'excellent Gymnasium de Sainte-Elizabeth, où il a approfondi la connaissance de la théologie, de la philosophie et de la

philologie. En 1704 il a quitté la Basse-Silésie et a commencé ses études de philosophie à l'Université de Leipzig. La même année, Stanislas Leszczynski, beau-père de Roi de France Louis XV, a été élu roi de Pologne par la noblesse polonaise.

À Leipzig, Adam Christian Thebesius a étudié la philosophie, mais aussi la médecine. Bientôt, au bout de deux ans, il a déménagé à Halle, où sa famille a vécu, à cause de la Guerre du Nord. L'année suivante il est arrivé à Leyde, Pays-Bas, où il a étudié l'anatomie et a été présent à de célèbres autopsies menées à l'université. Thebesius a fini son doctorat et a présenté sa thèse en 1708, *Disputatio medica inauguralis de circulo sanguinis in corde*. On peut y trouver une description de la morphologie et de la fonction de la valve du sinus coronaire (valve de Thebesius). Dans le même ouvrage on peut également trouver les *venae cardiae minimae* (ou veines de Thebesius) qui forment un système de circulation coronaire. Il y a aussi une remarquable description des lésions athéro-sclérotiques dans les artères coronaires, qui ont provoqué probablement la mort du patient, dont l'autopsie a été faite par Thebesius. Ces lésions ont été appelées *ossification*. Adam Thebesius a été un pionnier en ce qui concerne l'anatomie et la physiologie de la circulation coronaire. Ses travaux, ses articles lui ont apporté la célébrité, il a été réédité plusieurs fois. Il a reçu la proposition d'une chaire d'anatomie à l'Université de Leiden, mais il n'a pas pu profiter de cette offre ...

Le 19 février 1708 le pasteur Adam Thebesius, père d'Adam Christian, est décédé à Legnica. Son fils, âgé de 22 ans, est retourné à son domicile. Il n'est jamais revenu à Leyde. Il a vécu à Jelenia Góra (Hirschberg), où il devait plus facilement trouver un emploi qu'a Złotoryja ou Legnica. La proximité de Cieplice spa lui a apporté une chance pour une existence tranquille. Évidemment, sa pratique privée s'est très bien développée, il n'avait pas de problèmes avec un manque de patients. Il faut souligner qu'il a traité gratuitement tous les pauvres. En 1713 lui a été offert le poste de médecin municipal (Stadtphysikus) à Jelenia Góra, il a été élu par le conseil municipal. C'était une fonction très prestigieuse, donc le candidat devait se caractériser par une réputation irréprochable, il devait avoir beaucoup de respect, et sans doute une formation médicale complète. Thebesius a travaillé comme médecin municipal à Jelenia Góra presque 20 ans. Il s'est occupé de divers aspects de la santé des habitants. Son devoir était avant tout l'organisation des services de santé à Jelenia Gora, en particulier lors de catastrophes naturelles, qui ont décimé la population. Thebesius avait aussi une fonction similaire dans la ville de Cieplice (Warmbrunn). Il a souvent visité aussi l'abbaye cistercienne de Krzeszów, où il a soigne des moines malades.

Le 19 avril 1711 Adam Christian Thebesius a épousé Johanna Regina Glafey, de 7 ans plus jeune, fille d'un riche marchand de Jelenia Góra, Gottfried Glafey. Mais le bonheur n'a pas duré longtemps : Johanna est morte sept ans plus tard, à l'age de 25 ans, et Adam Thebesius est resté seul avec leurs cinq enfants : Adam Gottfried a suivi les traces de son grand-père, il était prédicateur à Cieplice et à Krzywa (près de Złotoryja). Johann Ehrenfried a choisi la voie de son père, il a fini sa médecine, et comme son père, il devint médecin municipal à Jelenia Gora. Deux garçons portant les noms de son père, Adam Christian, sont morts dans la petite enfance. La seule fille, Johanna Regina (1712-1798), s'est mariée avec un marchand Jeremiasz Kätzler résidant à Jawor (Jauer).

Adam Christian Thebesius avait un esprit ouvert. Ses passions étaient différentes, il écrivait même des poèmes. Il a mené une vive correspondance avec d'autres chercheurs. Il était très bien connu, respecté célèbre citoyen de Jelenia Gora. En 1713 il a été admis à l'Académie Impériale Leopoldina à Breslau (Akademie der Naturforscher Leopoldina,

Fig. 4 : *Adam Thebesius* *(© BIUSanté)*

Academia Naturae Curiosorum), il a publié de nombreux travaux en collaboration avec l'institution. Il est mort le 11 novembre 1732 à 23h00, du fait d'une pneumonie et de complications pulmonaires de l'asthme, que sa famille se transmettait de génération en génération. Il avait 46 ans. L'enterrement a eu lieu au cimetière de l'église évangélique de la Grâce à Jelenia Gora. Aujourd'hui, son nom est mentionné partout dans le monde à propos de deux éponymes cardiaques (valvule de Thebesius et veines de Thebesius). En 2001 une thèse de doctorat à lui consacrée a été publiée, un livre de 580 pages publié à Stuttgart. Jusqu'à tout récemment, à Jelenia Góra il n'y avait aucune trace de sa mémoire, mais en 2012 les conseillers de Jelenia Gora ont décidé de nommer une des rues rue d'Adam Thebesius.

BIBLIOGRAPHIE

ZARSKY V. - Jan Evangelista Purkyně/Purkinje (1787-1869) and the establishment of cellular physiology-Wrocław/Breslau as a central European cradle for a new science. 2012 Oct ; 249 (4) 101 : 1173-9. Epub 2012 Apr 29.

Purkinje fibers of the Heart Conduction System The History and Present Relevance of the Purkinje discoveries Eliška *O. Čas. Lék. čes.*, 2006, 145, 329–335.

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 Medicin*, 1866, 238-254.

HURST JW. - Portrait of a contributor : Wilhelm Ebstein (1836-1912). *Clin. Cardiol*. 1995 Feb ; 18 (2) : 115-6.

VAN SON JA, KONSTANTINOV IE, ZIMMERMANN V. - Wilhelm Ebstein and Ebstein's malformation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001 Nov ; 20 (5) : 1082-5.

ATTENHOFER Jost CH, CONNOLLY HM, EDWARDS WD *et al*. - Ebstein's anomaly - review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly*. 2005 May 14 ; 135 (19-20) : 269-81

MAZURAK M, KUSA J. - Ebstein's anomaly yesterday and today. On the 100th anniversary of Wilhelm Ebstein death. *Kardiol Pol*. 2012 ; 70 (12) : 1286-90.

THEBESIUS A. C. - *Dissertatio medica de circulo saguinis in corde. Lugduni Batavorum*, 1708.

ŁABOREWICZ Ivo. - Adam Christian Thebesius. Słownik Biograficzny Ziemi Jeleniogórskiej. http://jbc.jelenia-gora.pl/Content/789/thebesius_adam.html

SKALSKI JH. - *Pol Arch Med Wewn* 2008 ; 118 (4) : 243-246. LOUKAS M, CLARKE P, TUBBS RS, KOLBINGER W. - Adam Christian Thebesius, a historical perspective. *Int J Cardiol*. 2008 Sep 16; 129 (1) : 138-40.

SKALSKI JH, RW GRYGLEWSKI (red.) - Zasłużeni dla medycyny. Europejczycy związani z polską ziemią. Distinguished in their services to medicine. Europeans from the Polish soil. Wydawnictwo Medyczne Termedia Poznań 2009, str. 336.

METTENLEITER A. -Adam Christian Thebesius (1686–1732) und die Entdeckung der Vasa Cordis Minima : Biographie, Textedition, medizinhistorische Würdigung und Rezeptionsgeschichte, *Sudhoffs Archiv*, Beiheft 47, Stuttgart : Franz Steiner, 2001.

http://www.jelonka.com/news,single,init,article,55819

MAZURAK M. - *Kolumbowie Kardiologia w eponimach*, Medipage, Warszawa 2016.

RÉSUMÉ

La Basse-Silésie est une région située au sud-ouest de la Pologne et a un lien avec des biographies de trois héros des éponymes cardiaques : Wilhelm Ebstein (anomalie d'Ebstein), Jan (Johann) Evangelista Purkyně/Purkinje/Purkynie (les cellules et les fibres de Purkynie) et Adam Christian Thebesius (la valvule et les veines de Thebesius).

SUMMARY

Three physicians originating from South-Western Poland, Lower Silesia, have given their names to a cardiac anomaly (Ebstein's anomaly) or to a cardiac anatomical particularity (Purkyne's fibers and Thebesius's valvule/veins).