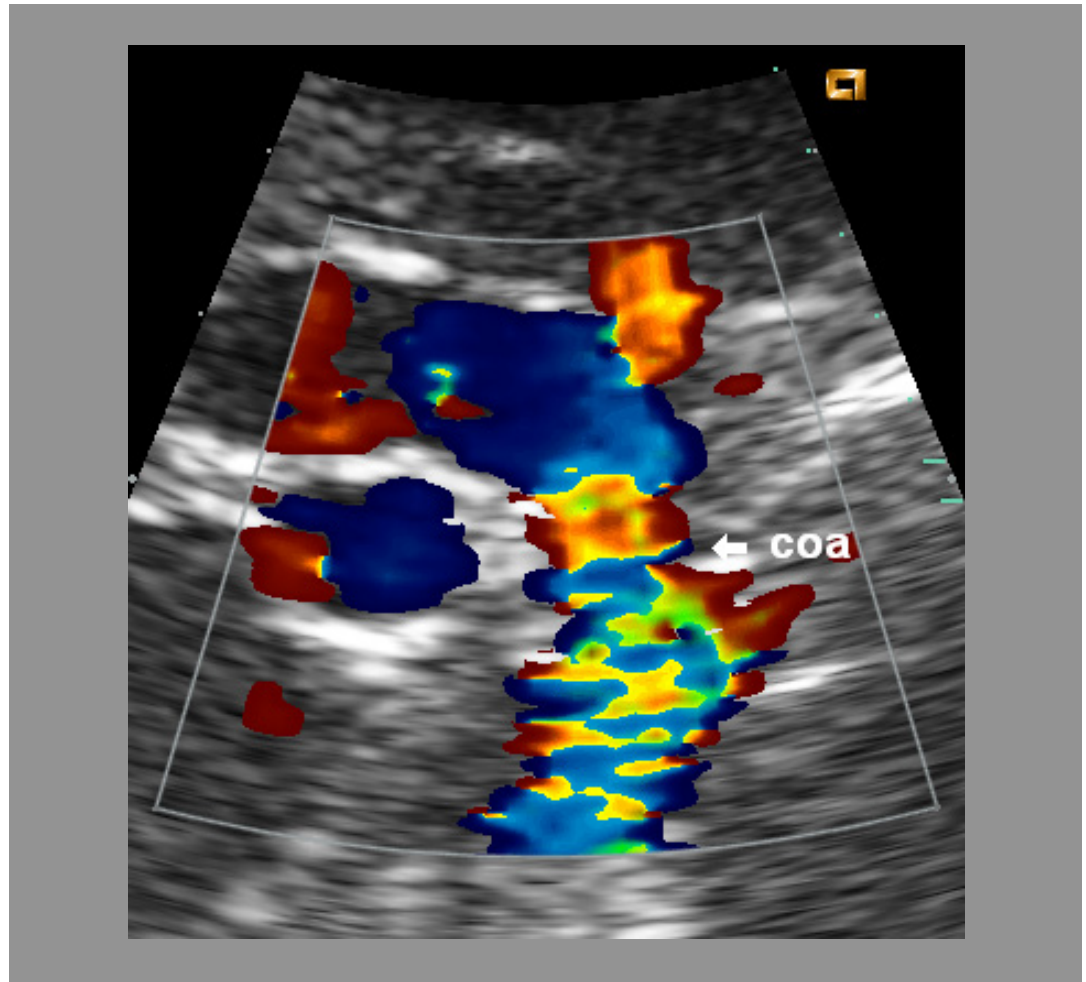


Barnkardiologins vagga stod på Karolinska



Bo Lundell
Essäist



Karolinska
Institutet

200
1810 - 2010 *År*

Barnkardiologins vagga stod på Karolinska

Barnkardiologins födelse och tidiga utveckling i Europa kan till stor del skrivas som berättelsen om Karolinska Institutets medicinska, thoraxkirurgiska och barnmedicinska institutioner i Stockholm. Fram till slutet av 30-talet var såväl de diagnostiska som terapeutiska möjligheterna att behandla medfödda hjärtfel, obefintliga. Visserligen hade de flesta hjärtmissbildningarna redan beskrivits av 1800-talets patologer och EKG hade tagits i bruk vid universitetssjukhusen, men någon behandling fanns inte utan många barn med hjärtfel dog cyanotiska som barn eller i ung vuxen ålder.

Den kalibrerade fonokardiografin utvecklas
- upptäcker blåsljuden vid hjärtfel



Edgar Mannheimer (1904-1965).
Europas förste barnkardiolog.

Lichtenstein på Kronprinsessan Lovisas Barnsjukhus, såg nya tekniker komma och med ingenjör Torkel Stordals hjälp utvecklade han den kalibrerade fonokardiografin. Med olika frekvensfilter kunde de karaktärisera blåsljuden hos barn med olika hjärtfel och 1940 försvarade Edgar Mannheimer sin avhandling: *Calibrated Phonocardiography and Electrocardiography. A clinical study of normal children and children with congenital heart disease.*

Redan 1939 startar han mottagning för barn med hjärtfel

Redan 1939 startade han på Kronprinsessan Lovisas barnsjukhus en mottagning för barn med hjärtfel. Vissa hjärtfel med typiska blåsljud kunde diagnostiseras (Fig. 2) vilket gjorde att det första fallet i Sverige opererades 1941 för öppetstående ductus arteriosus av Clarence Crafoord (1899-1983) på Sabbatsbergs sjukhus. Under kriget började man i USA att med röntgenteknik avbilda olika medfödda hjärtfel. Såväl Edgar Mannheimer som Gunnar Biörck hos Gustav Nylin på Södersjukhuset och Lars Werkö hos Hilding Berglund på St Eriks sjukhus, tog hem teknikerna för hjärtkateterisering och angiokardiografi och nu började en mycket dynamisk tid av radiologisk diagnostik och hemodynamisk värdering av olika medfödda hjärtfel.

Gunnar Jönsson (1905-1982) gjorde de första angiografierna på Södersjukhuset och därifrån spreds tekniken till klinikerna på St Eriks sjukhus och på Karolinska sjukhuset för vuxna och på barn till Norrulls sjukhus och Kronprinsessan Lovisas barnsjukhus.

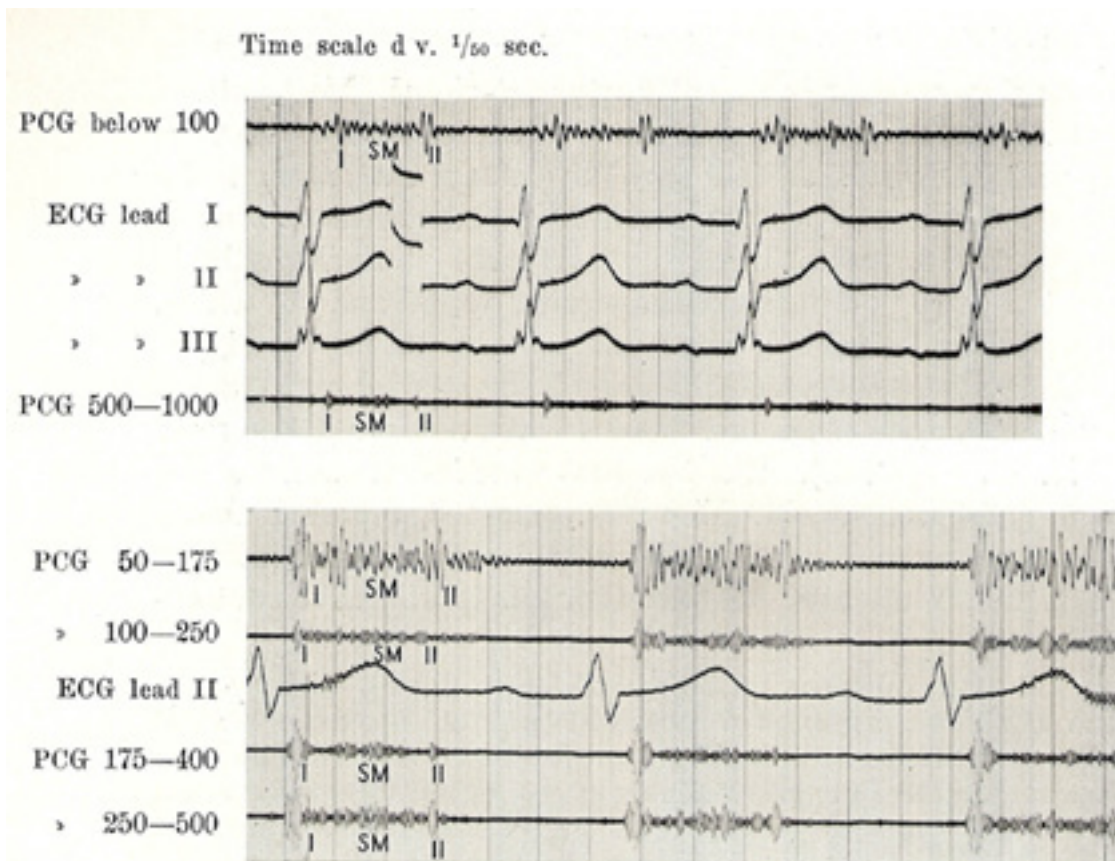


Fig. 2. Phonokardiogram ut Edgar Mannheimers avhandling (1940) med ett systo diastoliskt blåsljud som bedömdes komma från en öppetstående ductus arteriosus

Crafoord opererade det första fallet i världen av coarctatio aortae

Med den radiologiska avbildningstekniken kom också möjligheterna att behandla även mer komplicerade hjärtfel (Fig. 3).

Clarence Crafoord (Fig. 4) opererade 1944 det första fallet i världen av coarctatio aortae, på en 11-årig pojke. Ingen hade tidigare försökt sig på att stänga av aorta för en resektion av en coarctation men det visade sig gå utmärkt utan skador på andra organ och med ett fint slutresultat.

I USA hade ungefär samtidigt världens första barnkardiolog Helen Taussig föreslagit och låtit Alfred Blalock utföra en sk. shuntoperation för att lindra cyanosen hos barn med Fallot's tetrad.

Fig. 4. Angiografi från ett barn med coarctation aortae.



Fig. 4. Angiografi från ett barn med coarctation aortae.



Fig. 3. Clarence Crafoord (1899-1983). Europas förste barnhjärtkirurg. Clarence Crafoord utförde den första operationen av ett barn med coarctation aortae 1944.

Åter igen var det Edgar Mannheimer som tog hem tekniken och 1947 kunde Philip Sandblom på Kronprinsessan Lovisas Barnsjukhus utföra den första Blalock-Taussig shunten på ett barn med svår cyanos. Operationen innebar att man delade arteria subclavia och kopplade kärlet till arteria pulmonalis gren på samma sida. På så sätt ökade man lunggenombloodningen och förbättrade barnets syresättning. Andra enklare medfödda hjärtfel ex. förmaksseptumdefekt och pulmonalisstenos kunde man operera med slående hjärta eller i hypotermi med strypta cavor och små incisioner i hjärtat.

Einar Mannheimer Europas första barnkardiolog

Edgar Mannheimers insatser för barnhjärtsjukvården har givit honom ställningen som Europas första barnkardiolog och årligen hålls en högtidsföreläsning vid den europeiska barnkardiologiska kongressen (AEPC) i Edgar Mannheimers namn.

Starten på den moderna hjärtkirurgin i Europa

För att kunna operera mer komplexa fel i själva hjärtat var det uppenbart att det krävdes extracorporal syresättning av blodet. Crafoords medarbetare Åke Senning (1915-2000) och Viking Olof Björk (1918-2009) fick uppdraget att konstruera en hjärt-lungmaskin efter de idéer som John Gibbon i Philadelphia presenterat redan under kriget.

1954 opererade så Crafoord och Senning en kvinna med myxom i hjärtat, i cirkulatorisk arrest med hjälp av den nya hjärt-lungmaskinen som också hade en värmeväxlare som användes för att kyla patienten till hypotermi under operationen. Det var det andra fallet i världen med hjärt-lungmaskin och blev starten på den moderna hjärtkirurgin i Europa.

Ett ledande barnkardiologiskt centrum på barnsjukhuset på Karolinska sjukhuset, 1951

1951 öppnade det nya barnsjukhuset på Karolinska sjukhuset och verksamheten flyttades från Norrtulls sjukhus. Edgar Mannheimer flyttade också dit och tillsammans med radiologerna Sven Roland Kjellberg och Ulf Rudhe samt kardiologen och fysiologen Bengt Jonsson skapade de ett ledande barnkardiologiskt centrum på Karolinska sjukhuset dit kardiologer, barnkardiologer och radiologer från många olika länder vallfärdade för att lära sig modern barnkardiologi.

1954 gav gruppen ut den legendariska läroboken

1954 gav gruppen ut den legendariska läroboken: *Diagnosis of Congenital Heart Disease. A Clinical and Technical Study by the Cardiology Team of the Pediatric Clinic, Karolinska Hospital, Stockholm.* Boken, med sin revision 1958, var unik

genom att beskriva de flesta hjärtfelen från embryologi och kliniska manifestationer till diagnostiska angiokardiografier (Fig. 4) och kirurgiska behandlingsförslag. 1957 flyttade så thoraxkirurgin från Sabatsbergs sjukhus in på Karolinska sjukhuset och såväl de diagnostiska som opererande verksamheterna var nu samlade på Karolinska sjukhuset. Åke Senning utförde där 1958 den första atriella switchoperationen (korrektur på förmaksnivå) av det svåra cyanotiska hjärtfelet transposition, men det skulle dröja ytterligare 15 år innan metoden blev allmänt accepterad. Idag har den metoden helt ersatts av arteriell switch (korrektur på artärnivå) med transponering av kranskärlen.

På 50-talet innebar vissa operationer över 50 % risk för barnets död

Mortaliteten vid hjärtkirurgi var, med dagens mått (1-2%), förskräckande hög. På 50-talet innebar vissa operationer över 50% risk för barnets död medan andra som transposition innebar en säker död därför att ingen kirurgisk behandling fanns. Mycket av den slutliga diagnostiken fick därför utföras av patologen som var en viktig medarbetare i det barnkardiologiska teamet. På patologen på Karolinska sjukhuset arbetade Björn Ivermark (1925-2005) med att beskriva komplexa missbildningssyndrom med avsaknad av, eller med multipla, mjältar, de så kallade Ivermarksyndromen. På Karolinska sjukhuset fanns också John Lind (1909-1983) som tillsammans med radiologen Carl Wege-lius utförde angiokardiografier via navelkärlskatetrar på foster och nyfödda barn och kartlade den fetala cirkulationen och den neonatala cirkulationsomställningen. Göran Wallgren (1925–2009) bidrog med att utveckla metoder för cirkulationsfysiologiska undersökningar, särskilt för shuntberäkning och resistensbestämning. Per Zetterqvist (1926-2007) gjorde banbrytande insatser inom klinisk genetik när det gällde vissa familjära former av hjärtfel.

Tekniskt genombrott med inoperation av pacemakern (Senning och Elmqvist)

Ett tekniskt genombrott kom 1958 när en av Rune Elmqvist (1906-1996) konstruerad pacemaker implanterades av Åke Senning (1915-2000) på en patient med hjärtblock. Detta innebar starten för en framgångsrik svensk medicinteknisk industri och tusentals framgångsrikt pacemakerbehandlade patienter av alla åldrar.

S I Seldinger inför ny teknik för hjärtkateterisering

På Kronprinsessan Lovisas barnsjukhus fortsatte barnkardiologerna Tage Möller, Åke Lundberg och Claes Thorén att utveckla barnkardiologin och arbetsfysiologin och Gunnar Ekström och Sigrid Söderlund fortsatte med den huvudsakligen slutna barnhjärtkirurgin.

1971 flyttade barnsjukvården från Lovisa till det då nybyggda St Görans barnsjukhus. En viktig ny teknik för hjärtkateterisering infördes av Sven Ivar Seldinger (1921-1998), neuroradiolog på Karolinska, som snabbt ersatte den tidigare kirurgiska friläggningen av blodkärl med perkutan direktpunktion av blodkärl även på nyfödda barn.

Den nya Ultraljudtekniken gav enkla och säkra ekokardiografiska undersökningar

Ultraljudsteknikens (Fig. 5) utveckling ledde dock på 1980-talet till att de flesta diagnostiska hjärtkateteriseringarna kunde ersättas med enkla och säkra ekokardiografiska undersökningar. Idag är dessutom de flesta komplexa hjärtfelen diagnostiserade tidigt under fosterlivet med ekokardiografi.

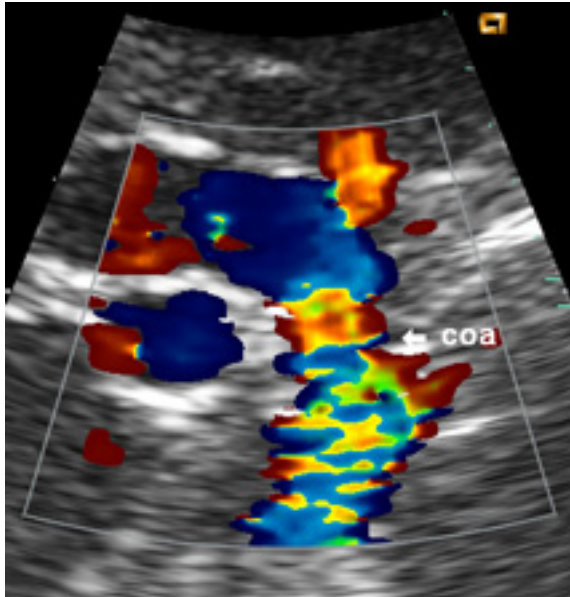


Fig. 5. Ekokardiografisk framställning av coarctatio aortae.

För de mest komplexa medfödda hjärtmissbildningarna har nya tekniker som datortomografi och MR blivit viktiga komplement (Fig. 6).



Fig. 6. MR undersökning av coarctatio aortae.

..och omvärlden kom ifatt Stockholm och Sverige ..

Utvecklingen inom barnhjärtsvården tog fart runt om i världen och de stora patientunderlagen där gjorde att omvärlden kom ifatt Stockholm och Sverige. 1982 slogs de två barnkardiologiska enheterna på St Görans barnsjukhus och på Karolinska sjukhuset ihoppå St Göran men operationerna låg kvar på Karolinska sjukhuset. Den splittrade vården var inte optimal för att utveckla verksamheten och resultatet kunde inte mäta sig med omvärldens. 1993 stängdes barnhjärtkirurgin i Stockholm och återflytten av barnkardiologin till Karolinska sjukhuset och Astrid Lindgrens barnsjukhus kom för sent för att rädda den barnhjärtkirurgiska verksamheten. I framtiden hägrar ett samlat nationellt centrum för all kongenital hjärtsjukvård i Sverige, för foster, barn och vuxna, och om huvudmannen bara så vill, så skulle Nya Karolinska Solna kunna bli värd för ett sådant centrum.



Bo Lundell, Essäist

Bo Lundell föddes 1947 i Stockholm och började i mitten av 1960-talet studera vid Karolinska Institutet där han tog läkarexamen 1972. Han började 1974 sin vidareutbildning till barnläkare vid Karolinska sjukhusets barnsjukhus. Hans mentorer under den här tiden var den legendariske barnläkaren John Lind och barnkardiologen Göran Wallgren som båda hjälpte honom under forskarutbildningen. Bo Lundell disputerade 1982 på hjärtfunktionen hos nyfödda barn.

Sin post doc-period gjorde han vid Vanderbilt University, Tennessee, USA, där han framförallt forskade kring hjärtfunktionen hos barn i kombination med kliniskt arbete som neonatolog. Därefter arbetade han först ett par år som neonatolog vid Sachsska barnsjukhuset innan han återvände 1987 för att bli chef för barnkardiologen vid St Görans sjukhus, en tjänst han innehade under perioden 1989-2009. När Astrid Lindgrens barnsjukhus stod färdigt 1998, flyttade verksamheten dit.

Bo Lundell har ansvaret som Spesak för barnkardiologin inom Stockholms läns

bland annat resurser och kvalitetsuppföljningar. Det finns ett nära samarbete med den barnkardiologiska verksamheten vid Akademiska sjukhuset i Uppsala. Det är den enda kliniska disciplinen med ett fullt utvecklat samarbete mellan universitetssjukhusen, något som fler specialiteter borde lära av, säger han.

Det han framförallt minns under sina år som barnläkare är den dramatiskt förbättrade överlevnaden i samband med stora operationer av barn som fötts med svåra hjärtfel. Dödligheten här är idag bara en tiondel av vad den var när han först började.

- Det görs idag också ett relativt stort antal slutna hjärtoperationer, så kallade kate-terinterventioner, där det går att både skapa och stänga förbindelser i hjärtat, vilket inneburit stora fördelar för patienten. Men den allra största revolutionen är nog ultraljudet som inom kardiologin började användas i slutet av 1980-talet, säger han.

Eva Cederquist



Karolinska
Institutet

200
1810 - 2010