

# Diagnostik av medfödda hjärtfel ur ett historiskt perspektiv

Föredrag på Finska Läkaresällskapets möte 11.12.2014

Eric Ivar Wallgren

## Kardiologisk diagnostik i begynnelsen – stetoskopet kommer till

På medeltiden hade man en helt felaktig uppfattning om blodcirkulationen. Man trodde att levern smälte maten och att blodet uppstod därav. Det var engelsmannen William Harvey som upptäckte att blodet cirkulerar från vänstra sidan av hjärtat ut i artärerna, från artärerna till venerna, därifrån till högra sidan av hjärtat och genom lungorna tillbaka till utgångspunkten. År 1628 skrev Harvey boken "Exercitio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus". De allra äldsta metoderna att undersöka hjärtat är perkussion och auskultation. Leopold Auenbrugger i Wien publicerade 1761 sin bok om perkussion.

René-Théophile-Hyacinthe Laënnec hittade 1816 på stetoskopet. Tidigare hade man lyssnat på hjärtat med örat mot bröstet, men på den tiden var människorna smutsiga och hade mycket

löss. Laënnec skulle undersöka en ung och fet dam som misstänktes ha hjärtfel, och vid auskultation använde han en pappersstrut. Hjärtljuden hördes mycket bra, och detta ledde till att han skapade trästetoskopet (Bild 1). Han införde benämningen stetoskop, som kommer från de grekiska orden stetos (bröst) och skopein (undersöka).

## Det första medfödda hjärtfelet beskrevs i Finland!

Det är med särskild stolthet som jag kan berätta att Finska Läkaresällskapets medlem Selim Oswald Wasastjerna var den första i världen som diagnostiserade ett medfött hjärtfel

(Bild 2). År 1874 publicerade Wasastjerna i Finska Läkaresällskapets Handlingar rapporten "Tvenne fall av öppen Ductus Botalli". Hos en 36-årig man och en 13-årig flicka beskriver han auskultationsfyndet på följande sätt: "Över hela hjärttrakten eller fastmer över hela thorax, även baktill och uppåt halsen hördes ett kontinuerligt systoliskt förstärkt brusande ljud, starkast dock å öfre delen av sternum och till vänster därom. Hjärttonerna till följd av detta ljuds stora intensitet endast otydligt hörbara."

Diagnoserna kunde senare verifieras vid obduktion. År 1900 publicerade G.A. Gibson artikeln "Persistence of the arterial duct and its diagnosis".



Bild 1. Detta gamla trästetoskop finns på Finska Läkaresällskapets kansli.

## SKRIBENTEN

**Eric Ivar Wallgren** är docent i pediatrik och specialist i barnkardiologi. Han verkade som avdelningsöverläkare för den barnkardiologiska enheten på Barnkliniken vid HUCS 1984–1993.

Det gick över 50 år innan Wasastjerna i världslitteraturen erkändes vara den första som korrekt diagnostiserat ett kongenitalt hjärtfel.

På 1930-talet infördes EKG och röntgen i diagnostiken. Nu började man också intressera sig för medfödda hjärtfel och möjligheterna att behandla dem kirurgiskt. Maude Abbott publicerade år 1930 en utmärkt atlas om kongenitala hjärtfel. År 1938 slöt Robert Gross i Boston första gången en ductus Botalli och 1944 utförde Alfred Blalock i samarbete med Helen Taussig den av dem planerade första shuntoperationen vid Fallots tetralogi. År 1944 opererade Clarence Crafoord en koarktation i Stockholm.

### De första hjärtoperationerna hos barn i Finland

Under krigsåren 1939–1945 kunde man i Finland inte följa kardiologins utveckling i andra länder. Bernhard Landtman intresserade sig redan som assistentläkare åren 1946 och 1947 för medfödda hjärtfel (Bild 3). År 1947 publicerade han studien "Heart arrhythmias in children" som ett digert supplement i Acta Paediatrica. År 1945 fick han ett stipendium av Medicinalstyrelsen och arbetade sammanlagt två år i Stockholm på Kronprinsessan Lovisas barnsjukhus. Där hade man nyss öppnat en kardiologisk avdelning under ledning av Edgar Mannheimer. Landtman arbetade också ett år som British Councils stipendiat på Great Ormond Street Children's Hospital i London och ett år på Johns Hopkins Hospital i Baltimore. År 1951 utnämndes Landtman till biträdande lärare på Barnkliniken i Helsingfors, och där började han behandla barn med hjärtfel. Samma år donerade Unicef till Barnkliniken en trekanalig EKG-apparat med fonokardiografi, en röntgenomlysningsapparat, några hjärtkatetrar och instrument samt några böcker. Då grundades Barnkli-



**Bild 2.** Selim Oswald Wasastjernas porträtt ingår i Finska Läkaresällskapets konstsamling.

nikens hjärtstation (Bild 4). Den första hjärtoperationen på ett barn i Finland, ligering av ductus arteriosus Botalli, utfördes av Matti Sulamaa den 16 april 1953. Den femåriga pojken tillfrisknade bra. Följande år började man i Helsingfors utföra "shuntoperationer" på blåa barn, och år 1955 opererade man aortakoarktation. Det första intrakardiella ingreppet på ett barn i Finland utfördes av min bror Rabbe Wallgren i hypotermi på Aurorasjukhuset den 19 mars 1959. Han hade varit ASLA-stipendiat i Denver i ett år. Patienten fick anestesi och sänktes i kallt vatten tills temperaturen sjunkit till 30 grader, varefter förmaksseptumdefekten slöts. Öppen hjärtkirurgi med hjärt-lungmaskin och extrakorporeal cirkulation utfördes för första gången i Finland av Sauli Viikari i Åbo den 28 april 1960, varvid han tillslöt en kammarseptumdefekt. På Barnkliniken i Helsingfors utfördes den första operationen med

hjärt-lungmaskin av Matti Sulamaa den 4 november 1961 (Bild 5).

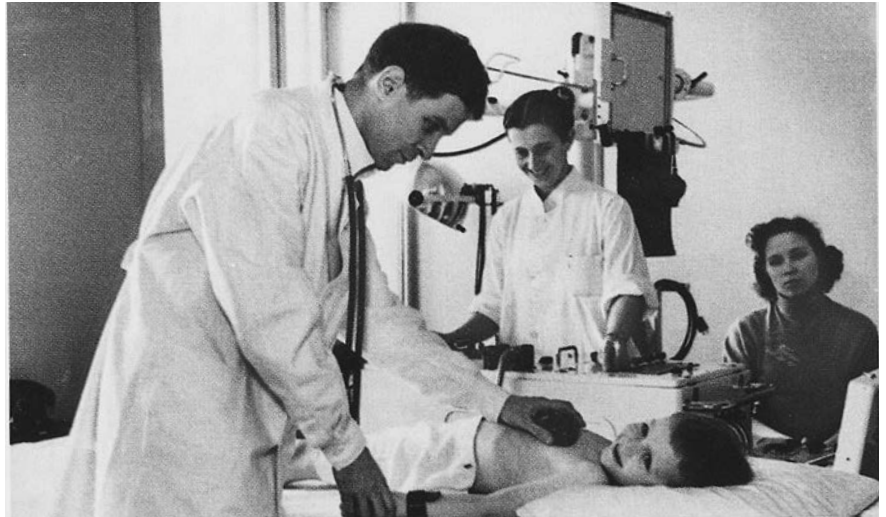
### Hur hjärtkateteriseringar började utföras på Barnkliniken i Helsingfors

År 1956 grundades i Åbo en avdelning för undersökning av hjärtat på universitetets fysiologiska inrättning. I januari 1957 utförde dansken Bjarne Merrild och Tuomas Peltonen de första hjärtkateteriseringarna och angiokardiografierna i vårt land.

År 1950 studerade jag på Bertel von Bonsdorffs klinik på Maria sjukhus och blev intresserad av hjärtdiagnostik med auskultation, perkussion och blodtrycksmätning. År 1955 blev jag medicine licentiat och vände mig då till Bernhard Landtman, som gav mig några små specialarbeten och vikariat på Barnkliniken. Hösten 1956 försökte Bernhard utföra den första hjärtkate-



**Bild 3.** Bernhard Landtman.



**Bild 4.** År 1951 grundade Bernhard Landtman hjärtstationen vid Helsingfors Barnklinik. Personalen bestod av Landtman, en sjuksköterska som registrerade EKG och en barnsköterska.

triseringen på Barnkliniken, men han lyckades inte föra in katetern längre än till axillen. Då skickade han mig till Kronprinsessan Lovisas Barnsjukhus i Stockholm för att lära mig hjärtkatetrering, och hösten 1956 utförde jag den första hjärtkatetreringen på ett barn i Finland.

Ett lekrum på hjärtbarnens avdelning inrättades till katetreringslaboratorium. Vi hade en enkel röntgenomlysningsapparat, som gav en mörk bild, och man måste gå med mörkröda glasögon i 20 minuter för att aklimatisera sig. De flesta hjärtpatienterna var över fem år, och på större barn var det mycket svårt att se kateterns förlopp. Röntgengenomlysningsapparaten kompletterades 1958 med en bildförstärkare, och man såg mycket bättre. Blodprovernas syrsättning analyserades av en därtill utbildad barnsköterska i det intill lekrummet liggande WC-rummet.

År 1958 fick röntgenavdelningen på Barnkliniken i Helsingfors en bildväxlare, och man började göra kontrastme-

delsundersökningar tillsammans med röntgenläkaren Per-Erik Heikel, som hade erfarenhet av röntgenundersökning av hjärtat på vuxna från Salusjukhuset. Bildväxlaren tog 6–12 stora bilder i sekunden på en stor rulle i endast ett plan. Efter att katetern införts på barnavdelningen flyttades patienten över på en rullbår och rullades till röntgenavdelningen. Där flyttades patienten till ett undersökningsbord och röntgenapparaten kunde ta a-p-bilder. Framkallningen av den stora filmrullen kunde ta en timme, och först då såg man om katetern fortfarande varit på sin rätta plats när kontrastmedlet sprutades in.

År 1974 fick Barnkliniken i Helsingfors ett hjärtkatetreringslaboratorium med cineangiografi.

Långtidsuppföljning av hjärtats rytm med EKG började utföras på Barnkliniken 1970, i början i samarbete med vuxenkardiologerna. Rytmrubbningar diagnostiserades med 24 timmars EKG. År 1987 började Barnkliniken göra elektrofysiologiska undersökningar.

### Diagnostik av hjärtfel hos spädbarn, nyfödda och foster blir möjligt

Matti Dahl anställdes som barnkardiolog vid universitetets barnklinik i Åbo 1961. Han började utföra intrakardiell fonokardiografi och doktorerade på ämnet. Matti Dahl var den första i Finland som katetriserade ett spädbarn. Patienten var tre månader gammal och hade koarktation. Barnet opererades av Panu Vilkki med lyckat resultat. År 1965 började man i Finland katetrisera nyfödda och år 1978 fick Barnkliniken i Helsingfors möjlighet att utföra angiokardiografi i två plan.

Ultraljudsundersökningar började utföras i slutet av 1970-talet. Ultraljud kunde också utföras på nyfödda, och när dopplertekniken utvecklades gav undersökningen noggranna uppgifter om klaffarnas funktion och hjärtats kontraktionskraft. År 1981 fick Barnkliniken i Helsingfors dopplerutrustning och pulserande doppler kom 1985. Ultraljudundersökning via



oesophagus inleddes på Barnkliniken i mitten av 1990-talet.

Ultraljudsundersökningar av fostrets hjärta började utföras av Marianne Eronen 1983. Ett hjärtfel kan diagnostiseras från och med graviditetsvecka 16. Numera undersöker man fostrets hjärta i Helsingfors, Åbo och Uleåborg.

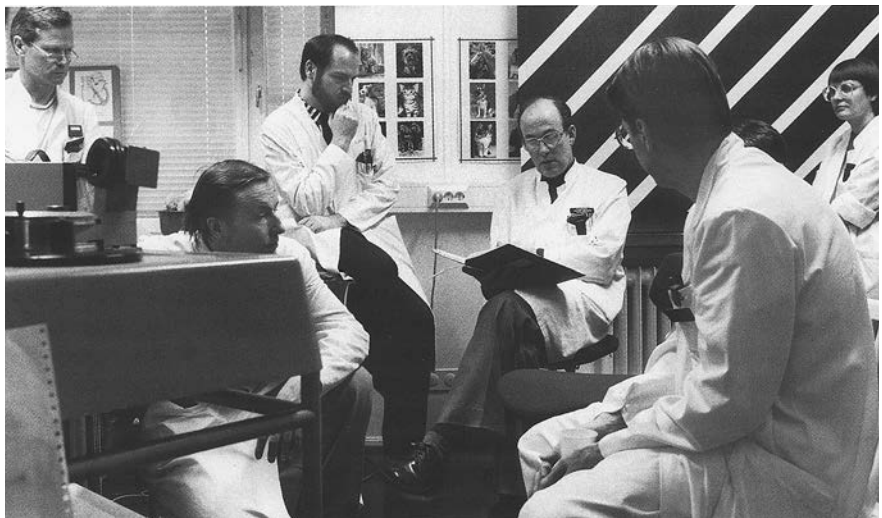
På alla centralsjukhus finns det idag neonatologer, som utbildats i att diagnostisera medfödda hjärtfel hos nyfödda med ultraljud. Det är rutin att per telefon konsultera en barnkardiolog angående diagnostik och behandling, och ofta sänder man patienten till Barnkliniken med klar diagnos. En tredjedel av alla hjärtoperationer på Barnkliniken görs idag på nyfödda, och 70 procent av alla hjärtbarn opereras redan i spädbarnsåldern.

### Kateterbehandlingar av hjärtfel minskar behovet för öppen hjärtkirurgi

Snart lärde man sig också att utföra terapeutiska ingrepp med hjärtkateter. År 1955 började Barnkliniken i Helsingfors dilatera trånga pulmonalisklaffar, och kort därefter också aortaklaffar. År 1992 började man sluta ductus Botalli med katetertechnik, och 1995 började man sluta förmaksseptumdefekter med kateter. Idag sluts 70 procent av alla förmaksseptumdefekter med kateter.

Tabell I. På 2000-talet utför man följande ingrepp med kateter:

• ASD-slutning
• PDA-slutning
• AS-klaffdilataation
• PS-klaffdilataation över 6 månader
• Re-Coa dilatation
• A. pulm. grendilataation
• Hjärtbiopsi



**Bild 5.** E. I. Wallgren leder diskussionen om ett komplicerat hjärtfel. På bilden från vänster Jaakko Jääskeläinen, Erkki Pesonen, Hannu Haavisto, E. I. Wallgren, Mauri Leija och Ulla Lundström.

Jag minns när jag med kirurgen Ilmo Louhimo diskuterade möjligheten att dilatera en koarktation. Han sade att karktationen är så väldigt seg vävnad och att det väl aldrig kommer att gå att dilatera den. Han visste antagligen inte att man med en 10 milliliters spruta och handkraft kan prestera ett tryck på 15 atmosfärer.

På 2000-talet har all hjärtkatetrise-ring på barn koncentrerats till Barnkliniken i Helsingfors. Kliniken utför cirka 400 hjärtkatetriseringar årligen, och största delen av dem är terapeutiska ingrepp.

### De flesta barn med medfödda hjärtfel överlever

Största delen av de barn som opererats för medfödda hjärtfel bör följas upp i vuxenåldern. Många av de mer invecklade hjärtfelen kräver många operationer. För specialisterna i vuxenkardiologi är detta en helt ny grupp av patienter, för tidigare dog alla barn med invecklade medfödda hjärtfel.

Idag samarbetar vuxenkardiologerna och barnkardiologerna på alla centralsjukhus vid uppföljning av svåra medfödda hjärtfel.

Nya diagnostiska metoder utvecklas kontinuerligt. Idag har vi tillgång till magnetundersökningar, som ger fantastiskt detaljerade bilder av inre organ.

**Eric Ivar Wallgren**