

DÖDENS  
KURVA

En EKG-kurva med utseende som ovan kan vara en signal för fara.

# Dödsfallet vid dövskolan berodde på okänt syndrom

**A**r 1856 publicerades en återgivning av ett dödsfall som inträffat vid den äldsta och mest välkända tyska dövskolan. Friedrich Ludwig Meissner, sedan 1830 engagerad som läkare vid den Kungliga dövstummanstalten i Leipzig, berättade i sitt verk »Taubstummheit und Taubstommenbildung« att en flicka begått en mindre stöld från en annan elev. För att statuera ett exempel hade skolans direktor kallat fram henne inför alla hennes skolkamrater, men hann inte ens ställa frågan om hon ville erkänna sitt brott eller inte. När flickan såg sin lärares missnöjda ansikte, blev hon »så gripnen av ånger och smärta, att hon ögonblickligen sjönk död till golvet« [1].

Meissner förklarade att hennes föräldrar dock mottog dödsbudet med föga överraskning, eftersom de redan förlorat två barn på detta vis. Slutsatsen, som Meissner sköt in, var att »det i detta fall troligen förelåg ett sjukligt anlag och att döden kan ha inträffat till följd av en överfyllning av hjärtat med blod och en apoplexi« [1]. Detta fall har i efterhand kommit att tillskrivas diagnosen »Jervell-Lange-Nielsens syndrom« [2].

De norska läkarna Anton Jervell och Fred Lange-Nielsen beskrev 1957 en familj med fyra döva barn varav tre dog plötsligt och den fjärde hade svimningsattacker som inte ledde till döden [3]. Jervell och Lange-Nielsen hade möjlighet att observera och kliniskt utreda tre av syskonen. Det enda patologiska fyndet var ett förlängt QT-intervall vid EKG-undersökning. Ett av barnen som dog genomgick obduktion, men där sågs inget anmärkningsvärt. Man drog slutsatsen att dövheten och det förlängda QT-intervall på något sätt hängde samman och vidare att en förändring i hjärtats retledningssystem orsakade svimningarna och döden. Någon förklaring till detta samband hade inte Jervell och Lange-Nielsen.



Under följande årtionden kom ytterligare rapporter om döva barn som svimmat eller upplevts ha epileptiska anfall och där EKG visade samma slag av förändring som de syskon Jervell och Lange-Nielsen beskrev [4]. Redan i början av 1960-talet kom också två av varandra oberoende rapporter i vilka Romano och Ward [5, 6] beskrev ett liknande symptom hos normalhörande barn. Det stod då klart att det rörde sig om ett sjukdomstillstånd med olika varianter – en med hörselnedsättning och en utan. Tillstånden fick namn efter de läkare som först beskrivit dem; Jervell-Lange-Nielsens syndrom och Romano-Wards syndrom med den samlande beteckningen »long QT syndrome« (LQTS). 1979 upprättade man ett internationellt register för familjer och individer med LQTS.

Under 1990-talet gjordes genetiska kartläggningar och man fann då att förändringen orsakas av mutationer i gener som kodar för jonkanaler i hjärtats muskelceller. Sjukdomen är genetiskt heterogen och orsakas av mutationer i tio hittills funna gener av vilka åtta kodar för jonkanaler och två gener kodar för membranförankringsproteiner. Mutationer i generna KCNQ1, KCNH2 samt SCN5A är vanligast och utgör ca 95 procent av all LQTS [7]. För varianten med samtidig hörselnedsättning finns mutationen i generna KCNE1 och KCQ1, som styr tillverkningen av proteiner vilka tillsammans bildar en kanal över cellmembranen [8].

Förflyttning av kaliumjoner genom cellmembranen är avgörande för att upprätthålla de normala funktionerna i innerörat och hjärtmuskeln. Kaliumkanalers funktion ändras genom mutationer, och dessa förändringar stör flödet av kaliumjoner, vilket leder till hörselnedsättning och den oregelbundna hjärtrytm som är kännetecknande för Jervell-Lange-Nielsens syndrom. Omkring 90 procent av

fallen av Jervell–Lange–Nielsens syndrom orsakas av mutationer i KCNQ1-genen, medan mutationer i KCNE1 är ansvariga för de återstående fallen.

Förlängningen av QT-intervallet finns ständigt, men en ytterligare förlängning kan uppträda i vissa situationer, t ex vid fysisk ansträngning eller vid kraftiga emotioner. I samband med detta uppträder svimningar och i vissa fall död. Svimningarna har ibland tolkats som epileptiska anfall och i tidigare rapporter kring fall som kan ha rört Jervell–Lange–Nielsens syndrom beskrivs att barnen haft epilepsi. Utifrån en kunskap om örönens, hörselns och nervsystemets embryologi är det förstås mer logiskt att tänka sig en hereditär eller annan medfödd rubbning som ger symtom i form av dövhet och epilepsi. Det finns också andra tillstånd med samtidig förekomst av hörselnedsättning och epilepsi. Dit hör resttillstånd efter meningit men också genetiska sjukdomar som KCNJ10-mutationer, och under senare år har man även skrivit varianter av LQTS som är kopplade till epilepsi och störningar av jonkanaler i hippocampus [9,10].

**F**riedrich Ludwig Meissner hade givetvis inte möjlighet att utföra EKG. Det är osäkert om han ens sett flickan i fråga. När han återberättade fallet, hade han inte en tanke på dövhetens orsaker eller att flickans dövhet kunde ha ett samband med hennes hjärtfel. Sammanhanget han fogade in denna anekdot i var inte medicinskt utan psykologiskt. Kapitlet heter »Om dövas bildbarhet och moraliska karaktär samt deras beteende som sjuka«. Historien om flickan som dog av skräck (och på det viset, noterade Meissner, inpräglade viken av lydnad i de andra barnen!) illustrerade och förstärkte hans tes att döva är förbehållslöst lydiga och har en stor respekt för auktoriteter. Visst påpekade han att fall som detta hör till undantagen, och att det kan ha funnits »sjuka anlag« i släkten, men det var inte det han ville föra fram.

Ärftlighet och genetiska sjukdomar som vi tänker oss dem i dag fanns inte i Meissners begreppsvärld. En intuitiv känsla av att vissa drag kunde vara ärftliga förekom, men varken Darwins evolutionsteori eller Mendels genetik hade hunnit slå igenom inom vetenskapen.

Huruvida dövhet var ärftligt eller inte var en kontroversiell fråga, och även de som trodde på ärftlig dövhet hade inte de teoretiska verktyg som krävdes för att förstå hur det gick till [11].

Ungefär samtidigt med utgivningen av Meissners verk genomförde grannstaten Bayern statistiska undersökningar över sina döva medborgare. Orsakerna som angavs till deras dövhet inkluderade skräck, ett för kallt bad, ett blixtnedslag i närheten, och i ett fall födde en kvinna fem döva barn efter att ha sett en döv person under sin första graviditet [12]. Detta var alltså inte enbart folktro, utan togs på tillräckligt stort allvar för att tas upp i statlig statistik.

Decennierna efter Meissners anekdot präglades dock av ett tilltagande biologiskt och medicinskt intresse för döva, vilket blev en del av ett helt nytt sätt att betrakta dem som grupp. Någon enskild orsak till att detta skedde kan inte anges. Tidigare dåliga erfarenheter av kirurgisk och medicinsk behandling av dövhet avskräckte från försök att rent fysiskt bota den. I stället ägnade man sig åt beskrivning och klassificering av hörselnedsättningar. Medvetenheten om att »dövhet« inte är ett statistiskt tillstånd spred sig



**UPPTÄCKTE SAMBANDET**  
Den norske läkaren Anton Jervell, tillsammans med kollegan Fred Lange-Nielsen, var först med att sätta långt QT-syndrom i samband med plötslig död bland döva barn.

med hjälp av hörselundersökningar och differentiering mellan dövfödda och dövbivna [13].

Evolutionsteorins stora genomslag lyfte idén om ärftlighet från folktro till vetenskap, och gjorde den central för den politiska uttolkningen av Darwin. I förgrunden när det gäller debatten om just ärftlig dövhet stod Alexander Graham Bell, mest känd för att ha uppfunnit telefonen. Både hans mor och hans hustru var döva, och själv hade han arvt ett intensivt intresse för fonetik från sin far. Telefonen var en biprodukt av detta intresse, som främst riktade in sig på teoribildning inom dövundervisning och dövas sociala situation. Bell var övertygad om att dövhet gick i arv, något han försökte men inte kunde bevisa då han inte kände till Mendel. Slutsatsen han själv drog av sina statistiska undersökningar var, att om döva fortsatte gifta sig med varandra i den utsträckning de gjorde, skulle en »döv ras« inom mänskligheten uppstå, vilket Bell såg som ett hot. Medlet för att undvika detta var assimilering av de döva i den hörande språkgemenskapen [14].

På så vis föregrep viljan att utrota dövheten, motiverad av en rädsla för döva som språklig subkultur, kunskapen om hur den faktiskt skulle kunna »utrotas«. Det är därför inte överraskande att registrering av döva barn med uppgifter om huruvida deras dövhet var medfödd eller förvärvad infördes i Tyskland redan år 1901 [15], även om man inte agerade på denna kunskap förrän Hitler hade kommit till makten. Idén att förhindra döva att föra sina gener vidare uppstod inte i en nationalsocialistisk kontext, utan var ett viktigt motiv bakom kunskapsstillväxten om dövhet från det sena 1800-talet.

Jervell och Lange-Nielsen var försiktiga med att uttala sig om eventuell ärftlighet när de presenterade syndromet 1957 [3]. Det krävdes en större undersökning av över 1700 döva barn, genomförd i Storbritannien av trion Fraser, Froggatt och James, för att slå fast att det handlade om ett recessivt ärftligt syndrom [4]. Tillvägagångssättet var i grund och botten detsamma som använts hundra år tidigare för att förstå dövhet: att använda dövskolans elever som studieobjekt. Jean Marc Gaspard Itard hade vid 1800-talets början blivit den förste läkare som använde sig av möjligheten att bedriva medicinsk forskning på detta vis. [13]. Metoden, utökad med ärftlighetslära och EKG, blev förutsättningen för upptäckten och beskrivningen av Jervells och Lange-Nielsens syndrom.

Meissner hade haft en helt annan förståelse av dövhet än den som slog igenom några få decennier efteråt. Om den senare präglades av eugenik och patologisering, motiverades Meissner av en välvillig paternalism, som fick honom att tolka och använda historien om flickan i Leipzig på ett helt annat sätt än hans kolleger hundra år senare. Meissner levde i en tid då man kunde bli döv av skräck, och där var det inte orimligt att man helt enkelt dog av skräck också. På 1960-talet kunde man varken dö eller bli döv av skräck, utan av genetiska sjukdomar.

**Ylva Söderfeldt**

Fil mag, doktorand,  
Institut für Geschichte der Medizin  
der Robert Bosch Stiftung,  
Stuttgart, Tyskland

# Två eldsjälar i folkhälsans tjänst

## DEN GRÄNSLÖSA HÄLSAN

Signe och Axel Höjer, folkhälsan och expertisen  
545 sidor.

Författare: Annika Berg.

Förlag: Uppsala University Library; 2009.

ISBN 978-91-554-7474-4.

»Jag vill ha barn med Dig» säger barnläkaren Axel Höjer (1890–1974) plötsligt till sjuksköterskan Signe Dahl (1896–1988). »Det vill jag också», säger hon. De var i Paris under en vecka i juli 1919 för att studera barnhem, barnsjukhus och hälsovårdsinstitutioner. De hade diskuterat krig och fred, politik och religion. Några år senare vigdes de i rådhuset i Malmö, Signes födelsestad. Personkemin fanns där. De var båda inställda på att förändra världen socialt, men även politiskt. Vid sidan av Alva och Gunnar Myrdal var paret Höjer det mest uppmärksammade »äkta paret« i Sverige under flera decennier i mitten av 1900-talet.

Det är verkligen fascinerande, lärorikt och spännande och inte det minsta långtråkigt att läsa idé- och lärdoms-historikern, med kand och filosofi doktorn Annika Bergs drygt 500 sidor tjocka avhandling, som hon försvarade i Uppsala i maj 2009. Excellent källforskning och kritisk analys.

**Axel Höjer utbildade sig** till läkare i Stockholm, disputerade på en avhandling om vitamin C, flyttade sedan till Lund där han blev docent. Han siktade på en professur men blev i stället förste stadsläkare i Malmö 1930 där han fram till 1935 gjorde uppmärksammade insatser, bland annat för att stoppa en smittkopps-epidemi genom massvaccination och radiopropaganda. År 1935 utnämndes han till generaldirektör för Medicinalstyrelsen, där han verkade fram till 1952.

Signe Höjer var aktiv i parets gemensamma livsprojekt men dessutom drivande när det gällde frågor om bland annat kvinnors rätt till arbete, fredsrollen och familjeplanering. Senare blev hon även biståndsexpert.

Båda makarna kom från gediget borgerliga miljöer men blev socialdemokrater, dock utan att deras livsverk



Foto: Georg Hedberg, Bollstarbruk



Uppbyggnaden av det svenska folkhemmet, fattigdomen i Indien, Vietnamkriget – paret Höjer deltog över allt i utvecklingen av den moderna världen.

präglades av några partipolitiska övertoner, i varje fall inte Axels. De var noga med att agera utifrån så vetenskapliga och sakliga argument som möjligt. Framför allt ville de framstå som experter. Det kan förklara deras framgång under hela deras långa liv.

Redan på 1920-talet startade de en spädbarnsmottagning (inte utan motstånd) som kom att bli en experimentverkstad i kåkstaden Hagalund i Stockholm. Det blev starten för landets BVC-verksamhet. De använde en begåvad teknik för att lyckas i detta fattiga område: »Rankans arbete att smyga in en liten rot i den fula väggens spricka är litet, men sedan kläder den hela vägen.« Som generaldirektör ledde Axel Höjer det stora folkhälsoprojektet »Den öppna läkarvården i riket« (SOU 1948). Gustav Möller (Socialsveriges skapare, bördig från ett fattigt hem i Malmö) var då socialminister. Målet var hälsocentraler över hela landet, fokus på prevention, fler läkare med fast lön, regionala universitetssjukhus.

Axel Höjer utsattes för en del våldsamma påhopp av kollegor: »Höjer vill skapa en kommuniststat!« Han slogs för att importera 25 judiska läkare under kriget men blev hårt angripen av Läkartidningens redaktör, Gustav Myhrman, och senare även av privatpraktikern Oscar Andersson: »Risk för

rikets säkerhet. De kan ha kunskaper om bakteriologisk krigsföring.« Höjer tog initiativ till legitimation av sjuksköterskor och till starten av det som kom att bli Nordiska hälsovårdshögskolan i Göteborg.

Sextiotvå år gammal avgick Axel Höjer som generaldirektör, varefter nästa stora del av parets livsverk påbörjades. På uppdrag av WHO byggde de upp en medicinsk högskola i södra Indien som bas för hälsocentraler, barnvård och mödravård. Därefter ansvarade Axel Höjer för att planera hälso- och sjukvården i Ghana på uppdrag av WHO och president Nkrumah i Afrikas första självständiga stat söder om Sahara.

Ättio år gammal reste Axel Höjer runt i det krigshärjade Vietnam och rapporterade om amerikanska krigsövergrepp. Han blev 84 år gammal. Signe levde ytterligare 14 år men fortsatte skriva böcker med oförminskad energi om bland annat fred och kärnavapen. På ålderns höst blev hon hedersdoktor i Lund, »en särskild glädje för henne som aldrig fått ta studentexamen«.

**Hur kan två makar hinna uträta så mycket som paret Höjer under ett liv?** Jag tror de tränats i att tänka stort och fritt redan som barn. De skaffade sig gedigna kunskaper tidigt, bland annat genom många resor till Frankrike och Storbritannien (Signe utbildade sig på

London School of Economics and Political Science). Makarna hade en ganska klar vision tidigt av vad de skulle kunna bidra med inom och utanför Sverige. De hade också tillgång till unika nätverk, lärde känna Tage och Aina Erlander och deras nätverk av politiskt intresserade i Lund, och Ingegerd Henschen-Ingvar och hennes nätverk inom det medicinska etablissemanget. I och med att paret 1930 flyttade från det akademiska Lund till Malmö ökade Axel Höjers möjligheter att agera mer fritt och av egen övertygelse. De var båda humanister och övertygade om att en bra hälsa var en funktion av bra förebyggande insatser och en vård för alla i ett samhälle som ville eliminera sociala orättvisor. Axel Höjer definierade sig som socialmedicinare och blev så småningom professor i socialmedicin i Indien.

Så här i backspeglarna: Hur mycket har paret Höjer bidragit till det samhälle vi har i dag?

Den hälso- och sjukvårdsstruktur vi nu har med BVC, MVC, hälsoupplýsning, vårdcentraler (Höjer kallade dem hälsocentraler), specialistsjukhus, universitetssjukhus, ökad läkarutbildning, offentliganställda läkare och vård som en medborgerlig rättighet stämmer väl överens med Axel Höjers SOU-rapport om den öppna vården från 1948. Han var övertygad om den förebyggande medicinen som bas för all hälso- och sjukvård inkluderande även regelbundna hälsokontroller och ett hälsokort. Hälsokontrollerna kom aldrig att förverkligas, vilket nog berodde på bristande vetenskapligt underlag, samhälls-ekonomiska aspekter samt frågan om individens integritet. Men i dagens marknadsorienterade samhälle håller regelbundna hälsokontroller på att bli en kassako för olika aktörer, och allt fler vill frivilligt ha genetisk rådgivning (fosterkontroller, ärftliga sjukdomar) – en fråga som väckte många känslor under eugenikens mörka perioder, men på andra grunder.

**Läs denna inspirerande** avhandling om du är intresserad av vad två personer kan uträtta under ett långt liv. Medicin-historiskt intresserade, alla som är intresserade av hälso- och sjukvården som system i dag och i går, den svenska välfärdsstatens utveckling och en läkekonst baserad på medicinsk vetenskap och humaniora.

**Sven-Olof Isacsson**  
professor,

institutionen för kliniska vetenskaper,  
Lunds universitet,  
Universitetssjukhuset MAS, Malmö

# En döendes reflexioner under återupplivningen

## EGEN DÖD

126 sidor.

**Författare:** Péter Nádas. **Översättning:** Ervin Rosenberg.

**Förlag:** Rámus förlag; 2009.

ISBN 978-91-9770-747-3.

De flesta av denna tidskrifts läsare har nog stått vid en brits och tittat ned på patienten med hjärtstillestånd. Några få av oss har rentav legat där själva. Men för de flesta av oss är situationen liktydig med extrem fokusering och effektivitet. Den lämnar inget utrymme för identifikation med patientens upplevelse eller reflexioner över livet och döden. Desto bättre att det finns någon som kan rapportera om det som de flesta tar med sig i graven.

Den ungerske författaren Péter Nádas var 1991 som 49-åring med om ett hjärtstillestånd, med efterföljande återupplivning. I den lilla boken »Egen död« får vi följa med på denna resa.

Redan på morgonen känner han att något är fel, kroppen är inte med på noterna trots det ljuvliga vädret. Nádas registrerar härefter med författarens sakliga blick sina varseblivningar och tankar. Kroppen sätter dagordningen och intellektet förstår inte utan försöker upprätthålla en fasad av normalitet



Foto: Colourbox

Även som döende hinner man kontempera frågor om varseblivning och medvetande.

och värdighet. Ångest ansätter honom, och han noterar att det inte är hans egen, andens, utan kroppens fruktan. Han säger sig ha arbetat för mycket på sistone, men luften räcker inte till, kraften ebbar ut. Med yttersta beräkning och möda tar han sig till vårdcentralen innan han kollapsar.

Därefter tar det vid som jag uppfattar som det för oss viktiga; ett pärlband av utsökt skildrade situationer sett genom en döende människas ögon, alltifrån ambulansläkarens uträknade försök att distrahera honom till de beckettiska scenerna på akutavdelningen.

**Nádas lyckas** mitt i denna stilla dramatik kontempera frågor om varseblivning och medvetande och om behovet av kontroll och anständighet (rena svarta kalsonger).

De korta beskrivande styckena, interfolierade med sidor med bara ensamma rader, för läsaren in i ett lugn, om än ett tryckande och febrigt sådant.

Den med dödligt allvar skildrade absurdistiska scenen när den storvuxna flegmatiska undersköterskan plågar honom med frågor om avföringens frekvens och konsistens och vem man ska ringa om det blir nödvändigt, får ett snabbt slut när han tänker »nu dör jag«. Därefter befinner vi oss i nära-dödenupplevelsens land.

Hur intressant detta än må vara, upplever jag ändå den subjektiva skildringen av hjärtinfarkten, hjärtstoppet och upplevelsen av omgivningen, däribland mötet med vården, som det sensationella med denna lilla bok. Det har givits ut andra böcker om döendet de senaste åren, t ex Wijkmarks »Stundande naturen« och Paulruds »Fjärilen i min hjärna«. Det är dock främst den här som förtjänar en plats i kurslitteraturen under medicinterminen, förutom att den gärna kan ingå i personalens bibliotek på alla hjärtavdelningar.

**Lars Wahlström**

överläkare,  
konsultenheten, psykiatriska kliniken,  
Karolinska universitetssjukhuset,  
Huddinge