



Primär skleroserande kolangit kan ha orsakat Beethovens död

I en nyligen publicerad artikel av två amerikanska öronläkare hävdas att Beethovens olika fysiska symtom kan förklaras med en immunopati associerad med inflammatorisk tarmsjukdom (IBD) [1]. Dövheten kan ha berott på en sensori-neural hörselskada, och den leversvikt Beethoven dog i 1827 kan ha orsakats av primär skleroserande kolangit (PSC). Artikeln lyfter dock inte fram några starka argument för att Beethoven skulle ha lidit av PSC. År 2002 skrev Keynes och medarbetare att Beethoven kan ha haft PSC, men avfärdade detta som högst osannolikt [2].

En stor del av medicinskt fokus på Beethoven har inriktats på hans dövhet, eftersom det är ett enastående mysterium att en av musikhistoriens mest framstående kompositörer skapade flera av sina odödliga verk utan att kunna höra en enda ton. Beethoven hade dock mängder av andra fysiska symtom. Den diagnostiska grunden som står till buds är framför allt de brev och »konversationslappar« som Beethoven skrev, vilka delvis är bevarade, och som

beskriver hans egna upplevelser av sina symtom. Beethoven undersöktes dessutom av flera av Österrikes och Tysklands mest framstående läkare. I princip saknas dock objektiva statusfynd. Det finns mest diagnostiska beskrivningar som »tyfusfeber«, »reumatisk feber« och »thoraxgikt«, diagnoser som på den tiden hade en helt annan innebörd än idag. Vi har även tillgång till resultaten av de tre obduktioner som Beethoven genomgick. Den diagnostiska arsenalen var naturligtvis mycket begränsad, vilket givit utrymme för ett otal olika hypoteser om Beethovens medicinska diagnoser. Flera författare har försökt få ihop de olika fysiska symtomen under en medicinsk entitet, och andra har valt att beskriva varje symtom för sig. De medicinska entiteter som angetts har varit så vitt skilda diagnoser som sarkoidos, SLE, syfilis, alkoholism, tbc, Pagets sjukdom och blyförgiftning [3-8]. Gemensamt för dessa tillstånd är dock att de inte förklarar varför Beethoven hade så mycket diarréer med buksmärtor, feber och en makronodulär cirros.

LUDWIG VAN BEETHOVEN
sover vid pianot utmattad efter mödosamt komponerande. Han drömmer om allegoriska gestalter.

Foto: IBL Bildbyrå

Beethoven föddes i Bonn 1770. Det finns inga data som stödjer att det fanns någon gastrointestinal sjukdom i hans familj. Det tycks som om flera av Beethovens fysiska och psykiska symtom började efter traumatiska händelser i ungdomen. Hans lillasyster dog i tuberkulos 1787. Samma år ansökte den 17-åriga Beethoven om och beviljades att bli familjens överhuvud och ansvarig för sina yngre syskon, eftersom fadern var alkoholiserad. I brev till sin ungdomsvän och läkare Dr Frantz Wegeler beskrev Beethoven vid 20 års ålder episodiska problem med diarré och kolikliknande kramper och smärtor centralt i buken som funnits under flera år [9]. När hörselproblemen senare debuterade satte han dem själv i samband med sin dåliga mage. År 1822 sade Beethoven till sin kollega Louis Schlösser dels att hans hörselproblem kom från magen, dels att han upplevde sig som felbehandlad av sina olika doktorer [10].

I början av 1800-talet hade Beethoven flera oförklarliga feberepisoder som tolkades som reumatism; senare tillstötte även abscesser, dels i ett finger, dels i käken. Ledbesvär kom och gick, ibland tolkades det som gikt, ibland som reumatism. Ledbesvären kom ofta då tarmen blivit sämre. Beethoven hade även besvär med bronkit och något som kallades »thoraxgikt«, vilket kan tolkas som smärtor i bröstet. Efter att ha erbjudits olika behandlingar för sina magbesvär blev han rekommenderad varma bad i Danabue, vilka fungerade mirakulöst bra och blev något han ofta använde som behandling [11]. Våren 1821 fick han ledbesvär vilka ånyo tolkades som reumatism. Kort tid där-efter blev han ikterisk, vilket kvarstod under sommaren och avtog gradvis. 1823–1824 uppstod smärtor i ögonen och ljuskänslighet, vilket behandlades med såväl bandage som vila i mörkt rum. Dessa besvär har tolkats som uveit.

År 1825, vid 55 års ålder, fick Beethoven intensiva buksmärter och blev åter ikterisk, vilket successivt avtog efter flera veckor. Vid denna sjukdomsepisod beskrevs hudförändringar som liknade pyoderma gangrenosum. Ett år senare, efter en infektion som Beethoven ådrog sig under en resa, svullnade buken upp på grund av ascites. Perifera ödem och ikterus tillstötte och till slut avled han i grav leversvikt. För att underlätta buk- och andningsbesvären buktappades han vid fyra olika tillfällen och ådrog sig en infektion på grund av dessa buktappningar. Fram till kort tid före sin död förblev Beethoven mentalt aktiv och producerade nya kompositioner. Han påbörjade då något som efteråt har tolkats som början på den 10:e symfonin. Ett dygn efter sin död obducerades han av professor Wagner och Dr Rokitansky. I obduktionsprotokollet beskrev de en man täckt med petekier, 9 liter infekterad ascites, en blå-grön-grå lever med läderutseende, som var hälften så stor som normalt och genom-satt av bönstora noduli. Mjälten var två gånger normalstorlek. Tarmarna var utspända med gas, men inga strikturer eller adherenser i tarmarna beskrevs. Bukspottkörteln var fast och onormal, och den exkretoriska gången beskrevs som vid som en »gåspenna«, vilket har tolkats som kronisk pankreatit. Gallblåsan innehöll mörkbrun vätska och sediment/sten.

Hur har man då tidigare förklarat Beethovens leversjukdom, som var skovvist för-löpande och som sedermera tog hans liv? Det finns gissningar om att Beethoven på grund av sin förtjusing i ostron fått viral hepatit, som



LUDVIG VAN BEETHOVEN, 1770–1827, skapade flera av musikhistoriens mästerverk utan att höra en ton. Förutom dövhet led han av många andra åkommor, som smittkoppor, bronkit, depression–melankoli, kolik, diarréer, återkommande infektioner, ledbesvär, ögon-smärtor med ljusskygghet, tinnitus, spontana blödningar, gulsot, rygg-smärtor och »thoraxgikt«.

Foto: IBL bildbyrå



sedan skulle ha orsakat en »posthepatitisk cirros«. Detta är dock osannolikt, eftersom den hepatit som sprids via ostron är hepatit A, vilken inte orsakar någon kronisk hepatit. Andra har förmodat att han 1821, vid den första ikterusepisoden, fick en akut viral hepatit och att denna sedan orsakade cirros med leversvikt 1825. Detta tycks likaså mindre troligt då tiden från akut hepatit till grav leversvikt sällan är så kort som fyra år. I regel tar det 10–30 år för en levercirros att utvecklas från akut hepatit B.

Som de flesta patienter med leversjukdom har han även anklagats för att själv ha orsakat leverskadan genom alkoholöverkonsumtion, och leversvikten som han dog i skulle ha varit en alkoholcirros [12, 13]. Det har under lång tid förts en debatt om huruvida Beethoven överkonsumerade alkohol eller ej. Hans barn-omsvän och läkare Wegeler hävdade att Beethoven drack måttligt. Anton Schindler, en annan god vän framför allt under de senare åren, berättade att alkohol påverkade Beethovens buk ogynnsamt men att han trots det tyckte om att ta något glas gott ungerskt vin och något glas öl på kvällen – kvantiteter som inte lär orsaka leverskada [14]. Schindler påpekade även att Beethovens favoritdryck var friskt vatten. Dr Wawruch, en av de läkare som skötte om Beethoven under de sista åren, hävdade dock att Beethoven under sina sista år utvecklade ett intresse för att dricka alkohol, som dock betraktades som måttligt [15]. Detta påstående antyder att intresset för alkohol var något som kom under de sista åren och följaktligen inte kan ha varit av en sådan omfattning att det kunnat leda till cirros.

E Larkin skrev 1970 att Beethovens sjukdomar kunde bero på en immunmedierad sjukdom, vilket han tyckte passade bäst in på SLE [16]. P J Davies och senare A K Kubba föreslog att tarmbesvären kan ha berott på inflammatorisk tarmsjukdom [12, 17]. Inflammatorisk tarmsjukdom (IBD) består av framför allt två olika sjukdomar: Crohns sjukdom och ulcerös kolit. Eftersom Beethoven hade så mycket smärtor har man föreslagit att det var Crohns sjukdom han led av. Det faktum att det inte fanns några strikturer eller adherenser i buken vid obduktion skulle dock mera

stödja att Beethoven hade ulcerös kolit än Crohns sjukdom. Ulcerös kolit ger mycket sällan buksmärter, till skillnad från Crohns sjukdom, och således kan inte tarmsjukdomen förklara de intensiva buksmärter som plågade Beethoven under så många år.

Vid IBD förekommer flera olika extraintestinala komplikationer som brukar delas in i aktivitets- och icke aktivitetsrelaterade besvär. De vanligaste aktivitetsrelaterade besvären är hudförändringar (såsom pyoderma gangrenosum), ledbesvär och ögonbesvär (irit, uveit). Av de icke aktivitetsrelaterade är leversjukdom den vanligaste. Ca 10–15 procent av alla patienter med IBD utvecklar leversjukdom, och den vanligaste är PSC. Det finns även beskrivet en association mellan IBD och tidigt debuterande sensorineural hörselnedsättning.

Vad är då PSC och vilka symtom ger sjukdomen? PSC beskrevs första gången i Tyskland 1867 av Dr Hoffman, men presenterades i den engelska litteraturen först 1927. Sjukdomen betraktades som en medicinsk raritet fram till 1970-talet. Sedan dess har kunskapen om sjukdomen ökat avsevärt, och PSC är idag en av de vanligaste kolestatiska leversjukdomarna i västvärlden. Det finns inga belägg för att sjukdomen har ökat i incidens utan snarare att ökade kunskaper om sjukdomen och bättre diagnostiska metoder har gjort det lättare att ställa diagnosen. Sjukdomen drabbar framför allt män med ulcerös kolit [18]. Debutåldern kan variera från 2 år till 80 år, snittåldern är kring 40 år. Oftast kommer tarmsjukdomen först och leversjukdomen senare, men även det omvända kan vara fallet. Vid sjukdomen angrips gallgångarna av en fibroinflammatorisk process som orsakar förträngningar. Hos majoriteten av patienterna angrips såväl intrasom extrahepatiska gallgångar, men en tredjedel har endast engagemang av de intrahepatiska gallgångarna. Orsaken är okänd, men det finns mycket som stödjer att detta är en immunmedierad sjukdom [19]. Förloppet är mycket varierande. En del förblir asymtomatiska i decennier medan andra utvecklar symtom såsom buksmärter, feber, klåda och ikterus. Buksmärterna kan stråla upp till höger axel och även bak i ryggen – vilket skulle kunna förklara de ryggbesvär Beethoven hade och även det som kallades »thoraxgikt«. Symtomen vid PSC kommer ofta i perioder och kan försvinna av sig själva utan kända predisponerande faktorer [20]. Hos de flesta patienter progredierar sjukdomen till levercirros och tilltagande tecken på leversvikt i form av ascites, mjältförstoring, esofagusvaricer, encefalopati och ikterus [21]. Tyvärr saknas möjlighet att bota sjukdomen, och PSC är idag den vanligaste anledningen till levertransplantation i de nordiska länderna [22]. Vid PSC finns en ökad förekomst av sjukdomar såsom diabetes, tyreoidesjukdom, SLE och celiaki [23]. Dessutom har 10–20 procent av patienterna påverkan på pankreas [24]. Således tycks det som om Beethoven på grund av ulcerös kolit kan ha haft en hel del aktivitetsrelaterade symtom i form av ledbesvär, hudförändringar och uveit. Man kan dock inte bortse från möjligheten att en del av diarrébesvären även kan ha berott på bakteriella infektioner, som i sin tur kan ha satt igång skov av ulcerös kolit. Dessutom kan han ha haft en PSC som orsakade buksmärter och feberepisoder som kom och gick och ledde till två ikterusepisoder innan den terminala leversvikten började. Den förstörade mjälten kan ha berott på portalhypertension och orsakat hy-



ANDREAS WAWRUCH, 1773–1842, var Beethovens siste läkare.



BEETHOVEN I SJUKSÅNGEN. Blyertsteckning av Josef Telt-scher, 1827.

persplenism med trombocytopeni, som gav de blödningsbesvär Beethoven hade under senare år och de petekier som fanns över hela kroppen då han dog. Ikterusepisoden 1825 föregicks av mer intensiva buksmärter, vilket talar för en mer uttalad förträngning alternativt sten i den stora gallgången. Det fanns stenar/sediment i gallblåsan vid obduktionen, och att en sten kan ha vandrat ned i koledokus är mycket möjligt. Fyndet vid obduktionen – en makronodulär cirros med blå-grön-grå färg – stödjer likaså att leverskadan var av kolestatisk typ och inte orsakades av alkohol. Den vidgade pankreasgången skulle kunna tala för ett avflödeshinder, men det finns ingen beskrivning av den stora gallgången som stödjer en strikturerande process alternativt sten där. En del av diarréerna och smärtorna kan säkert tillskrivas den kroniska pankreatiten, men det skovvisa förloppet stödjer mer att PSC och ulcerös kolit var de främsta orsakerna till dessa besvär.

Spelar det då någon roll vilken sjukdom Beethoven led av? En sak som var tydlig hos Beethoven var den känsla han hade av att vara missförstådd av sina läkare. Beethoven konsulterade de mest framstående doktorerna vid denna tid, men relationen till dem beskrivs som spänd. Han beskriver dem som »bumbling doctors and medical asses« [25]. Beethoven led också av återkommande nedstämdhetsperioder. Det finns flera brev bevarade där han beskriver en sådan nedstämdhet över sina fysiska symtom att han »... skulle vilja lämna denna värld för länge sedan och även med hjälp av mig själv. Detta liv är vackert men för mig är det för alltid förgiftat.« [26]. Beethoven skrev redan 1802 i ett brev till sina bröder att han hade en stark önskan att en professor Schmidt skulle beskriva hans sjukdomar så att världen skulle få veta vad han led av [27]. Detta var säkert en av anledningarna till den snabba obduktionen som skedde dagen efter hans död. Det som är ett stort mysterium är att Beethoven trots sina såväl fysiska som psykiska krämpor behöll sin kreativa förmåga och stora arbetskapacitet ända fram till sin död.

Kanske detta var den bästa behandlingen för hans PSC. Kanske en del av smärtan från en kronisk, skovvist förlöpande sjukdom ger återklang i hans underköna musik. Men i Beethovens musik finns också mycket ljus, och förhoppningsvis kan denna musik skänka viss tröst till några av de PSC-patienter som än idag måste stå ut med att många av deras frågor kring orsak, förlopp och terapi inte kan besvaras, även om de till skillnad från Beethoven har ett namn på sitt lidande.

*

Artikeln är publicerad postumt. Författaren avled 2006-04-03.

Ulrika Broomé

docent, överläkare, Gastrocentrum medicin, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge