

MÅNGÅRIGA VÄNNER EFTER SAMARBETE I FÄLT

Guillain–Barrés syndrom, den idag vanligaste orsaken till övergående paralyt, har fått sitt namn efter två franska neurologer. De möttes i fält under första världskriget och utvecklade både en vänskap och ett mångårigt samarbete. Bakom den första, klassiska beskrivningen av tillståndet finns dock ett tredje namn, André Strohl, som gjorde de elektrofysiologiska undersökningarna.

Bland berömda patienter, som målande beskrivit sjukdomsbilden, märks neurokirurgen Harvey Cushing – som också personligen träffade Guillain – och författaren Joseph Heller.

Guillain–Barrés syndrom (GBS) är den idag vanligaste orsaken till akut muskulär svaghet, ofta även till andra neurologiska bortfallssymtom [1]. Förloppet kan ibland vara mycket dramatiskt och leda till komplett paralyt och respiratorbehov inom loppet av ett dygn efter symtomdebuten. Även om prognosen generellt sett betecknas som god, är det förståeligt att ett sådant sjukdomsförlopp för den drabbade ter sig högst skrämmande.

Författaren Joseph Heller, känd främst för romanen »Catch 22» (Moment 22), drabbades 1981 av GBS. Han ger en mycket utlämnande skildring av sin sjukdom i boken »No laughing matter» [2].

Läkare som drabbats har gett detaljerade beskrivningar i medicinska artiklar [3-5]. Den tveklöst mest kände läkare som insjuknat var neurokirurgens »grand old man», Harvey Cushing (1869–1939). Han visste dock inte vilken sjukdom det var som hösten 1918 ledde till uttalad muskelsvaghet i be-

nen. Hans flitiga dagboksskrivande och noggranna dokumentation av sitt tillstånd möjliggör dock att man 70 år senare kan fastslå att Cushings sjukdomsbild måste ha varit en lindrig form av GBS [6].

Cushing i fält

Cushing utnämndes år 1912 till professor i kirurgi vid Harvard Medical School i Boston. I mars 1915 åkte han till Frankrike, då han ville göra en insats »i ett krig där sannolikheten för att en soldat skulle träffas av en missil var större än risken att drabbas av sjukdom». Amerika var ännu neutralt, och Cushings besök varade endast fem veckor. Han möttes av oförstående engelska kolleger med frasen: »Dr. Cushing, we are engaged in a serious war, not in a piece of scientific research.» Undantaget var den tidens kanske främste neurolog, Gordon Holmes, med vilken Cushing sedermera hade ett mycket fruktbart samarbete i klarläggande av neuroanatomi. På hemresan såg han följderna efter torpederingen av »Lusitania» och anade då att han skulle återvända och få använda sina kirurgiska kunskaper [7].

År 1917 gick USA med i kriget, och Cushing ombads att organisera ett fältsjukhus. Nu fick han tillfälle att operera. Under primitiva förhållanden och i långa pass tjänstgjorde Cushing som fältkirurg i Frankrike. Han fick stor erfarenhet av olika skador, vilket han redovisade i två artiklar [8, 9].

Cushing till sängs

Den 6 augusti 1918 skrev Cushing i sin dagbok att han tvingats till sängs »with a NYD (not yet diagnosed) malady which I regard as the Spanish flue [sic] – 3-day grippe or what you will». Han var dock åter snart i arbete och allt verkade som vanligt, tills han den 8 oktober noterade: »Something has happened to my hind legs and I wobble like a tabetic and can't feel the floor when I unsteadily get up in the morning.» Han undersöktes av några kolleger, som fann muskelsvaghet, nedsatt sensibilitet och bortfall av reflexer. Han blev snart oförmögen att vara uppe och omnämnde i ett notat från den 14 oktober att han

drabbats av dubbelseende. De neurologer som undersökte Cushing framförde olika diagnostiska förslag, men om terapin var man ense: vila och sjukgymnastik.

Han fick ett uppmuntrande brev från sin lärare och vän, William Osler, som erbjöd honom att vila ut i Oxford [10].

Cushing tvingades avstå från att operera. Han fick lägga sin sedvanliga nattlektyr, Duruys »History of France», åt sidan och övergå till enkla noveller, för att slutligen bara ägna dagarna åt att försöka slå ihjäl de flugor som surrade kring sjukbädden. Han skrev – med möda – noggrant ned sina symtom i dagboken, ritade en karta över drabbade dermatom och omnämnde laboratoriefynd [11, 12].

Sjukdomsförloppet var godartat och Cushing kunde delta i firandet av krigsslutet den 11 november 1918. En vecka senare kunde han närvara vid en kongress i Paris, där även den franske neurologen Georges Guillain deltog. Det framgår av deltagarlistan (Figur 1) och ett foto (omslaget). Hösten 1918 möttes Cushing och Guillain således i »dubbel bemärkelse». Inget talar dock för att herrarna diskuterade Cushings sjukdomsbild. Resultatet kunde ha blivit att Guillain känt igen den kliniska bild han och medarbetare beskrivit 1916 [13], den publikation som gjorde hans namn historiskt. Om Cushing bett om terapeutiska råd torde svaret ha blivit det för samtiden gällande: kotlett och Bordeaux-vin.

Åter i Amerika

I februari 1919 var Cushing åter i Boston och återupptog sitt sedvanliga hårda arbetstempo. Han upplevde dock ovanlig trötthet, och att händerna skakade efter långa operationer. Han tackade år 1923 nej till erbjudande som kirurgchef i sin hemstad och hänvisade till hälsoskäl, bland annat »... my poor hind legs, the result of my polyneuritis in France». Han kunde dock fortsätta sin lysande karriär, beskriven av många, bl a Rolf Luft i Läkartidningen [14].

Cushing dog 1939 av en hjärtinfarkt. Vid obduktionen fann man diffus arterioskleros och man noterade muskel-

Författare

MAGNUS CARLSSON

överläkare, medicinska kliniken,
Länssjukhuset Ryhov, Jönköping.



Figur 1. Förteckning över deltagarna vid kirurgkongressen i Paris år 1918. Här finns såväl Guillains som Cushings autografer.

atrofi i lår- och vadmuskulatur. Obducenten, dr Zimmerman, ansåg att Cushings besvär från benen varit betingade av cirkulatorisk insufficiens. Denna uppfattning framför också Fulton i sin biografi över Cushing [15].

Akut polyradikuloneurit före 1916

GBS har en rad benämningar, av vilka akut polyradikuloneurit är vanligast [16]. Kliniska beskrivningar gjordes redan av Chomel år 1828 [17], Wardrop år 1834 [18] och Graves år 1848 [19]. Dessa är dock ofullständiga, och först genom Landrys beskrivning år 1859 erhåller man en mer distinkt entitet [20]. Landry (1826–1865) beskrev i sin arti-

kel tio fall av ascenderande paralyt, varav två dog i asfyxi.

Den kliniska beskrivningen är i till stora delar väl förenlig med dagens kunskap. Landrys neurologiska karriär fick ett snabbt slut efter det att han gift sig med en skönhet ur aristokratien. Landry lämnade vetenskapen och framlevde några år med ivrigt sällskapsliv. Han avled i kolera i Paris endast 39 år gammal, enligt uppgift med kollegan Charcot vid sin sida.

Från 1800-talets senare del finns en rad kasuistiker av Landrys paralyt; som kuriosum kan nämnas fallbeskrivningar av kända personer som Sigmund Freud 1886 [21] och William Osler 1892 [22].

Guillain–Barré–Strohl's artikel

År 1916 beskrevs förloppet för två soldater med akut insjuknande i mus-

kelsvaghet, parestesier och muskelsmärta. Patienterna var 25 respektive 35 år gamla och blev grundligt undersökta av Georges Guillain, chef för Centre Neurologique de VIe Armée, förlagt i Amiens. De undersöktes även av Jean-Alexandre Barré, Guillains högra hand under krigsåren.

Man fann tydlig svaghet i extremitets- och bålmuskulatur, generell frånvaro av senreflexer, medan cremaster- och bukreflexer var normala. Sfincterfunktioner var normala. Det förelåg inga andningsbesvär och pulsen var normal. Båda patienterna var afebrila. Undersökning av urin och för tiden sedvanliga blodprov, inklusive Wassermans test, var utan anmärkning. Odling från svalget med avseende på difteribakterier gav negativt resultat.

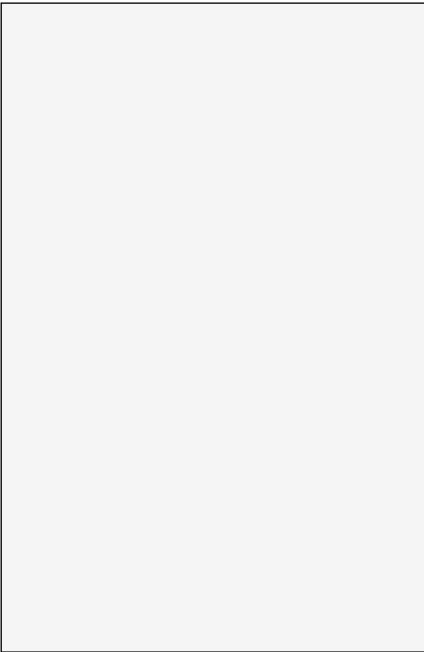
Nu utförde man två saker som ingen gjort på liknande fall tidigare, nämligen undersökning av spinalvätskan och elektrofysiologiska test. Lumbalpunktion hade som teknik införts av Quincke redan 1891 [23], men av oklar anledning hade fall med Landrys välkända bild inte genomgått denna undersökning. Soldaterna hade en tydlig ökning av äggvitan i likvor, 2–5 g/l, samtidigt som man inte fann mer än 2–4 lymfocyt/mm³, en »dissociation albumino-cytologique». André Strohl genomförde elektrofysiologiska undersökningar och fann betydande patologi vid undersökning av akillesreflex och quadricepsmuskel, vilket illustreras i den klassiska artikeln [13]. Tillståndet förbättrades snart för de båda soldaterna och de kunde skrivas ut från sjukhuset efter drygt en månad, närmast helt återställda.

Man lät presentera sina resultat först vid ett vetenskapligt möte den 13 oktober 1916, och sedan i den klassiska artikeln [13]. Notabelt är att denna helt saknar referenser. Författarna spekulerade över etiologin och föreslog infektiös eller toxisk bakgrund.

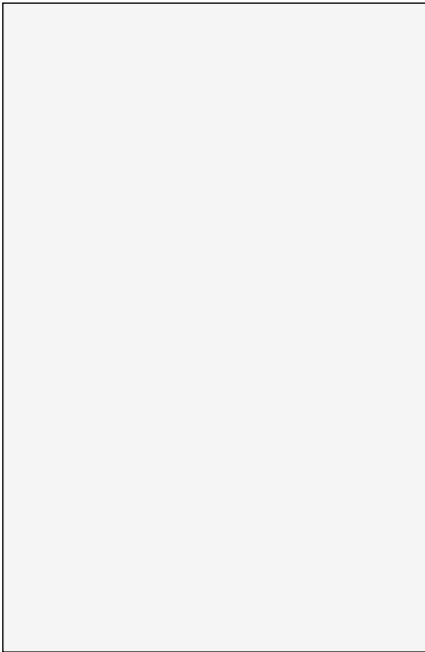
Är GBS en riktig benämning?

Det föreligger frågetecken kring huruvida eponymen Guillain–Barrés syndrom är den mest korrekta. Varför nämns inte Strohl? Skall inte Landry ha mera uppmärksamhet? Guillain och Barré skrev senare flera artiklar över samma ämne [24–28]. Den enda gången Strohl nämns är när Barré vid ett möte 1938 omnämner sina medarbetare som »le professeur Guillain ... et notre ami Strohl ...» [25]. Vid detta tillfälle var även Strohl sedan länge professor i Paris. Varför inte »les professeurs»? Guillain och Barré benämner utan blygsel syndromet som sitt [23], och tycks inte bekymra sig över Strohl's frånvaro i eponymen.

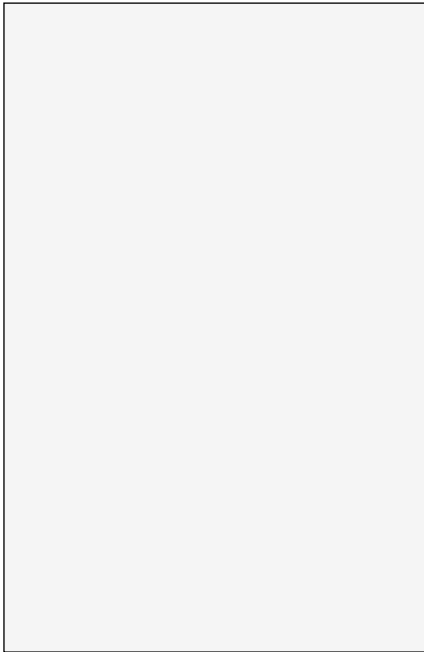
Den rimliga förklaringen är sanno-



Georges Guillains karriär kröntes år 1923 med professuren i neurologi vid berömda Hôpital de la Salpêtrière i Paris (bilden publiceras med benäget tillstånd av History of Medicine Division, national Library of Medicine, USA).



Jean-Alexandre Barré innehade den andra av de två neurologiprofessurerna i Frankrike vid denna tid, den i Strasbourg (bilden publiceras med benäget tillstånd av History of Medicine Division, National Library of Medicine, USA).



André Strohl hade ett brett kunnande inom såväl medicin som fysikaliska vetenskaper.

likt att både Guillain och Barré ägnade sin fortsatta verksamhet åt neurologi, medan Strohl sysslade med fysikalisk medicin.

Först att använda beteckningen Guillain–Barrés syndrom var Draganesco och Claudian år 1927 [29]. Strohl får »upprättelse» först år 1956 [30]. I många senare översikter framhåller man hans betydelse [31, 32].

Landry var förvisso först med en vacker klinisk beskrivning av GBS, men han påvisade inte de typiska fynden i likvor och EMG, vilka idag används i diagnostiken. Hans namn är långt ifrån glömt; det förekommer ännu främst i översiktsartiklar [33, 34]. Idag är benämningen Guillain–Barrés syndrom fullt accepterad (G61.0 enligt ICD-10).

Andra namn nära berömmelsen

Bara några veckor efter Guillain, Barré och Strohl publicerade Marie och Chatelin en rapport över tre patienter med paralyti, reflexbortfall och hög halt av albumin i likvor [35]. Alla tillfrisknade inom tre månader. De hade med all sannolikhet GBS. Idag är dock Maries och Chatelins namn glömda av de flesta.

Georges Guillain vigde sitt liv åt yrket

Georges Guillain föddes den 3 mars 1876 i ett borgerligt hem i Rouen. Fadern Louis var ingenjör och modern

Gabrielle dotter till en förmögen spinneriägare i den normandiska staden. Efter sedvanlig skolgång påbörjade han sina medicinska studier i hemstaden, men flyttade efter två år till Paris och fick där sin kliniska utbildning vid olika sjukhus. Efter hand inriktades hans intresse mot neurologi, och hans första vetenskapliga arbete från år 1898 behandlade skador på plexus brachialis.

År 1902 kunde Guillain framlägga sin doktorsavhandling med titeln »La forme spasmodique de la syringomyéli. La névrite ascendante et la traumatisme dans l'étiologie de la syringomyéli».

Han gifte sig år 1909 med Juliette Chauffard. I äktenskapet föddes fem flickor. Föga är känt om Guillains privatliv. Han tycks ha vikt sitt liv åt sitt yrke. Efter krigsslutet tjänstgjorde han vid Hôpital Charité fram till det att karriären kröntes med professuren i neurologi vid berömda Hôpital de la Salpêtrière i Paris år 1923. Denna tjänst innehade han till sin pensionering 1947.

Guillain var en flitig skribent. År 1920 utgav han och vännen Barré ett samlingsverk över kliniska erfarenheter under kriget, »Travaux neurologiques de guerre», 1923 ett samlingsverk i åtta volymer med titeln »Études neurologiques» och vidare 1926 »Anatomie topographique du système nerveux central».

Guillain erhöll ett flertal hedersbetygelser. Han var medlem av franska, amerikanska och japanska vetenskaps-

akademierna. År 1949 utnämndes han till kommandör av Hederslegionen.

Guillain avled i Paris den 29 juni 1961 [36–38].

Vännen Jean-Alexandre Barré musikintresserad

Jean-Alexandre Barré föddes i Nantes den 25 maj 1880 och fick sin medicinska utbildning i hemstaden. Efter läkarexamen kom Barré till Paris och blev underläkare hos självaste Babinski vid Hôpitaux de Paris. År 1912 presenterade han en avhandling betitlad »Les osteo-arthropathies du tabès», en fortsättning på Charcots arbete. Vid krigets utbrott tjänstgjorde han först vid ambulanstransporter vid fronten, men kom senare till 6:e arméns neurologiska enhet, vilken förestods av Guillain. De blev snabbt vänner och utvecklade ett mångårigt samarbete.

År 1919 utsågs Barré till professor i neurologi vid universitetet i Strasbourg. Detta var, utöver den i Paris, den enda professuren i neurologi i Frankrike vid denna tid och snart satt vännen Guillain på den andra stolen.

Även Barré var flitig med penna. Han lät publicera över 800 vetenskapliga artiklar. Hans huvudsakliga intressen var oftalmo- och otoneurologi, speciellt vestibulära dysfunktioner.

På fritiden ägnade han sig åt klassisk musik, främst verk av Verdi. Hans första hustru var en framstående pianist, men hon dog tyvärr tämligen ung. Deras båda barn kunde glädja fadern ge

ANNONS

ANNONS

nom att förvalta arvet med musikalisk utbildning.

År 1953, på hemresa från en kongress i Lissabon, drabbades Barré av en cerebrovaskulär katastrof med bestående hemipares. Han sköttes i hemmet av sin andra hustru, men deltog tappert trots sin sjukdom i vetenskapliga möten. Barré avled i Strasbourg den 26 april 1967 [39, 40].

André Strohl – en mångsidig herre

André Strohl föddes i Poitiers den 20 mars 1887. Han tog studentexamen vid 17 års ålder och påbörjade sina medicinska studier vid Sorbonne-universitetet. Hans studiegång blev ovanlig, då han efter några år lämnade medicinen för att studera matematik, fysik och kemi. Han återvände dock till den medicinska banan för att redan år 1913, således bara 26 år gammal, framlägga sin doktorsavhandling, »Contributions à l'étude physiologique des réflexes chez l'homme».

Strohl lyckades kombinera sina medicinska och andra naturvetenskapliga kunskaper i sitt fortsatta arbete. Under första världskriget tjänstgjorde han som radiolog. Han lärde sig att med olika projektioner lokalisera stor och granatsplitter, vilket var till stor hjälp för operatören. Det var i detta sammanhang han mötte Guillain och Barré och utförde de elektrofysiologiska mätningarna på de båda soldaterna.

Strohl skrev över 200 publikationer med inriktning mot främst elektrofysiologi och nuklearmedicin. År 1924 framlade han sin andra doktorsavhandling, nu i ämnet fysik, där han beskrev elektricitetens ledningsförmåga i olika vävnader. Samma år utnämndes han till professor i fysikalisk medicin i Alger. År 1926 erhöll han samma titel, men nu vid universitetet i Paris. Han stannade på denna tjänst till sin pensionering 1957.

Strohl var gift och fick två barn. Hustrun gick emellertid bort redan 1928 och han var därför änkeman i nästan 50 år. Han avled den 10 mars 1977, endast tio dagar före sin 90-årsdag [41, 42].

Referenser

1. Hughes RAC, Rees JH. Guillain-Barré syndrome. *Curr Opin Neurol* 1994; 7: 386-92.
2. Heller J, Voger S. No laughing matter. London: Jonathan Cape, 1986.
3. Henschel EO. The Guillain-Barré syndrome, a personal experience. *Anesthesiology* 1977; 47: 228-31.
4. Bowes D. The doctor as patient: an encounter with Guillain-Barré syndrome. *Can Med Assoc J* 1984; 131: 1343-8.
5. Clark KJ. Coping with Guillain-Barré syndrome: a personal experience. *Intensive Care Nursing* 1985; 1: 13-8.

6. Reich SR. Harvey Cushing's Guillain-Barré syndrome: An historical diagnosis. *Neurosurgery* 1987; 21: 135-41.
13. Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculo-névrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux* 1916; 40: 1462-70.
14. Luft R. Harvey Cushing. Neurokirurgen som opererade alla dagar men ändå hade tid över att initiera forskning. *Läkartidningen* 1988; 85: 241-4.
16. Barall-Inman RA. Question and answer. Guillain-Barré syndrome. *Journal of the American Academy of Nurse Practitioners* 1995; 7: 165-9.
20. Landry O. Note sur la paralysie ascendante aiguë. *Gazette Hebdomadaire Médicale et Chirurgicale* 1859; 6: 472-4, 486-8.
24. Guillain G, Barré JA. Quelques remarques sur notre »Syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. *Rev Neurol (Paris)* 1936; 65: 573-82.
28. Guillain G. Considérations sur le syndrome de Guillain et Barré. *Ann Med* 1953; 54: 81-92.
29. Draganesco H, Claudian J. Sun un cas de radiculo-névrite curable (syndrome de Guillain-Barré) apparue au cours d'une ostéomyélite du bras. *Rev Neurol (Paris)* 1927; 2: 517-21.
31. Schott B. Histoire de syndrome de Guillain et Barré. *Rev Neurol (Paris)* 1982; 12: 931-8.
35. Marie P, Chatelin C. Note sur un syndrome de paralysie flasque plus ou moins généralisée avec abolition des réflexes, hyperalbuminose massive et xanthochromie vers la guérison et de nature indéterminée. *Rev Neurol* 1916; 30: 564-5.
37. Mollaret P. Nécrologie. Georges Guillain (1876-1961). *Presse Médicale* 1961; 69: 1696-6.
38. Bonduelle M. Notices biographiques. Georges Guillain (1876-1961). *Rev Neurol (Paris)* 1977; 133: 661-71.
39. Thiebaut F. Obituaries. JA Barré (1880-1967). *J Neurol Sci* 1968; 6: 381-2.
41. Green D. Infectious polyneuritis and professor André Strohl – a historical note. *N Engl J Med* 1962; 267: 821-2.
42. Desgres H. André Strohl (1887-1977). *Bull Acad Natl Med* 1977; 161: 563-71.

En fullständig referensförteckning kan erhållas från överläkare Magnus Carlsson, Medicinska kliniken, Länssjukhuset Ryhov, 551 85 Jönköping.

Särtryck!



Kvalitetssäkring har blivit ett etablerat begrepp inom hälso- och sjukvården. Utvecklingen har påskyndats av den pågående omprövningen av organisations- och styrformer.

Läkartidningens serie kring detta fick rubriken "medicinsk revision", som ligger nära den engelska beteckningen "medical audit". Härmed avses en process som består i definition av mått på vårdverksamheten, observation och mätning av utfall samt åtgärdande av brister eller avvikelser från den standard man definierat.

Serien omfattade 32 artiklar, som publicerades 1991-1992. Den har nu samlats i ett 84-sidigt särtryck och kan beställas med kupongen nedan.

Pris 80 kronor. Vid 11-50 ex 72 kronor, vid högre upplagor 67 kronor/ex.

..... ex Medicinsk revision

.....
Namn

.....
Adress

.....
Postnummer/Postadress

Insändes till Läkartidningen,
Box 5603, 114 86 Stockholm

Beställning per fax:
08-20 76 19