



## Linda har Wegeners sjukdom

Linda Majak, 17 år, var endast åtta år när hon satt som åhörare på en konsert och tog ett livsavgörande beslut.

– Jag ska spela fiol, sa hon till föräldrarna mycket bestämt.

Hon hade aldrig tidigare spelat fiol, möjligtvis klinkat lite på pianot. Idag går Linda som andra tonåringar i skolan och har fullt upp med att planera sitt liv och sin framtid.

– Utan musik hade jag haft ett tråkigt liv, säger Linda, lyfter upp fiolen mot axeln och börjar spela Ave Maria.

När stråken smeker fiolsträngarna tycks Linda försvinna in i sin egen värld. Musiken betyder mycket för henne. Föräldrarna sitter och lyssnar, men de betraktar henne inte med den där vanliga föräldrablicken, i deras ögon finns så mycket annat.

För tre år sedan var de nära att mista sin dotter i en ovanlig reumatisk sjukdom. Linda blev akut sjuk i Wegeners granulomatos. Och under

några veckors tid så visste inte någon, varken föräldrarna, de båda bröderna eller läkarna hur det skulle gå. Men sjukdomen gav vika, Linda fick en andra chans till livet, och nu kan hon åter syssla med musiken.

Linda var bara 14 år när hon hösten 1999 blev sjuk. Under sommaren hade Linda känt sig trött, hade nästäppa och misstanke fanns om pollenallergi. Så småningom hade hon tappat aptiten och fick hosta.

I början av november var hennes blodvärde 100, hon fick svårt att andas och antibiotika sattes in eftersom allt tydde på lunginflammation. Men bara sju dagar senare var hon akut sjuk igen. Hon lades in på Kristianstads sjukhus och fick inhalationsbehandling.

Röntgen visade misstanke om mycoplasma pneumoniae (en sorts lunginflammation). En annan typ av antibiotika sattes in, och dagen därpå kände sig Linda piggare. Men inom ett dygn hostade hon blod, fick syrgas och blodvärdet var nere i 66. Linda

fick blodtransfusioner men det hjälpte inte. Hon lades in på intensivvården och när hon kopplades till respirator, så upptäcktes det att svalget var blodfyllt.

Syresättningen i lungorna var mycket dålig. Den datortomografi som gjordes, visade att lungorna var nästan helt blodfyllda. Läkarna var rädlösa. Samma natt togs kontakt med Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Stockholm och det beslutades att hon omgående skulle flygas dit. Men transporten gick inte utan problem. Den enda helikopter med rätt utrustning som fanns till hands, (Linda fraktades kopplad till respirator) fanns i Uppsala, men den var trasig och behövde lagas. Linda fick vänta fyra timmar på transport, och nu var hon i verkligt dåligt skick. Föräldrarna flög med vanligt flyg.

### ECMO-centrum

Vid ankomsten till ECMO-centrum, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, som tillhör Karolinska sjukhuset, blev

Linda först kopplad till en så kallad oscilator, vilket kan sägas vara en maskin som för att skona lungorna pumpar in luft i små portioner. Under nattens gång försämrades dock Linda ytterligare. Hennes liv hängde på en skör tråd. Linda kopplades nu till en ECMO-maskin.

ECMO betyder Extra Corporeal Membran Oxygenering, det vill säga syresättning av blodet sker utanför kroppen. Det är en behandlingsform som ges vid livshotande lungsjukdomar, och får betraktas som sista behandlingsform vid kritisk lungsvikt, när allt annat har prövats. En konstgjord lunga utanför kroppen tar över lungfunktionen helt eller delvis så att patientens lungor kan läka. Venöst, syrefattigt blod förs från hjärtats högra förmak (via en kanyl i halsvenen) genom en konstgjord lunga, där blodet syresätts och koldioxid tas från blodet. Därefter går blodet genom en blodvärmare tillbaka till patienten genom en kanyl i ljumskvenen. Specialutbildade ECMO-sköterskor övervakar kontinuerligt. Sköterskorna får inte lämna rummet om de inte blir avlösta av någon annan personal med ECMO-utbildning. Patienten är hela tiden kopplad till olika apparater för övervakning.

#### Transport till Århus i Danmark

Men efter enbart ett dygn på ECMO-centret, så var Linda tvungen att flytta igen. Astrid Lindgrens Barnsjukhus hade just denna höst besvärlig personalsituation och resursbrist. Linda kunde inte få den övervakning som var nödvändig. Sjukhuset ringde till övriga ECMO-center som fanns i Europa, nämligen Danmark, Tyskland och England. Och det var Århus i Danmark som kunde ta emot Linda för fortsatt behandling. Ny helikoptertransport ägde nu rum. Linda var djupt nedsövd, kopplad till ECMO-utrustningen, läkare och sjuksköterska följde med, och föräldrarna flög med annat flygplan.

På sjukhuset i Århus kopplades Linda om till ny ECMO-utrustning. Behandlingen av Linda fortsatte och alla resurser sattes in. Patient som är kopplad till ECMO-utrustning behöver dagliga blodtransfusioner, men Linda genomgick även 3 plasmafereser, d v s antikroppar och

toxiner som förstörde hennes celler togs bort.

De röda blodkropparna centrifugerades från plasman och blandades med ny plasma som återinfördes i hennes kropp. Själva ECMO-behandlingen pågick under drygt åtta dygn och under hela tiden var Linda djupt nedsövd. Hon var också intuberad och kopplad till respirator.

Sakta, sakta började Linda väckas till medvetande, hon fick svåra abstinensbesvär och svettades våldsamt när hon dag för dag började vakna upp. Men även om lungorna återigen efter dessa åtta dagar nu började fungera, så låg Linda kopplad till respiratorn ytterligare en vecka. En vanlig komplikation med ECMO-behandling kan vara blödningar, som beror på att blodförtunnande medel ges för att förhindra blodproppar, men Linda klarade sig riktigt bra, hon fick endast en mindre blödning från lungorna. Hon fick dock utslag över hela kroppen på grund av omfattande medicinering och även svampinfektion i munnen. Det var livsuppehållande tuff medicinering hon utsattes för, bl a 100 mg kortison per dag samt Sendoxanpulsbehandling (cellgift).

– När Linda vaknade och kunde börja viska (hon var hes efter tuben) ville hon att jag skulle läsa för henne från dagboken och berätta om hennes sjukdom, säger Lindas mamma Anna,

som hela tiden förde dagbok.

– Jag sade att i Kristianstad hade hon en lunginflammation. Linda kompletterade direkt: "Det var mycoplasma pneumoniae". Jag minns detta ögonblick så väl, för det bevisade att hennes hjärna och minne fungerade, hon hade inte fått några hjärnskador, vilket vi ju hade oroat oss för.

Och så snart all apparatur hade kopplats bort, började Linda träna musklerna, som blivit helt utslagna. Hon hade överhuvudtaget ingen kraft varken i armar eller ben.

#### På hemmasjukhuset igen

Totalt var hon på sjukhuset i Århus i 3 veckor. Därefter flögs hon till sitt hemsjukhus i Kristianstad med SOS-plan. Ytterligare ett dygn väntade på intensivvården, men därefter kom hon till barnavdelningen. Hon kunde inte gå, bara sitta korta stunder. Men bara tre dagar efter ankomsten till Kristianstads sjukhus kunde hon stapplande ta några steg mot sin pappa, som kom på besök. Det fullkomligt strålade om henne av lycka och han grät av glädje av att se henne på benen. Mamman fördjupar sig i minnen och berättar:

– De känslor vi fick när vi förstod att Linda skulle överleva, går inte att beskriva. Det var nog egentligen inte förrän hon kom tillbaka till Kristianstads sjukhus, som vi började slappna av lite. Vi tänkte att vi skulle ordna en



övertäckning för henne när hon kunde orka med något annat än bara konvalescens.

En dator ordnades på barnavdelningen så att Linda skulle kunna läsa sin e-post som hennes vänner och skolkamrater hade skickat. Men vid datorn stod även ett piano. Linda trodde att överraskningen var pianot så hon åkte sin rullstol omtöcknad och svag förbi datorn fram till pianot och försökte spela För Elise. Fingrarna lydde inte, och tårarna kom på Linda, dels över glädjen att se pianot, men också över att inte kunna spela ordentligt.

Linda kom hem lagom till jul. Hon fick hemundervisning fram till påsken på en stor infektionsrisk. Idag tar hon medicinerna Imurel samt Bactrim, ett infektionsförebyggande antibiotika. Hon går på gymnasiets musiklinje och kommer att söka vidare till musikhögskola. Det är musik 24 timmar per dygn som gäller. Det tog Linda två år att återvända till ett någorlunda normalt liv, trots att läkarna sa att efter ett halvt år skulle hon må bra igen. Linda har skrivit ned sina tankar om sjukdom, döden, livet och framti-

den:

– ”Jag vet att jag har en kronisk sjukdom, och att jag måste äta mycket mediciner. Om jag slutar med medicinerna nu, så kommer jag att vara död inom åtta månader.”

Hon sitter och funderar lite över hur livet gestaltar sig, och tycker att nästan allt känns fullt normalt nu. I vintras fick hon visserligen ont i sina händer, även knä och fötter svullnade, men de besvären har försvunnit. Fast lite besvärligare än vanligt var det nog att greppa om fiolen stundtals i vintras. Men det är inget hon tänker på idag.

– Jag känner mig förresten inte sjuk. Jag känner mig faktiskt frisk. Konditionen har jag ibland svårt med, blir lite andfädd, men nu när jag minskat kortisonet, så har jag även minskat i vikt. Det var inte skojigt att vara så rund som jag var ett tag. Jag känner mig inte annorlunda än andra tonåringar. Men jag är tacksam för att livet gett mig en andra chans, och det vill jag ta tillvara på.

Beslutet hon tog som åttaåring visade sig inte bara vara livsavgörande vad gäller yrkesval. Förmodligen har

längtan tillbaka till musiken varit betydelsefull i tillfrisknandet. Idag spelar hon i Christianstadssymfonikerna samt i mindre ensembler, bl a i en kvartett. Det händer också att hon då och då spelar i kyrkor. Exakt var hon kommer att hamna musikaliskt i livet och världen vet hon inte, men spela fiol ska hon, nu och för all framtid. Hon säger ännu en gång:

– Utan musik vore mitt liv mycket tråkigt.

Greta Thorén

### Unga reumatikers adress

Riksorganisationen Unga Reumatiker  
Pepparvägen 12  
123 56 Farsta

Tel: 08 - 605 82 70  
Fax: 08 - 605 48 80

Email: kansliet@ungareumatiker.org  
Hemsida: www.ungareumatiker.org

## Fakta om Wegeners granulomatos

Friedrich Wegener föddes 1907 i Tyskland. Han hade svenskt påbrå, hans mor var gymnastikdirektör och hans far var tysk allmänläkare.

Även om Friedrich var tysk mästare i släggkastning, så är det inte i idrottshistorien han gjort sig känd. Han utbildade sig till läkare och blev världsberömd för sin beskrivning av en egenartad granulomatos. 1936 presenterade han vid en konferens tre fall av denna mystiska sjukdom. Under hans livstid, har sjukdomens behandlingsmöjligheter avsevärt förbättrats, och numera är remission (förbättring i ett sjukdomstillstånd) under behandling inte ovanlig.

Wegeners granulomatos är en systemisk vaskulit (vas=blodkärl, it =

inflammation), som kännetecknas av kärlinflammationer företrädesvis i medelstora och små kärl. Varje år insjuknar 3 personer per 100 000 invånare i Sverige.

Patienterna har oftast en viss autoantikropp, ANCA i blodet (Anti-Neutrofila - Cytoplasma - Antikroppar). De som drabbas är något oftare män än kvinnor, och insjuknandet kan ske i alla åldrar, men företrädesvis i medelåldern.

Ibland kommer sjukdomen smygande med symtom som liknar bihåle- eller lunginflammation och patienterna svarar inte på den antibiotikabehandling som då kanske sätts in. Även akut insjuknande förekommer, och då t ex genom att njurfunktionen

snabbt försämras. Oftast är de inre organen drabbade, och då främst lungor eller njurar.

Sjukdomen anses mycket allvarlig och obehandlad klart livshotande. Det är en aggressiv men nödvändig behandling som ges under minst ett halvår och ibland avsevärt längre tid med höga doser kortison tillsammans med cellgifter. Om sjukdomen hålls under kontroll kan man sedan byta till lindrigare medicinering som hämmar immunförsvaret.

Det är en ständig balansgång mellan sjukdomen som sådan och behandlingens biverkningar.

Hur sjukdomen utvecklas, återkommer eller läker ut under långa perioder är individuell.