

# Sara

## Sportig tjej med Sjögrens syndrom



– Han är snäll ibland. Och då frågar han hur jag mår och så kramar han om mig. Och så får jag vara tillsammans med honom och hans flickvän när hon är på besök. Han tycker jag är duktig och peppar mig.

Det är sin tre år äldre bror Dick som Sara beskriver. Om sin pappa säger hon:

– Han är snäll. Han säger att vi ska byta så att han får vara sjuk i stället.

Och mamma Eva berättar om sin roll i familjen:

– Eftersom jag arbetar deltid, har jag tagit på mig den sociala rollen, kontakten med skolan och att följa med på läkarbesök och provtagning.

Sara Ulin, 11 år, bor i Falun tillsammans med mamma, pappa och en tre år äldre bror. Till sommaren utökades familjen också med en hund. Sara är som de flesta barn och ungdomar som går i skolan, men hon har också ett stort idrottsintresse.

– Mitt personbästa i längdhopp är 4,18 meter och jag springer 60 meter på 8,85 sekunder.

Idrotten betyder mycket för henne, och hon har deltagit på friidrottstävlingar på Lugnet i Falun, men det är inte bara centimetrar och sekunder hon vill förbättra, hon försöker också förbättra sin hälsa med idrotten.

Vid 8 års ålder drabbades Sara av spottkörtelinflammationer.

– På sjukhuset sa de att det bara var gamla gubbar som drabbades av det. Och så jag då förstås, säger Sara fnissandes.

– Jag minns att sänkan var skyhög,

berättar mamma Eva.

– Sara fick penicillin, men spottkörtelinflammationerna återkom.

### Tårna blev blålila

För cirka ett år sedan fick Sara ont i tårna, de blev blålila när hon frös. Skolsköterskan trodde att smärtorna berodde antingen på för små skor eller fotsvamp. Men Saras mamma misstänkte att felet låg någon annanstans. Efter två månader kom Sara till doktorn, som förstod att en sjukdom kunde ligga bakom besvären, och biopsi på blodkärlen togs. Besked gavs att Sara hade kärlinflammation.

När Sara kom till barnmottagningen i Falun hade inflammationen spridit sig till åtta tår. Hon fick börja medicinera med Imurel (cytostatika) och 30 mg kortison dagligen. Remiss skickades till ögonläkare och tandläkare. Sara hade

för lite saliv och för lite tårvätska och hon fick diagnosen primärt Sjögrens syndrom. Nu har kortisonmängden kunnat minskas till mellan 5 - 10 mg per dag. Hon tar Plaquenil och för kärlinflammationerna i tårna tar hon Adalat. Men hon har även blivit känslig för solen och får lätt solexsem.

### Bra sjukvård

Familjen har fått bra bemötande från sjukvården, och barnreumatolog Lillemor Berntsson från Falu lasarett ringer ofta hem och frågar hur Sara mår. Även barnreumatologer från Astrid Lindgrens sjukhus har varit inkopplade, men Sara är patient i Falun.

– När jag är hos doktorn pratar vi om hur jag har det och om vad provsvaren visar. Och är proverna bättre, så kan jag kanske minska på medicinerna. Var tredje vecka tas blodprov. Det är ju ingen som kan se att jag är sjuk, bortsett från solexemet på kinderna. Men jag får ont i magen av medicinerna, och så kliar solexemet. Nu har jag vant mig, men i början var det jobbigt att vara sjuk.

Och Sara vet också vad hon skulle säga om hon mötte något annat barn som nyligen blivit sjukt:

– Jag skulle säga att det är jobbigt

i början men att det blir bättre och att medicinerna hjälper.

### Kompisarna undrar ibland

Ibland undrar kompisarna vad det är för utslag hon har på kinderna, och ibland måste Sara vara ifrån vissa lektioner när hon ska på provtagning.

– Många frågar mig om det gör ont när jag tar ögondropparna, men det gör ju inte ont alls, det känns ju överhuvudtaget inte. Ögondroppar måste jag ta flera gånger om dagen och medicin för att få mer saliv, och så tar jag också fluortabletter.

Saras solkänslighet för med sig bekymmer sommartid när resten av klassen ska vistas ute på en friluftsdag eller åka och bada. Då kan Sara inte följa med. Familjen cyklar i stället till badet på kvällen när solen inte är så stark.

– Hur vi ska göra nu i sommar, vet vi inte, berättar föräldrarna. Vi borde nog bygga en stor altan med ett rejält tak över, och så får vi försöka semestra på ett annat sätt.

På grund av Saras solkänslighet har misstanke funnits om SLE, men proverna har inte visat det. Saras mormor har RA, och en kusin har sklerodermi, så reumatiska sjukdomar finns i släkten.

Oftast mår Sara bra, men det kommer perioder av trötthet och försämringar, och vid ett sådant tillfälle började hon fundera över sitt liv och sin situation.

– Då tog jag kontakt med kuratorn på sjukhuset så att Sara och vi fick prata, och det är enda gången vi har behövt det stödet, berättar mamma Eva.



”Jag skulle säga att det är jobbigt i början men att det blir bättre och att medicinerna hjälper.”

– Visst är vi ständigt lite oroliga, men när perioder av försämring kommer, då ökas ju oron, och speciellt nu senast när Sara tappade vikt så pass mycket så att revbenen syntes. Men det känns bra att medicinerna hjälper, även om det är tuffa mediciner för ett barn, och Sara har ju redan fått problem med magen. Men vi har lyckats hitta tillbaka till en fungerande vardag igen, och överallt har vi mött förståelse.

Sara sitter tryggt vid köksbordet tillsammans med föräldrarna och lyssnar på vad de har att säga om hennes sjukdom. Hon lägger till något när hon tycker att de inte kommer ihåg rätt, eller om de sagt fel. Och om sin framtid säger hon.

– Jag vill antingen bli veterinär eller friidrottsstjärna. Och det har blivit mycket lättare att springa nu sedan jag fått mediciner.

Text Greta Thorén

### Fakta om Sjögrens syndrom

Att barn drabbas av Sjögrens syndrom är mycket ovanligt. Primärt Sjögrens syndrom förekommer hos ca 1% av befolkningen och 90% av dessa är kvinnor.

Primärt Sjögrens syndrom uppträder utan annan samtidig reumatisk inflammatorisk sjukdom och sekundärt Sjögrens syndrom uppträder tillsammans med t ex RA, SLE, eller sklerodermi. Sjögrens syndrom är en kronisk reumatisk sjukdom där kroppens exokrina körtlar, det vill säga de körtlar som utsöndrar sekret till en kroppsyta, är inflammerade. Sådana körtlar är tårkörtlar, spottkörtlar, svettkörtlar, körtlar i slidan och i magsäcken.

Inflammationen leder vanligtvis till att dessa körtlar gradvis blir förstörda, vilket medför nedsatt produktion av tårar, saliv, svett och tarmsafter. Detta leder vidare till irriterade eller torra slemhinnor och

hud, som ger en rad olika besvär. Hål i tänderna blir vanligt.

Många sjögrenpatienter upplever inte torrheten som mest dominerande, utan säger sig besväras av andra symtom, där en mycket uttalad trötthet är dominerande i bilden. Förutom besvär från munhåla och ögon, så kan patienter med Sjögrens syndrom ha påverkan på lungor, låg ämnesomsättning, ledbesvär i händerna, annan värk, hudproblem, påverkan på bukspottkörtel och lever, njursten, likaväl som nervsystemet kan vara påverkad. I blodet uppvisas ofta låga vita blodkroppar och B12-brist. Kring hälften av patienterna med Sjögrens syndrom har de två antikropparna – anti-SSA/Ro och anti-SSB/La – cirkulerande i blodet.

### Tester för tårkörtelfunktionen

Det finns inget enskilt test eller prov för att på ett enkelt sätt ställa diagnosen Sjögrens syndrom. I Sverige har svensk Reumatologisk förening tidigare antagit Köpenhamnskriterierna. Dessa kräver att minst två tester för tårkörtlarnas funktion och minst två tester för salivkörtlarnas funktion ger abnormt resultat.

#### 1 Schirmers test

Abnormt om  $\leq 5$  mm/5 min

En bit ”läskpapper” läggs i nedre ögonlocket under fem minuter, därefter läser man av hur långt fukten i papperet spridit sig.

#### 2 Break-up-time (BUT)

Abnormt om  $\leq 10$  sek

Man mäter den tid i sekunder som förflyter från det att patienten blinkat tills den första torra fläcken syns på ögat.

#### 3 Rose-Bengal färgning

Ett rött färgämne droppas i ögat. Efter två minuter räknas antalet röda prickar (det vill säga alla döda celler) på horn- och bindhinnan. Färgintensiteten avläses för varje tredjedel av ögat. Man kan få mellan 0 och 3 poäng för varje tredjedel. För ett öga varierar siffran således mellan 0-9 poäng. 4 eller fler poäng per öga är abnormt.

### Tester för salivkörtelfunktionen

#### 1 Vilosaliv

Abnormt om  $\leq 1,5$  ml saliv/15 min.

#### 2 Spottkörtelscintigrafi

(isotopundersökning)

som visar sjukliga förändringar i de stora salivkörtlarna.

#### 3 Läppspottkörtelbiopsi

visande mikroskopisk inflammation, där focus score skall vara  $>1$ .

#### 4 Sialografi av salivkörtlar

(kontrastrentgenundersökning av salivgångarna) som visar inflammatoriska förändringar.

Test för stimulerat salivflöde ingår inte i Köpenhamnskriterierna, och är inte avgörande för om muntorrhet föreligger. Resultatet av testet är dock avgörande för om landstinget ekonomiskt kan ge bidrag till tandvårdsutgifterna.

Sekundärt Sjögrens syndrom föreligger om patienten har annan väldefinierad reumatisk inflammatorisk sjukdom och dessutom har konstaterad ögon och/eller muntorrhet enligt ovan.

Faktagranskat av docent Rolf Manthorpe  
Sjögren syndrom centret i Malmö, 205 02 Malmö