

För knappt tre år sedan ställdes Ylva Flodin Malm inför valet mellan en riskfylld stamcellstransplantation eller att vänta och hoppas att kraftig medicinering med cellgifter kanske skulle kunna rå på hennes ovanligt aggressiva form av sklerodermi. Hon valde transplantation.

Ylva valde livet

stamcellstransplantation stoppade sjukdomen

– Jag valde livet! Men det har varit en tung resa och den är inte över än, säger Ylva Flodin Malm.

– Det var egentligen inte mycket att fundera över. Jag hade två möjligheter, men samtidigt fick jag veta att om jag väntade kanske jag inte skulle klara en transplantation om sjukdomen förvärrades.

Vi träffas i Lysekil, där hon bor och arbetar. Hon är solbrun och ser ut som hälsan själv, men när hon räcker fram handen för att hälsa går det att ana sjukdomen. Fingrarna är låsta i 90 graders vinkel mot handflatan. Den strama, hårda huden, ett av de ytliga symtomen vid den reumatiska systemsjukdomen sklerodermi, har begränsat fingerledernas rörelseomfång. Men det mesta av sjukdomen syns inte utanpå.

– Jag vill ju vara som alla andra och se frisk ut, men vissa stunder kan jag tänka: ”att jag ska se så frisk ut, när jag har en så allvarlig sjukdom”, säger hon.

Ylva Flodin Malm är bankjurist. Innan sjukdomen slog till, var hon chef med ansvar för tre av Swedbanks kontor i mellersta Bohuslän. Redan ett halvår efter transplantationen började hon arbeta igen på 25 procent. Nu arbetar hon halvtid på banken i Lysekil.

Att inte kunna arbeta och vara i farten på samma sätt som tidigare är bara en av flera konsekvenser av sjukdomen, som hon, hur svårt den än kan vara, måste förhålla sig till.

– Jag har ett fantastiskt stöd av min man och mina två barn och jag har fått mycket stöd av min arbetsgivare för att jobbet ska fungera. Men det är klart att det inte är som tidigare. Hjärnan går på högvarv, men kroppen på halvfart. Jag får försöka hålla mig på mattan, lära mig att säga nej och att det är tillåtet att vara trött och att be om hjälp ibland.

Hösten 2005 märkte hon att händer och fötter började svullna. Hon kunde inte ha sina ringar och fick inte i fötterna i skorna. Läkaren trodde att det var allergi, bockade i princip av hela kroppen, men utan att hitta någon förklaring. Sklerodermi är svår att upptäcka, och bristande kunskaper om den ovanliga sjukdomen gör att diagnosen ofta dröjer.

– I efterhand förstår jag att min sjukdom började redan 2004. Magen krånglade och jag tappade i vikt, men jag brydde mig inte tillräckligt om det. Jag var fysiskt aktiv, tränade mycket och jobbade för fullt, säger hon.

Spred sig parallellt

Den som först misstänkte att Ylva Flodin Malm kunde ha sklerodermi var hennes syster, som är sjuksköterska.

– Hon letade information och läste allt hon hittade om mina symtom. Svullnaden och att den hårda huden spred sig parallellt på armar och ben gjorde att hon misstänkte sklerodermi. Jag bokade tid på Carlanderska sjukhuset i Göteborg och tog med informationen, som min syster letat fram. Då fick jag remiss till specialist på reumatologen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset och där fick jag sedan min diagnos.

Då hade ett helt år gått sedan Ylva Flodin Malm först sökte läkare för sin svullnad och sjukdomen hade accelererat snabbt. Hudförändringarna hade spridit sig långt upp på armar och ben, hon hade ont i lederna, svårt att svälja och blev lätt andfådd. Lungröntgen och spirometri visade nedsatt lungkapacitet och syreupptagningsförmåga.

Förvärrandes

Hon fick behandling med cellgifter och immundämpande läkemedel, men sjukdomen förvärrades. Blodtrycket i lungorna steg till onormalt hög nivå, en farlig komplikation, som kan drabba personer med svår sklerodermi.

Ökad bindvävproduktion i lungorna, så kallad fibros, leder till förtjockade blodkärl med mycket ärrbildningar. När blodet måste pressa sig fram genom de trånga kärlen, stiger blodtrycket och hjärtat tvingas arbeta allt snabbare.



Foto: Olivia Malm



När hjärnan går på högfart, men kroppen på halvfart, får man hålla sig på mattan, säger Ylva Flodin Malm. Att inte kunna vara i farten och arbeta som tidigare är bara en av flera konsekvenser av sjukdomen, som hon tvingats lära sig att hantera.

Processen med stamcellstransplantation startade i mars 2007 och genomfördes under maj månad 2007. Svårast var inte beslutet i sig, utan väntan på att behandlingen skulle genomföras, berättar hon.

– Det var en överklig situation att sitta där med flera läkare och läkarkandidater i rummet och ta ställning till om jag skulle transplanteras eller inte.

Ville inte vänta

– Läkarna på reumatologen föreslog att jag skulle åka hem och fundera. Sedan skulle jag få kallelse till hematologen för ytterligare undersökning inför en eventuell transplantation. Men jag ville inte vänta, det kändes för svårt. Jag bad att få träffa en hematolog direkt och då ordnade de det.

– Jag minns att det första jag frågade läkaren Mats Brune på hematologavdelningen var om jag skulle tappa håret. Idag kan jag tycka att det var en världslig fråga med tanke på att det gällde livet, men så fungerar man nog.

Det mest kritiska momentet vid en stamcellstransplan-

tation är när blodstamcellerna ska föras tillbaka i kroppen och börja bilda nya friska blodceller. Kraftig behandling med cellgifter har slagit ut immunförsvaret och patienten är mycket infektionskänslig.

– Först cellgifter, sedan sprutor varje dag för att öka produktionen av stamceller. Och så ytterligare cellgifter. Den perioden var väldigt jobbig, säger hon.

Som en baby

Behandlingen tog över en månad, sedan började en lång rehabilitering.

– Efteråt är man som en baby. Kraftlös och med ett nollställt immunförsvaret, som måste byggas upp igen från början. Jag fick till exempel ta om alla vaccinationer och jag tålde inte all mat utan fick vänja mig långsamt igen. När jag kom hem kunde jag inte böja mig, det var svårt att orka klä sig och att gå ut och gå var nästan oöverstigligt. Det räcker inte att vilja, man måste vilja lite till, och så lite till...

– Man känner sig väldigt ensam. Det är svårt att få

”Kommer det här odjuret, som jag har i kroppen, att fortsätta ligga still? Och i så fall - hur länge?”

information och jag känner ingen annan som har samma sjukdom som jag. Mycket av rehabiliteringen har jag fått ordna själv. Det gäller både sjukgymnastik och hjälpmedel, till exempel för att träna mina stela käkmuskler.

Nu konstaterar hon att kroppen ändå är en underlig och fantastisk varelse. Två gånger om året kontrolleras hon på reumatologen i Göteborg och hennes värden har förbättrats.

Skriver dagbok

För att få perspektiv på det hon har gått igenom, skriver Ylva Flodin Malm ner tankar och känslor i dagboksform.

– Jag kan skriva ”idag kan jag gå ner på knä”, eller ”idag kan jag lägga armarna i kors”. Det är ett sätt att återkoppla och se framstegen. För ett år sedan kunde jag inte stå på ett ben och inte böja handleden. Det kan jag i dag. Till en början skrev jag mest fragment. Nu har skrivandet blivit ett sätt att bearbeta livet med sjukdomen. Det är inte okej att vara sjuk, men jag förhåller mig till det.

Samtidigt känner hon naturligtvis mycket oro inför framtiden. Även om sjukdomen just nu håller sig snäll finns den kvar.

– Kommer det här odjuret, som jag har i kroppen, att fortsätta ligga still? Och i så fall - hur länge? Sådana tankar gör också att man lär sig vad som är viktigt i livet.



– Man hinner med rätt mycket, fast det går långsammare, säger Ylva Flodin Malm, som skriver dagbok för att få perspektiv och för att se framstegen.

– När jag fick diagnosen blev jag både ledsen och arg och tänkte: ”inte nu – jag är ju bara 46 år och mitt i livet”. Idag är jag tacksam över att jag fick sjukdomen vid 45 och inte vid 65, för den har lärt mig att stanna upp och ta vara på nuet. Man hinner med rätt mycket, fast det går långsammare.

Text och foto: Lotta Tillström

FAKTA om stamcellstransplantation

Stamcellen - som drottningen i en bikupa

Stamcellstransplantation är i dag en beprövad metod, främst för att behandla leukemi och andra elakartade blod- och tumörsjukdomar.

Man skiljer mellan allogen och autolog stamcellstransplantation. Vid en allogen transplantation används stamceller från en donator. Vid en autolog, den metod som tillämpas på patienter med reumatiska sjukdomar, används patientens egna blodstamceller.

Stamcellerna finns i stora mängder i benmärgen, där de ständigt delar sig och bildar nya blodceller. Processen kan liknas vid en bikupa, där stamcellen är drottningen, urmodern till alla celler, som skickar iväg sina döttrar för att bilda nya vita och röda blodkroppar och blodplättar. Det är de vita blodkropparna som styr immunsystemet och försvarar kroppen mot infektioner.

Transplantationen genomförs som en blodtransfusion. Patienten tappas på ungefär två deciliter blod, som cen-

trifugeras för att skilja ut stamcellerna. Ofta får patienten först ett medel som stimulerar stamcellerna att ge sig ut i blodet.

Blodstamceller är lätta. Därför drar de sig mot mitten i centrifugen och kan fångas upp. Det kallas att skörda stamceller. För att undvika blodbrist får patienten tillbaka sina röda blodkroppar, medan blodstamcellerna förvaras frysta, tills patienten är tillräckligt bra för att kunna få tillbaka även dessa.

Under tiden ges behandling med mycket starka cellgifter, som slår ut de sjuka cellerna, men också immunförsvaret. Detta är det mest kritiska momentet. Patienten är extremt infektionskänslig.

Efter två till tre veckor får patienten tillbaka sitt blod. Stamcellerna letar sig då självmant tillbaka till benmärgen och börjar bilda nya blodceller, med vita blodkroppar som nu har kapacitet att återställa immunsystemet.

Stamcellstransplantation ofta enda möjligheten

Att transplantera stamceller, eller benmärg som det egentligen handlar om, är en riskfylld behandling, som bara används när sjukdomsförloppet är snabbt och inga andra behandlingsmetoder hjälper. Då handlar det om att rädda liv.

–För Ylva hade sjukdomen ett mycket aggressivt förlopp och hennes lungor försämrades dramatiskt på kort tid, säger docent Maria Bokarewa, en av de läkare som tog hand om Ylva Flodin Malm på reumatologen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset våren 2007.

–Tyvärr har vi väldigt lite att erbjuda de här patienterna. Stamcellstransplantation är ofta den enda möjligheten. De biologiska läkemedel, som visat så bra effekt mot reumatoid artrit (RA) och vissa andra reumatiska sjukdomar, har tyvärr ingen effekt på sklerodermi. De är riktade mot den typ av inflammation som finns vid till exempel RA, men inflammationen vid sklerodermi är av en annan typ. Den bidrar till fibros, det vill säga ökad bildning av bindväv i lungorna, och då har dessa läkemedel ingen effekt.

Transplantationen utfördes av professor Mats Brune vid hematologiska sektionen på Sahlgrenska. Där görs ungefär 75 stamcellstransplantationer om året, men bara ett fåtal på patienter med reumatiska sjukdomar. Under de 15 år som metoden har använts vid autoimmuna reumatiska sjukdomar, har tolv patienter transplanterats vid Sahlgrenska.

– Erfarenheterna från framgångsrika stamcellsbehandlingar vid leukemi och andra tumörsjukdomar, som påverkar immunförsvaret, gjorde att vi började fundera över om metoden kunde användas på motsvarande sätt för att behandla autoimmuna sjukdomar, där immunsystemet är överaktivt, säger Mats Brune.

Skyddar benmärgen

– Vid flera elakartade sjukdomar får behandling med cellgifter bättre effekt ju högre doser som ges. Problemet är att riktigt höga doser också skadar benmärgen och slår ut immunförsvaret. Och utan immunförsvaret dör patienten. Genom att ta ut och förvara blodstamceller utanför kroppen kan man ge extremt kraftig cellgiftsbehandling och samtidigt skydda



Sjukdomen är svår att upptäcka och patienterna är ofta väldigt sjuka när de kommer till reumatologen, säger Maria Bokarewa.

benmärgen. Patienten får sedan tillbaka stamcellerna. De letar sig tillbaka till benmärgen, delar sig och bildar nya friska celler som förhoppningsvis inte angriper immunförsvaret.

Hos patienterna med reumatiska sjukdomar har behandlingen visat sig ha bäst effekt vid just sklerodermi.

– Vid SLE och RA har stamcellstransplantationer tyvärr inte varit lika framgångsrika. Det beror på att sjukdomarna har olika mekanismer. Men patientunderlaget är än så länge litet, säger Maria Bokarewa.

En stamcellstransplantation ska bara användas i särskilt svåra fall, där annan behandling inte hjälper. Ändå är det långt ifrån alla med svår sklerodermi som får möjligheten. För paradoxalt nog får patienten inte vara för sjuk.

Innan en transplantation beslutas, görs en grundlig utredning. Lungkapacitet och hjärtfunktion mäts och alla infektionskällor, till exempel i munnen, saneras. Bedömningen om transplantationen kan genomföras, görs av hematologen.

– Lungorna är viktigast. Det beror på att risken för infektioner, framför allt lunginflammation, ökar dramatiskt när patienten får så starka doser cellgifter och immunförsvaret inte fungerar. Om lungfunktionen då är för låg, är risken stor att patienten inte klarar en lunginflammation, säger Mats Brune.

Förbättrad prognos

Samtidigt framhåller han att fler skulle kunna erbjudas stamcellstransplantation, om de bara kom tillräckligt tidigt. Prognosen vid en stamcellstransplantation har förbättrats under åren. Det finns risker, men i de flesta fall har sjukdomsförloppet kunnat stoppas och enligt Mats Brune är överlevnaden är idag god.

Ett grundproblem är att patienter med sklerodermi ofta är väldigt sjuka redan när de kommer till reumatologen.

– Sjukdomen är sällsynt och svår att upptäcka. Det finns inte heller några speciella markörer i blodet som kan säkerställa sklerodermidiagnosen. Patienterna söker oftast för andfåddhet och kanske sår på händerna och kommer tyvärr ofta sent till specialist, säger Maria Bokarewa.

Text och foto: Lotta Tillström



Mats Brune menar att fler med svår sklerodermi skulle kunna få möjligheten till stamcellstransplantation om de kom tidigare till specialist.