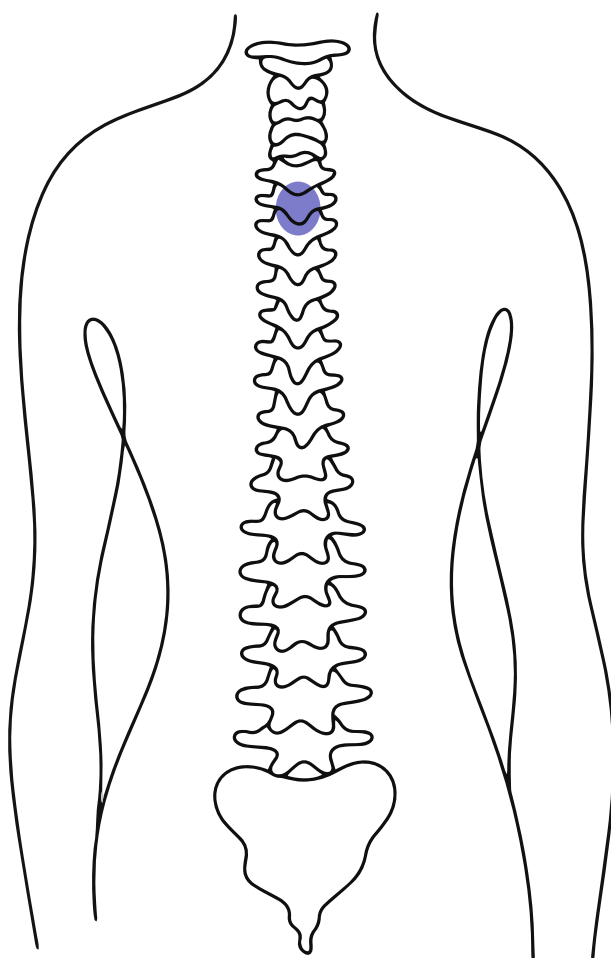


EN
GUIDE FÖR
EN BÄTTRE
VARDAG

Syringomyeli

Information och erfarenheter



NEUROFÖRBUNDETS PUBLIKATIONER

SYRINGOMYELI – INFORMATION OCH ERFARENHETER

Finlands Neuroförbunds publikationsserie nr 57

1:a upplagan 2024

ISBN 978-952-7296-65-3

ISBN 978-952-7296-66-0 (pdf)

Expertförfattare:

Ville Vuorinen, docent i neurokirurgi, ÅUCS Neurocentrum, Varha

Intervjuer med insjuknade:

Mari Vehmanen

Vi tackar de personer som delade med sig av sina erfarenheter av sjukdomen.

De insjuknades namn är fingerade.

Illustrationer: anna_ku, betris, GekaDe, OneLineStock, Simple Line, ST Line Art /Shutterstock.com, Finlands Chiari- och syringomyeliförening, Reetta Taponen, Rebekka Vuorinen

Tryck: Newprint



Finlands Neuroförbund rf

Vaihemäentie 10 A

21250 Masku

tfn 02 439 2111

info@neuroliitto.fi

neuroliitto.fi



INNEHÅLL

SYRINGOMYELI.....	4
INCIDENS.....	6
ORSAKER TILL SYRINGOMYELI.....	6
SJUKDOMSFÖRLOPP OCH SYMTOM.....	7
UNDERSÖKNINGAR OCH BEHANDLING.....	10
SJUKDOMSPROGNOS.....	13
SAMMANFATTNING.....	13
FINLANDS CHIARI- OCH SYRINGOMYELIFÖRENING.....	14
”DJUR OCH MOTION GER MIG KRAFTER”.....	16
”MAN GÖR VAL ENLIGT VAD ORKEN TILLÅTER”.....	20
”MAN FÅR INTE GLÖMMA ATT TA HAND OM SIG SJÄLV”.....	24
KÄLLOR.....	27

SYRINGOMYELI

Syringomyeli betyder vätskefylld ryggmärgshålighetssjukdom. Syringomyeli är inte en sjukdom i traditionell bemärkelse, utan en strukturell förändring i ryggmärgen. Denna förändring kan utgöras av en vidgning av ryggmärgens centralkanal (hydromyeli) eller att en annan vätskefylld hålighet, det vill säga vätskehåla (syrinx), bildas i ryggmärgen. Hydromyeli är en form av syringomyeli.

Ryggmärgen och hjärnan utgör tillsammans det centrala nervsystemet. De uppåtgående banorna i ryggmärgen förmedlar information om kroppen och lemmarna (till exempel värme, känsel eller ställning) till hjärnan. Signalerna som skickas från hjärnan går i sin tur via ryggmärgens nedåtgående banor ut till kroppen och lemmarna. Det centrala nervsystemet omges av cerebrospinalvätska (likvor), som flödar från hjärnventriklarna till centralkanalerna i ryggmärgen.

Syringomyeli syns i en magnetkameraundersökning av ryggmärgskanalen. I och med att magnetkameraundersökningar har blivit vanligare har uppfattningen av syringomyeli förändrats. Man har upptäckt att syringomyeli ofta medför lindriga symtom eller är symtomfri.

Syringomyeli kan uppkomma av flera olika orsaker. Om det inte finns någon specifik, känd yttre orsak till att syringomyelin uppkommit rör det sig om idiopatisk syringomyeli.

När en vätskehåla (syrinx) bildas och växer kan den omgivande ryggmärgen skadas i det långa loppet. En växande vätskehåla som tänjer ut ryggmärgen från mitten ut mot kanterna ger med tiden upphov till skador på ryggmärgens nervbanor. Det är möjligt att cerebrospinalvätskans pulsaktiga flöde ökar tillväxttakten för en vätskehåla.

Sjukdomsförloppet och uppkomsten av symtom kan ske långsamt. I början av sjukdomsförloppet kan det hända att man anpassar sig till vätskehålans tillväxt, vilket gör att vissa blir förvånade när diagnosen ställs. En symtomgivande eller växande, expansiv vätskehåla bör behandlas.

Om den vidgade vätskehålan når upp till hjärnstamsregionen talar man om syringobulbi.

Begrepp

- **syringomyeli** = syndrom där det finns en vidgad ansamling av cerebrospinalvätska i ryggmärgsregionen
- **syringobulbi** = syndrom där den vidgade vätskeansamlingen finns i hjärnstamsregionen
- **syrix** = vätskehåla i ryggmärgen (kan även vara en vidgad blåartad hålighet i centralkanal)
- **hydromyeli** = vidgning av en hålighet i ryggmärgens centralkanal
- **hydrocefalus** = vidgning av hjärnventriklarna på grund av störning i cirkulationen av cerebrospinalvätska
- **likvor** = cerebrospinalvätska, bildas i plexus choroideus i hjärnventriklarna med en produktionstakt på cirka 400 ml/dygn, sköljer det centrala nervsystemet



INCIDENS

Syringomyeli är sällsynt, och har en incidens på cirka 5–9/100 000. Incidensen av syringomyeli har ökat i takt med att magnetkameraundersökningar av ryggmärgskanalen har blivit vanligare, vilket har inneburit att symtomfria syringomyeliförändringar och vidgade ryggmärgskanaler upptäcks av slump.

ORSAKER TILL SYRINGOMYELI

Det finns flera olika faktorer som kan orsaka syringomyeli. Syringomyeli är inte en ärftlig sjukdom i ordets egentliga bemärkelse.

I fler än 90 procent av fallen har syringomyeli uppkommit till följd av en annan sjukdom eller strukturell förändring. Om syringomyeli uppkommer utan att det finns någon känd riskfaktor talar man om idiopatisk (endogen, primär) syringomyeli. Idiopatisk syringomyeli är sällsynt och omfattar enbart cirka 5 procent av alla fall av syringomyeli.

Den vanligaste orsaken till syringomyeli är en förträngning i skallbasen (Arnold-Chiari typ 1. Se bild 1.). Vid Arnold-Chiari skapas en förträngning i stora nackhålet (foramen magnum) då lillhjärnstonsilerna trängs in i stora nackhålet, vilket stör flödet av cerebrospinalvätska i ryggmärgens centralkanal.

Utöver Arnold-Chiari kan syringomyeli utvecklas till följd av en ryggmärgsskada eller ryggmärgsläckage. Syringomyeli kan även vara kopplad till en ryggmärgstumör. Ryggmärgskompression på grund av en lokal förslitning i ryggraden är ytterligare en möjlig orsak till syringomyeli. Kommunikerande hydrocefalus har rapporterats vara kopplad till syringomyeli i enstaka fall.

Syringomyeli kan även vara kopplad till ryggmärgsbräck (spina bifida) och fjättrad ryggmärg (tethered cord).



Bild 1. Till vänster en normal hjärna och till höger Arnold-Chiari-missbildning typ 1 samt syringomyeli.

De vanligaste orsakerna till syringomyeli

- Arnold-Chiari
- ryggmärgstumör
- följdtilstånd efter ryggmärgsskada eller ryggmärgsläckage
- förträngning i ryggmärgskanalen (stenos)
- cysta i bakre skallgropen
- medfödd abnormitet (diastematomyeli, tethered cord, meningomyelocele)
- idiopatisk

SJUKDOMSFÖRLOPP OCH SYMTOM

I och med att magnetkameraundersökningar av ryggmärgen har blivit vanligare har uppfattningen av syringomyeli förändrats vad gäller sjukdomsbild och prognos. Omkring hälften av alla fall av diagnostiserad syringomyeli är symtomfria. Symtomen varierar, från lindriga till intensiva. När symtomen är lindriga är prognosen oftast god, och syringomyelin kommer inte nödvändigtvis att fortskrida.

Ryggmärgen består av en rad av ryggmärgssegment som kallas nivåer. Var och en av ryggmärgsnivåerna har inkommande känselnerver från en specifik del av kroppen in till nivån och utgående rörelsenerver som leder ut från nivån till vissa särskilda muskler.

Ett klassiskt symtom på syringomyeli är nivåspecifik (segmentell) förlust av temperaturkänsla. Nervtrådarna från halsryggens ryggmärgssegment leder ut till de övre extremiteterna. Personer med syringomyeli i halsryggen kan därför ha brännskador på händerna, på grund av en känselrubbing. Ett typiskt symtom på längre fortskriden syringomyeli i halsryggen är även förtvining av handmusklerna, det vill säga segmental muskelatrofi. Däremot kan de nedre extremiteterna nedanför syringomyelin vara spastiska, det vill säga att de känns stela och spända. Hos barn kan syringomyeli orsaka försenad motorisk utveckling.

Krökning av ryggraden (skoliotisk felhållning) kan bero på syringomyeli. Vid nivån för ryggmärgsskadan fungerar inte den nivåspecifika (segmentella) muskelkontrollen på önskat sätt, vilket ger upphov till en lokal obalans i ryggmuskulaturen.

Symtomen beror på skador på de nervbanor som är närmast vätskehålan. I mitten av ryggmärgen korsas nervbanorna för bland annat temperatur- och smärtsinne (bild 2). När en vätskehåla vidgas uppstår skador först på nervstrukturerna i mitten av ryggmärgen. Detta förklarar brännskadorna och bristen på smärtekänsla i händerna. På motsvarande sätt befinner sig muskelnervens lägre motoriska nervkärna (kärna av rörelsenervceller) nära ryggmärgens centralkanal, vilket gör den känslig för vidgning av vätskehålan. Vidgningen skadar den lägre motoriska nerven i det berörda segmentet (bild 2), och om detta sker i ryggmärgssegmenten i halsryggen kommer handmusklerna att krympa och försvagas.

Personer med allvarligare sjukdom har, förutom de ovannämnda symtomen som är kännetecknande för syringomyeli, även mer allmänna symtom för ryggmärgsskador, såsom rubbningar av blås- och tarmfunktionen, förlamning i ben eller samtliga extremiteter samt omfattande känselrubbingar. Funktionsförmågan och förmågan att klara sig på egen hand kan då vara hotad.

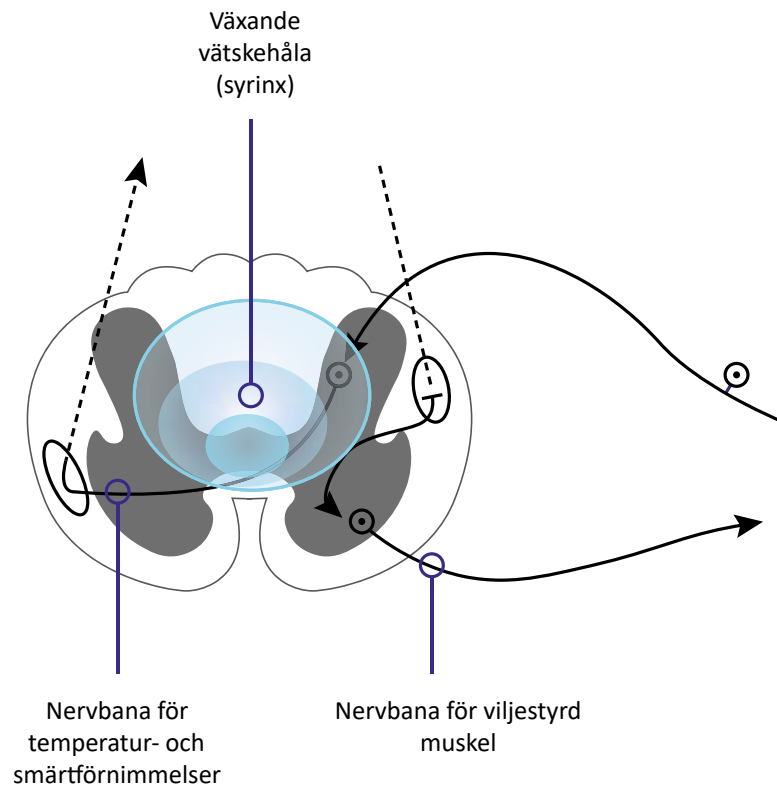


Bild 2. Tvärsnitt av ryggmärgen. När vätskehålan i mitten av ryggmärgen vidgas leder detta till skador på nervbanorna för temperatur- och smärtförmåelser samt nervbanorna för viljestyrda muskler som finns i mitten av ryggmärgen.

Hos vissa förvärras symtomen, och obehandlad syringomyeli kan leda till permanenta, irreversibla ryggmärgsskador. Vid planering av rehabiliterande behandling är det särskilt viktigt att identifiera permanenta symtom.

De vanligaste symtomen vid syringomyeli

- rubbningar i temperatursinnet i händerna
- muskelatrofi och muskelsvaghet i händerna samt klumpighet
- känselrubbningar i benen och bålen (stickningar, domningar)
- stelhet i benen
- skoliotisk felhållning (krökning av ryggraden)

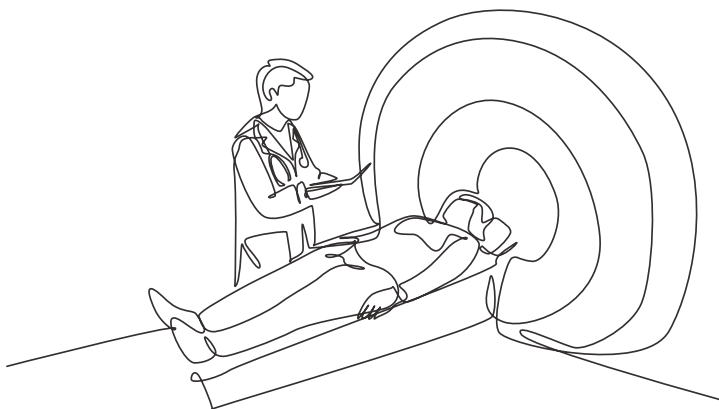
UNDERSÖKNINGAR OCH BEHANDLING

Magnetkameraundersökning av bröst- och halsrygg är den huvudsakliga metoden för undersökning av misstänkt syringomyeli. Om syringomyeli hittas bör magnetkameraundersökningar göras även av huvudet och ländryggen, om detta inte redan har gjorts.

Om personen har syringomyelirelaterad skolios, genomförs ofta en röntgenundersökning av ryggraden (full spine röntgen) för att beräkna graden av skolios (Cobb-vinkeln).

Andra undersökningar än magnetkameraundersökning behövs sällan. Kliniska neurofysiologiska undersökningar, såsom SEP (sensorisk reaktionspotential) och MEP (motorisk reaktionspotential), kan användas för att bedöma skadorna på nervbanorna i ryggmärgen. En ENMG-nervbaneundersökning kan också vara till nytta om symtomen inkluderar handklumpighet och/eller muskelsvaghet i händerna.

Syringomyeli som medför lindriga symtom eller inga symtom kan till en början övervakas genom uppföljningar. Övervakningen baseras då på den behandlande läkarens bedömning av huruvida magnetkameraundersökning behövs. Symtomfri vidgning av en smal ryggmärgskanal (lindrig syringomyeli) hos en vuxen patient kräver inte regelbunden radiologisk uppföljning. Klinisk uppföljning (uppföljning som genomförs vid en klinik) kan behövas, inklusive en ny magnetkameraundersökning av ryggmärgskanalen, om symtombilden förändras.



Kirurgiska ingrepp

Symtomgivande eller fortskridande syringomyeli behandlas kirurgiskt. En operation ska i första hand behandla orsaken till syringomyelin. Öppning av en vätskehåla (myelotomi) kan ingå som kompletterande åtgärd. Myelotomi är ett ryggmärgsingrepp som görs via ryggen, där benen som omgärdar och skyddar ryggmärgen öppnas (laminektomi), varefter kirurgen blottar ryggmärgen genom att öppna upp den hårda ryggmärgshinnan (dura mater). Kirurgen kommer åt den vätskefyllda håligheten (syrinx) i ryggmärgen genom ett långsgående snitt. En kort slang kan placeras i håligheten för att leda vätskan ut ur ryggmärgen. När det är frågan om långa vätskehålor som innehåller hinnor, undersöker en del kirurger håligheten med ett flexibelt endoskop i samband med myelotomin. Vid titthålskirurgi kan hinnorna mellan vätskehålorna öppnas upp för visuell kontroll.

Vid Arnold-Chiari typ 1 utvecklas syringomyeli på grund av en förträngning i stora nackhålet. Syringomyeli påfinns hos så många som hälften av alla personer med detta syndrom. När stora nackhålet har frigjorts krymper de flesta vätskehålorna. Att frigöra stora nackhålet är då en tillräcklig åtgärd. Vid en sådan operation avlägsnas ben från skallbasen samt den första halskotans bakre båge, och den hårda ryggmärgshinnan (dura mater) öppnas upp över och under stora nackhålet. Partiell borttagning av lillhjärnstonsillerna kan komma i fråga i vissa enskilda operationer.

Om orsaken till syringomyeli är fjättrad ryggmärg kan en operation för att frigöra den fjättrade ryggmärgen övervägas. Den fjättrade ryggmärgen frigörs i nedre delen av ländryggen; ryggmärg som fästs genom en ärrsträng frigörs genom att skära av ärrsträngen. Detta kan vara tillräckligt. Vätskehålan kan öppnas i en separat operation om frigörandet av den fjättrade ryggmärgen inte räcker.

Vid syringomyeli som orsakats av ryggmärgsskada har det rapporterats att vissa patienter gynnas av att spindelvävshinnorna frigörs. En motsvarande operation kan komma i fråga om syringomyelin har uppkommit efter en hjärnhinneinflammation. Spindelvävshinnorna är hinnstrukturer utanför ryggmärgen och på ryggmärgens yta. Vanligtvis genomförs myelotomi och öppning av vätskehålan i samma operation.

Operationer vid syringomyeli

- frigörelse av stora nackhålet (dekompression av foramen magnum)
- myelotomi, dränering av vätskehåla
- titthålsoperation (endoskopi) av vätskehålan
- laminektomi och frigörelse av fästen
- frigörelse av fjättrad ryggmärg

Läkemedelsbehandling

Symtomlindrande medicinering är en del av behandlingen. Lämplig läkemedelsbehandling för att lindra smärta och muskelstelhet ordineras av en läkare som är insatt i denna typ av behandling.

Rehabilitering

Rehabiliterande behandling är viktig både före eventuella kirurgiska ingrepp och efter dem. Öppenvårdsrehabilitering för att upprätthålla och främja funktionsförmågan är en del av behandlingen under hela sjukdomstiden. Syftet med rehabiliteringen är att upprätthålla god muskelkondition, träna koordination samt främja funktionsförmågan i allmänhet. I första hand är det den behandlande läkaren som är ansvarig för att styra rehabiliteringen. En ytterligare resurs som är bra att använda är Neuroförbundets rådgivning.

Slutenvårdsrehabilitering för patienter med ryggmärgsskada är en del av behandlingen vid allvarligare sjukdom. Slutenvårdsrehabiliteringen av patienter med ryggmärgsskador är i Finland centraliserad genom en förordning. I den multidisciplinära rehabiliteringen tas hänsyn till de funktionssvårigheter som ryggmärgsskadan medför.

I samband med rehabiliteringen bedöms huruvida det finns ett behov av att använda hjälpmedel och att genomföra strukturella förändringar för att främja funktionsförmågan hemma.

SJUKDOMSPROGNOS

Omkring hälften av alla fall av diagnostiserad syringomyeli är symptomfria. Prognosen vid symptomfri syringomyeli är god, även om orsaken till syringomyelin är Arnold-Chiari. Vid symptomfri eller lindrig syringomyeli finns inte heller något behov av kirurgiska ingrepp.

Personer med syringomyelisyntom brukar söka vård i barndomen, tonåren eller ung vuxen ålder. Vanligtvis upptäcks syringomyeli senast i 30–40 årsåldern.

Om och när orsaken är strukturell (till exempel Arnold-Chiari, en tumör, en förträngning i ryggmärgskanalen), ger en operation goda och ofta bestående behandlingsresultat.

Behandling av syringomyeli som orsakats av en olycka eller ryggmärgsinflammation är utmanande. Cirka 25 procent av patienterna i denna grupp har syringomyeli som fortskrider trots behandling.

SAMMANFATTNING

Diagnostiseringen, uppföljningen och behandlingen av syringomyeli har förbättrats i och med att magnetkameraundersökningar har blivit vanligare. Även utrustningen som används vid tithålskirurgi har utvecklats. Dessutom gör hjälpmedelstekniken framsteg, vilket innebär utökade möjligheter att få vård och symtomlindring för syringomyeli. Personer med syringomyeli har gynnats av den medicinska utvecklingen.

När det gäller vård och rehabilitering av personer med sällsynta sjukdomar kan värdet av psykosocialt stöd och kamratstöd aldrig över-skattas.

FINLANDS CHIARI- OCH SYRINGOMYELIFÖRENING

Finlands Chiari- och syringomyeliförening arbetar för att stöda personer med Chiari-missbildningar och syringomyeli samt deras närstående. Chiari-missbildningar och syringomyeli är sällsynta neurologiska sjukdomar som kan försämra funktionsförmågan och livskvaliteten avsevärt. Föreningens viktigaste uppgift är att erbjuda kamratstöd och ett nätverk för insjuknade samt erbjuda resurser som underlättar deras tillvaro.

Den tvåspråkiga landsomfattande patientföreningen grundades i september 2015. Föreningen är en av Neuroförbundets medlemsföreningar. Styrelsemedlemmarna, som driver organisationen frivilligt, är själva insjuknade eller anhöriga.

Sedan föreningen grundades har den erbjudit mångsidig verksamhet. De aktiva medlemmarnas arbete har bidragit till att lokala kamratstödsgrupper skapats och inom föreningen finns utbildade medarbetare som arbetar med kamratstöd. Föreningen ordnar landsomfattande fysiska eller virtuella medlemsmöten årligen. På webbplatsen finns forskningsdata och sjukdomsdrabbades egna berättelser om sin vardag med sjukdomen. Föreningens sociala mediekanaler erbjuder förutom information och kamratstöd även olika kampanjer och tips för hur man ska få vardagen att fungera. Föreningen har gjort sjukdomarna synliga i media och delat tillförlitlig information. Föreningen har också tagit fram en informationsbroschyr för de som nyligen fått sin diagnos.

Sjukdomarna är svåra att diagnostisera och kräver specialkunskap. Genom påverkansarbete med olika aktörer inom vården och olika organisationer försöker föreningen förbättra vårdkedjorna och garantera en jämlik vård. Föreningen erbjuder sina medlemmar information genom att regelbundet arrangera expertföreläsningar. Expertinformation riktar förutom till insjuknade och deras närstående även till professionella inom vården och andra samarbetspartner. Föreningen samarbetar kontinuerligt med Neuroförbundet och nätverket för sällsynta sjukdomar (Harvinaiset) samt med universitetssjukhusens enheter för sällsynta sjukdomar.

Finlands Chiari- och syringomyeliförening önskar alla nya medlemmar välkomna med i verksamheten! Mer information om hur du blir medlem finns på www.chiarisyringo.fi



Erfarenheter av syringomyeli i vardagen

”DJUR OCH MOTION GER MIG KRAFTER”

Samus syringomyeli har bland annat påverkat hans fritidsintressen. Sitt drömyrke har han däremot inte tvingats avstå från.

Samus, 23, märkliga symtom upptäcktes för första gången i skolåren, när han var omkring 8 år gammal. Han hade skakningar i händerna och balanssvårigheter.

Samu berättar att symtomen orsakade vissa besvär i vardagen och i skolan när han var ung pojke.

– Händerna var svåra att kontrollera, till exempel var det svårt att sy på slöjdlektionerna. Under gympalektionerna kunde jag bland annat inte stå på ett ben.

På grund av symtomen sökte sig Samu först till skolläkarens mottagning och därefter vårdcentralen.

– På båda ställena var läkarna alldeles förbryllade, så jag remitterades till universitetssjukhuset.

Detta var början på en serie undersökningar som tog flera år.

– Det var nog sju olika undersökningar, med magnetkamera och annat. Jag var på sjukhuset så ofta att jag blev bekant med skötarna. Till slut fattade en läkare, den femte tror jag, vad som var fel, och sade bara att jag har nåt som heter syringomyeli, och att jag skulle kolla upp resten på nätet.

Att få en ny, helt främmande diagnos var förstas förvirrande till en början.

– Å andra sidan hade jag redan hunnit oro mig för att det skulle vara något värre, även om de vuxna inte hade pratat om något sådant. En av mina kompisar hade cancer. Jag tänkte att jag kanske också hade det.

Samus mamma började leta efter information om sjukdomen, men på den tiden var allt som gick att hitta på engelska.

– En familjebekant som själv var läkare hjälpte till att översätta en del information till finska. Det vi läste var ju ganska chockerande i början. Jag minns till exempel att jag funderade om jag skulle bli förlamad, berättar Samu.

Nervös inför operationen

Samu hade knappt hunnit smälta informationen om sin sjukdom när han fick nästa stora nyhet. Han fick veta att han måste opereras.

– Utan några egentliga omsvep började läkaren prata om alla komplikationer som operationen kunde medföra. Det var ju inte riktigt rätt sätt att förklara saken för ett barn. En 12-åring förstår inte att alla de där riskerna inte nödvändigtvis kommer att besannas.

Samu minns att han inte sov alls under natten före operationen.

– Jag var så fruktansvärt nervös. Som tur var hjälpte premedicineringen. Skötarna på avdelningen var jättetrevliga. De var lekfulla och berättade historier. Lyckligtvis fick mamma också besöka mig strax efter operationen.

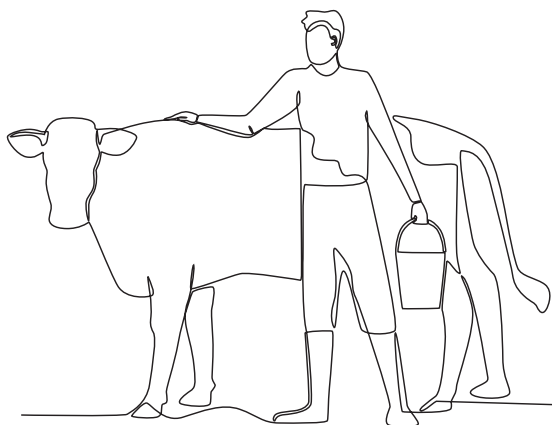
Det som Samu var mest missnöjd med under den drygt en vecka långa sjukhusvistelsen var att han inte kunde vara med och arbeta hemma på gården.

– Jag kommer från en bondgård. Operationen skedde precis under harvningen, just den tid då jag tyckte att arbetet var som roligast.

Hänsyn till sjukdomen i arbetssätten

Efter den första operationen försvann inte symtomen som man hade hoppats, och under de följande åren prövades många olika behandlingar. Även sinsemellan hade läkarna olika syn på vad som var det bästa behandlingsalternativet.

– Jag kände mig ibland som en lottokupong. Man försökte allt möjligt lite sådär på måfå, men inget hjälpte. Cementering av ryggraden gick mina föräldrar inte med på. Shunten hjälpte inte, och inte heller öppning av håligheten vid titthålskirurgi, berättar Samu.



Till slut fick Samu en kateter, som hjälpte mer än väntat. Sedan dess har han långsamt börjat må bättre.

– För bara några år sedan kunde jag verkligen inte springa alls. Nu har jag redan lyckats springa efter beteskalvarna i 300 meter, och inte var det något lunkande, säger Samu.

Händerna darrar inte heller lika mycket som förut, även om darrningarna inte har försvunnit helt. När Samu arbetar på gården måste han fortfarande ta hänsyn till sin syringomyeli, exempelvis vad gäller ergonomi.

– Ansträngningar och lyft är alltid ganska smärtsamma, så pappa har skaffat lyftanordningar som stöd.

Samu får mycket enkelt nackspärr, vilket delvis beror på ärrvävnaden från de många operationerna i nackområdet. Det behandlar Samu genom att använda olika massageapparater medan han tittar på tv. Dessutom har Samus mamma gått en massagekurs för att kunna lindra symtomen när spänningen i nacken blir värre.

Att byta bransch är i varje fall inget alternativ för Samu. Han är särskilt intresserad av allt som har att göra med teknik och att reparera maskiner.

– Lantbruk är min livsstil. Det kommer jag inte att lägga av med, säger Samu utan minsta tvekan.

Irriterande att ha flygförbud

Enligt Samu har syringomyelin viss påverkan på andra delar av livet. Till exempel har tuffa sportaktiviteter aldrig varit något för honom.

– I första hand brukar jag cykla, både för nöjets skull och för att få motion.

Att göra militärtjänst var inte möjligt med Samus diagnos, det vill säga en kombination av syringomyeli och Chiari.

– Men det stör mig inte det minsta, skrattar Samu.

En sak som är lite besvärlig är flygförbudet på grund av shunten. Ibland skulle det vara kul att få resa söderut med kompisarna.

– Men i övrigt har det aldrig riktigt varit min grej att hålla på och partaja.

Samu medger att han emellanåt kan bli lite nedstämd när han tänker på sin livslånga sjukdom. Men då är det bäst att i stället tänka på allt det som ändå är möjligt trots sjukdomen. En sak som har hjälpt honom att pigga upp sig själv är att bli kamratstödare.

– Jag har redan fått ett samtal från en förälder vars barn just hade diagnostiserats med syringomyeli. En annan gång hjälpte jag att lugna en person som var nervös inför en magnetkameraundersökning. Det känns härligt att få hjälpa andra.

Även korta promenader är uppfriskande

Samu vill hälsa alla som håller på och smälter sin egen eller en närståendes diagnostiserade eller misstänkta syringomyeli, att det inte finns anledning att bara försjunka i grubblerier. Det är bättre att fundera på vad det är som ger en krafter.

– För mig har djur alltid varit viktiga. Även när jag återhämtade mig efter den första operationen hjälpte det att en katt låg bredvid mig och jag fick kela med den hela dagen.

Dessutom rekommenderar Samu att man rör på sig åtminstone lite grann, även när det är som svårast.

– Om man sitter inne för länge börjar man känna sig slö. Till slut blir man rädd för motion.

När Samu har återhämtat sig från operationer har han försökt att röra på sig åtminstone lite grann. Bara ett par tiominuterspromenader om dagen är enligt Samu bättre än ingenting.

– Jag har tagit på mig hörlurarna, satt på musiken och börjat promenera sakta ute på grusvägarna i området.

Samus tredje tips för att orka bättre är att söka kamratstöd.

– Vi ger varandra stöd och tänker på positiva saker.

”MAN GÖR VAL ENLIGT VAD ORKEN TILLÅTER”

Minna har lärt sig att ändra sin vardagsrytm på grund av syringomyelin. Hon måste ordna tillräckligt med tid för vila och återhämtning.

Minnas syringomyeli diagnostiserades när hon var strax över 40 år gammal.

De första symtomen tolkade Minna som besvär som uppkommit på grund av hennes belastande livssituation. Efter att familjens tredje barn fötts började hon drabbas av yrsel och huvudvärk.

– Jag tänkte bara att jag nog var överansträngd. Jag frågade om saken hos rådgivningsbyrån, och de uppmanade mig förstås att vila. Men det kunde jag ju inte göra med tre barn, berättar hon.

Minna säger att hon snart började ana att det var frågan om någonting annat än bara stress. Hon kunde inte sätta fingret på det, men något kändes konstigt. Efter mammaledigheten återgick hon till sitt kontorsarbete. Yrseln och de andra symtomen gick inte över.

– Jag gick till en privat neurolog på egen bekostnad. Neurologen konstaterade att mina symtom inte är normala och gav mig en remiss till universitetssjukhuset.

En magnetkameraundersökning visade ingenting avvikande i huvudet, men fynden i halsryggen behövde analyseras vidare. Jag ställdes inför veckor av olidlig väntan på resultaten.

– Visst gick tankarna till allt möjligt skrämmande, till exempel att jag hade någon sällsynt cancerform.



På sätt och vis en lättnad

Till slut kom resultaten. I Minnas ryggmärg hade man hittat en stor, cirka sju centimeter lång hålighet. Diagnosen fastställdes som syringomyeli. I samma veva angavs även att Minna måste opereras.

– Visst var det en chock att få en sådan nyhet. Men samtidigt kände jag mig också lättad, för att jag äntligen kunde sätta ett namn på orsaken till mina symtom.

Minna opererades drygt två månader efter att hon hade fått diagnosen. Under den tiden hade hon redan börjat må sämre. Armar och ben värkte, och hon kunde inte gå ordentligt.

Den första operationen gav inte önskat resultat, eftersom håligheten visade sig bestå av flera sammankopplade hålrum. I den andra operationen satte man in en drän. Den har gjort att symtomen lättat, men inte försvunnit helt.

– Inför den andra operationen var jag inte längre lika nervös som vid den första, trots att jag visste att det var frågan om en större operation. Jag litade på läkarnas yrkeskompetens, säger Minna.

Distansarbetet gav lättnad

Enligt Minna varierar det hur mycket syringomyelin begränsar hennes liv nuförtiden.

– Trots att operationen helt klart har varit till nytta, har sjukdomen ändå fortskridit något. Särskilt orken är ett problem.

Minna säger att sjukdomen ger upphov till en typ av utmattning som är något helt annat än vanlig trötthet.

– För en vuxen människa är det vanligtvis möjligt att fungera även om man är lite trött. Men med den här sjukdomen kan all extra belastning göra en så fullständigt trött att man helt enkelt inte kan göra annat än att sitta eller ligga ner. Hela kroppen blir alldeles slak. Ibland känns det som en svår bakfylla.

Utöver olika skyldigheter som måste uppfyllas tar det också på krafterna att ägna sig åt trevliga, frivilliga aktiviteter. Till exempel om Minna åker och hälsar på sin dotter flera hundra kilometer bort behöver hon en återhämningsdag efter resan, både när hon åker dit och när hon kommer tillbaka. Hon har inte heller någon lust att bada bastu, eftersom hettan lätt kan utlösa hennes trötthetssymtom.

– Oftast är det nätt och jämnt att jag orkar med arbetsveckan. I mitt dagliga liv har jag inte riktigt några krafter över till annat än jobbet. När jag är på semester kan jag känna mig ganska normal. Men även då kan tröttheten slå till om jag blir ivrig och börjar göra för mycket, säger Minna.

Enligt Minna har det på grund av sjukdomen också varit svårare att koncentrera sig på arbetet. I hennes arbete ingår olika administrativa kontorsuppgifter.

– Jag hanterar ofta Excel- och Word-dokument. Alla sorters avbrott är numera väldigt störande. Distansarbete har därför varit min räddning, eftersom det innebär färre störningsmoment.

Minnas smärtor varierar. De är värre när det är kallt, så på vintern använder hon mycket yllekläder.

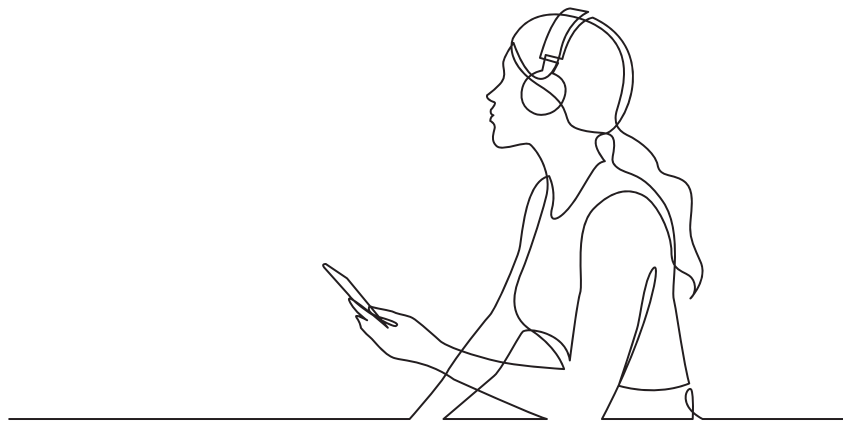
Ljudböcker på fritiden

Minna har också blivit tvungen att välja fritidsaktiviteter utifrån vad sjukdomen tillåter.

– Tidigare var jag ett riktigt energiknippe. Spinning har jag fått sluta med på grund av sjukdomen, och på gympan är stegsekvenserna mer än jag klarar av. Promenader är faktiskt den enda motionsformen som fortfarande passar mig.

Enligt Minna skulle ridterapi hjälpa mot exempelvis muskelspänningar, men FPA är sparsamma med att bevilja ridtillfällen till ansökande i Minnas ålder.

Hennes favoritsysselsättning har i stället blivit att lyssna på ljudböcker.



– Jag gillar att lyssna på deckare och finländsk litteratur. Det är lagom lugnt för mig. Barnen har redan lämnat boet, så jag har ordentligt med tid då jag bara kan ta på hörlurarna och slappna av.

Medan Minna lyssnar på ljudböcker brukar hon samtidigt sticka. Hon tycker att stickande är ett behagligt sätt att upprätthålla finmotoriken i händerna.

– Riktigt tunna stickor har jag dock börjat få svårt att hålla tag i.

Tid att vänja sig

Minna brukar inte ha lust att prata om syringomyeli med personer som hon inte känner. Hennes sjukdom syns inte utanpå, så många har svårt att förstå dess effekter på Minnas vardag.

– När man nämner en ytterst sällsynt diagnos leder det dessutom ofta till att man blir överöst med frågor som man inte orkar svara på om och om igen. Ibland känns det som att det vore enklare att ha MS eller någon annan sjukdom som folk känner till.

Till andra som har syringomyeli vill Minna säga att man lär sig att leva med sjukdomen.

– Jovisst klarar man sig, bara man vänjer sig vid att det inte längre går att göra allt som man gjort förut. Det var ju ganska länge sedan jag insjuknade, och under hela den tiden har min sjukdom inte fortskridit särskilt mycket.

I sin egen anpassning säger sig Minna ha fått hjälp bland annat av ett webinarium som anordnades av Neuroförbundet.

– Det är viktigt att ge sig själv tid att i lugn och ro vänja sig vid att livet kommer att vara lite annorlunda än det varit.

”MAN FÅR INTE GLÖMMA ATT TA HAND OM SIG SJÄLV”

Efter att hennes barn insjuknat märkte Marjatta att hon måste komma ihåg att se till sitt eget välmående också. Kamratstöd har varit en stor hjälp för henne.

Marjatta minns att hennes son Jere var mycket lugn och försiktig när han var liten. De började redan tidigt att hålla koll på barnets tillväxt även vad gäller huvudets omkrets. Senare, just inför puberteten, gjorde hans darrande händer och balanssvårigheter att familjen valde att få Jere undersökt. Efter magnetkameraundersökningarna fick han diagnosen syringomyeli.

– Att mitt barn hade en allvarlig sjukdom var först svårt att ta in – i synnerhet då jag i samma veva fick veta att han måste opereras. Läkaren berättade allt detta per telefon, och det tycker jag inte alls är ett bra sätt att göra det på.

Under den första tiden var det dessutom svårt att hitta information om sjukdomen. Då fanns inte Chiari- och syringomyeliföreningen ännu. Allt material som gick att hitta på nätet var på engelska.

– I desperation ringde jag Neuroförbundet, som lyckligtvis kunde ge mig kontaktuppgifter till andra personer med syringomyeli och deras närstående. På så sätt fick jag kontakt med en annan mamma. Att prata med henne lugnade mig lite, trots att vi hade olika livssituationer.

Saker att göra på sjukhuset

Marjattas son har med anledning av syringomyelin fått gå igenom flera svåra operationer. Att förbereda sig inför dem har enligt henne varit både nervöst och rentav skrämmande.

– Varje operation har varit hjärtskärande att behöva gå till.

Särskilt när Jere var liten ville Marjatta vara med sin son så mycket som möjligt på barnavdelningen.

– Det har varit viktigt både för mitt barn och för mig själv. Jag har hittat på roliga saker att göra på sjukhuset, så att barnet kan hålla humöret uppe och det inte blir för långtråkigt.

På sjukhuset har mor och son spelat, läst böcker och tittat på tv tillsammans. Marjatta betonar att man som förälder måste ta hand om sitt eget välmående även under sjukhusvistelser.

– Man får inte glömma att själv äta och gå ut och promenera. Annars tar krafterna slut, och då kan man inte ge sitt barn stöd.

Hon tycker att det dessutom är viktigt att lita på vårdpersonalen. I synnerhet medan barnet hör på ska man absolut inte ifrågasätta saker. Det skapar bara osäkerhet.

Man behöver inte vara ensam

Trots att vården i sig har varit kompetent, har Marjatta stundtals önskat att hon som mamma hade fått mer stöd och tid att hantera saker i lugn och ro.

– Ett enskilt läkarbesök är ju så fruktansvärt kort. När man på kort tid får så mycket ny och svårtydd information, är det omöjligt att hinna ta in allt. Ofta är det först i efterhand man börjar komma på frågor. Det hade varit trevligt om man hade fått en egen skötare som utsågs till att hjälpa en med dessa funderingar.

Enligt Marjattas erfarenhet får man inte heller alltid information om de förmåner och tjänster som finns tillgängliga för det insjuknade barnets familj. Man blir tvungen att själv aktivt söka information om sina rättigheter och kräva att de uppfylls.

– Till exempel har jag riktigt fina minnen från familjerehabiliteringen. Det är synd att det inte går att komma dit om man inte förstår att man själv ska be att få ett läkarintyg.

Enligt Marjatta var det kamratstödet som gav henne allra mest hjälp och information.

– Efter Jeres insjuknande har det lyckligtvis grundats en egen förening för personer med Chiari och syringomyeli samt oss anhöriga. Vi har deltagit i verksamheten ända sedan grundandet.

Enligt Marjatta har det varit viktigt att få träffa andra i samma situation och prata med dem. I takt med att han vuxit upp har också Jere deltagit i verksamheten alltmer.

– Kom och umgås med andra! Det är inte bra att bara sitta ensam och grubbla, säger Marjatta till alla vars vardagsliv berörs av syringomyeli.

Dessutom rekommenderar hon varmt Neuroförbundets familjekurser som stödjer anpassning. När ett barn insjuknar i en allvarlig sjukdom är det oundvikligt att det också påverkar föräldrarnas förhållande.

– Vissa glider isär medan de tvingas hantera en stressig situation. Men motgångarna kan också föra föräldrarna samman, så länge de pratar om saken.

Ge din tonåring stöd

Marjatta säger att hon lärt sig att leva med barnets sjukdom genom att fokusera på nuet. Hon tycker att det är bäst att rikta uppmärksamheten mot alla de små bra sakerna, i stället för att oroa sig för framtiden.

– I tonåren hade Jere själv en fas då han inte riktigt ville prata om saken. På grund av sjukdomen hade han också känslor av att vara anorlunda och utanför. Som förälder blir man förstås ledsen när man ser sin tonåring ha problem med självkänslan. Det enda man kan göra är att finnas där och ge uppmuntran och stöd så gott man kan.

Till andra som är närstående till någon med Chiari eller syringomyeli vill Marjatta påpeka att de värsta tänkbara scenarierna inte nödvändigtvis kommer att besannas.

– För oss har prognoserna och undersökningarna alltid visat på en situation som är värre än vad den egentligen har varit i vår faktiska vardag. Man ska alltså inte tappa framtidshoppet.

Jeres föräldrar har velat låta sin son göra och planera saker så fritt som möjligt. Till exempel har de inte lagt sig i hans val av yrke på något vis.

– Det är bättre att följa sin egen vilja och sedan ändra riktning senare om det behövs. Nuförtiden byter ju många karriär någon gång i livet också av andra anledningar än sjukdom.

Marjatta säger att Jere numera lever ett ganska vanligt liv som ung man.

– Framtiden kan ingen veta säkert, men just nu är allt bra.

KÄLLOR

A Leclerc, L Matveeff, E Emery. Rev Neurol 2021 May; 177(5): 498–507. **Syringomyelia and hydromyelia: Current understanding and neurosurgical management.**

Andrea Kleindienst, Francisco Marin Laut, Verena Roeckelein, Michael Buchfelder, Frank Dodoo-Schittko. Acta Neurochir 2020 Oct;162(10): 2541–2556. **Treatment of posttraumatic syringomyelia: evidence from a systematic review.**

Ash Singhal, Tim Bowen-Roberts, Paul Steinbok, Doug Cochrane, Angela T Byrne, John M Kerr. Neurosurg Focus 2011 Dec; 31(6): E13. **Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients.**

Christopher M Bonfield, Allan D Levi, Paul M Arnold, David O Okonkwo. Spine 2010 Oct 1;35(21 Suppl): 245–258. **Surgical management of post-traumatic syringomyelia.**

K L Brickell, N E Anderson, A J Charleston, J K A Hope, A P L Bok, P A Barber. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2006 Aug; 77(8): 989–991. **Ethnic differences in syringomyelia in New Zealand.**

Langridge B, Phillips E, Choi D. World Neurosurg. 2017 Aug; 104: 213–219. **Chiari Malformation Type 1: A Systematic Review of Natural History and Conservative Management.**

Palma Ciaramitaro et al. Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium; on behalf of the Interregional Chiari and Syringomyelia Consortium. **Syringomyelia and Chiari Syndrome Registry: advances in epidemiology, clinical phenotypes and natural history based on a North Western Italy cohort.** 2020 Jan-Mar; 56(1): 48–58.

Pietro Spennato, Alessandra Marini, Giuseppe Cinalli. World Neurosurg. 2020 Jul; 139: 382–386. **Holocord Syrinx Associated with Shunt Malfunction in Tetraventricular Hydrocephalus.**

Tsitouras V, Sgouros S. Child Nerv Syst, 2013 Sep; 29(9):1625–1634. **Syringomyelia and tethered cord in children.**



neuroliitto.fi