

I 90 år har Maj Ödman väntat på en diagnos. Sedan några månader vet hon att hon lider av den ärftliga sjukdomen multipel epifyseal dysplasi, MED, och efter alla år känner hon sig nu bekräftad.

# »Ödmansben« var ärftlig skelettsjukdom

**F**em år har gått sedan journalisten och författaren Maj Ödman kontaktade Socialstyrelsen. Hon hade ritat upp ett släkträd över vilka i släkten som var sjuka och vilka som var friska. Samtidigt hade hon samlat ihop allt hon visste om släktens sjukdom; ledbesvärren, stelheten, låsningarna, svårigheterna med att gå – ja allt.

– Sjukdomen är så dominant, den går i arv generation efter generation, och går den på något sätt att stoppa så vore det underbart. Jag tänkte att innan jag dör så måste jag se om det går att göra något för att få stopp på det här.

Socialstyrelsen nappade och expertgruppen för små och mindre kända handikappgrupper gav professorn Karl-Henrik Gustavson i uppdrag att forska och skriva om sjukdomen i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om små och mindre kända handikappgrupper (se ruta på sid 116).

– Då frågade jag Karl-Henrik Gustavson om min sjukdom var en så kallad ledmus som man har i knät. »O, nej – det här är en allvarlig historia. Det är en svår ärftlig progressiv skelettsjukdom«, svarade han. Och det var nästan befriande att höra honom.

– **Hela livet dessförinnan** visste man inte vad det var. Och det är det som är en av de stora glädjeämnena med den forskning som Karl-Henrik Gustavson har gjort. Att man äntligen blir bekräftad. Att det äntligen är någon som tar en på allvar, som förstår att



»Det här är första gången i mitt 90-åriga liv som jag får ett intyg på att jag har en sjukdom, säger Maj Ödman som nu har fått sin sjukdom bekräftad.

det här är en svår sjukdom, säger Maj Ödman.

Sjukdomen heter multipel epifyseal dysplasi, MED. Det

är en ärftlig, autosomt dominant skelettsjukdom med mutationer i gener som är viktiga för att broskvävnad

ska bildas och utvecklas normalt. Det leder bland annat till progressiv artros. (Läs mer om MED på sid 128.)

Maj Ödmans far hade sjukdomen, hennes mor var frisk från den, men alla fyra barnen; Maj, två systrar och en bror till henne, har och har haft sjukdomen. En syster har hon kvar i livet. Värken började i unga år och i och med att alla syskonen hade besvär så blev det normalt i familjen Ödman. Det var ingenting man talade om.

– Ödmans barn kan inte gå sade man, man tog det för givet. Och pappa sa ingenting. Han var glad, snäll och vänlig och klagade aldrig, och då skulle väl vi göra likadant. Som barn tänkte jag inte så mycket på det men förstod att jag inte kunde vara med och leka som andra barn.

– Men det är ju inte klokt egentligen, fyra barn i samma familj som hade svårt att gå. Det skulle observeras på ett helt annat sätt idag.

Maj Ödman är glad över den forskning som nu är gjord, speciellt med tanke på de yngre släktingar som lever med sjukdomen och även för kommande barn.

– Detta har gått i arv i flera generationer och om det nu inte går att bota så kanske det åtminstone går att lindra.

**Det är smärtan som är värst** för Maj, något hon har fått lära sig att leva med. Och den blir värre och värre hela livet.

Idag har hon mycket svårt att sitta eftersom svanskotan är illa åtgången av sjukdomen, så hon tackar nej till alla former av umgänge.

– Inte kan man komma och säga att man inte kan sitta. Det är fånigt.

Den behandling hon får idag är sjukgymnastik och akupunktur på smärtkliniken på Karolinska, men det är inte

**»Det är ju inte klokt egentligen, fyra barn i samma familj som hade svårt att gå. Det skulle observeras på ett helt annat sätt idag«.**

**»Vi kallade det för ödmansben.** Alla vi som hade ödmansben visste precis vad det handlade om. Andra visste inte så mycket. Jo, att ödmans barn gick konstigt och inte kunde springa – det kände alla klasskamrater till. Gymnatiklärarinnan var det värre med – när man skulle göra knäböj blev man ju sittande på golvet, så lärarinnan tog ilsket tag i ens hår och drog upp en. Barn skulle minsann inte pjåskas med.

Många visste att ibland kunde ödmans barn inte alls gå, inte ta ett steg ens. Nästa dag kunde de gå igen. I trappor betedde de sig ofta besynnerligt: satte sig på nedersta trappsteget och hasade sig upp med armarna steg för steg. Nerför gick de baklänges, märkvärdiga beteenden som man aldrig talade om – inte ens inom familjen. Ingen kunde förklara varför knäna bara låste sig och benen inte fungerade ibland. Och så denna värk, värk, värk.«

*Maj Ödman om barndomen*

alltid hon har ork att åka dit. Värken finns i alla leder och numera också i musklerna.

– Ibland är den värre och ibland något bättre. Ibland får man kosta på sig att ha värk också, säger Maj, som rör sig med sin gästol lite grand hela tiden medan hon pratar.

Gästolen är till mycket hjälp, då lättar tyngden från benen. Kryckor har hon också, men de tar för mycket på händerna och axlarna.

– Förr i världen var det så att hade jag bara tid så gjorde jag allting men nu är det så att har jag bara ork så gör jag saker. Värk tar musten ur mig.

– Jag är tvungen att sova ibland och då måste jag ta rejält med sömnmedel för att dämpa smärtan. Sovar är det absolut viktigaste för mig nu. Ja, lite mat måste jag väl ha också, säger Maj och skrattar.

Hon får ibland besök av goda vänner som kommer på besök med mat; paj, soppor, nyponsoppa. Majs lillasyster kommer också på besök nästan varje dag, hon bor i närheten och kan fortfarande åka bil.

**Maj Ödman är opererad** flera gånger i knäna och höfterna. Nu har hon lossnade proteser i höfter, och läkarna vågar inte operera mer eftersom skelettet är för skört. Första operationen gjorde hon innan hon fyllde 20 i mitten av 1920-talet.

Maj berättar att det hade låst sig ordentligt i knät och en liten broskbit låg kvar. Operationen utfördes av en

läkare som hon kallar fältskär.

– Han skar upp knät och tog bort inte bara broskbiten utan också menisken. Sedan gipsade han knät och jag fick ligga tills det hade torkat. Sedan skulle jag »bryta upp knäet«, när det hade läkt rakt. Det var något alldeles förfärligt och gudskelov är de operativa ingrepp man gör idag någonting helt annat.

Låsningarna i knäna har hon haft i hela sitt liv och det har funnits perioder då hon inte har kunnat gå alls. Låsningarna har kommit plötsligt. Hon berättar om en gång när hon skulle hålla föredrag i en sal full med folk.

– Plötsligt låser sig höger ben och jag står där med böjt ben och kan inte röra mig. Men då kommer någon med rullstol som jag sätter mig i och så kör de in mig på scen. Det var bara att hålla föredraget. Det gick ju, men det gör himla ont när det låser sig.

**Att inte ha haft en diagnos** har för Maj Ödman inneburit att omgivningen inte har förstått och att hon har haft svårt att förklara. Hon har ständigt fått höra att »det går väl över, det är väl inte så farligt, alla människor har väl ont i knäna eller benen«.

– Värk syns ju inte, folk förstår inte, och jag ser ju ganska normal ut i kroppen. Jag har jobbat i hela mitt liv och i princip aldrig talat om mina besvär. För vad ska jag säga att jag har? Jag har ju inte vetat vad jag har? Har man en diagnos kan folk respektera en

## Gjorde program om neurosedynskadade barn

**Som medicinreporter gjorde Maj Ödman de uppmärksammade programmen på 1960-talet om neurosedynskadade barn. Att hon gjort program om handikappade barn tror hon har att göra med sitt eget handikapp.**

Redan tidigt var Maj Ödman intresserad av barn som var anorlunda. Hon gjorde bland annat ett program om blinda pojkar som lärde sig läsa, men även andra program om barn med olika typer av handikapp. En lång serie program blev det om de neurosedynskadade barnen och hon berättar med värme om den lilla Peter som hon följde med TV-kameran. Programmet fick massor med klagomål och blev nedringt av människor som sade att »det här vill vi inte se«.

– Då, om inte tidigare, blev jag helt övertygad om att är det någonting jag ska göra så är det att visa det här. Och jag förstod att det här behövs folk se, det går inte att gömma undan. Det var väl lite nytta jag gjorde där, på det sättet. TV är ibland väldigt bra. Vi kunde visa precis hur de här barnen rörde sig med sina otympliga proteser.

**Maj var lärarinna** till en början och började skriva lite grand i tidningar. Efter kriget fick hon en möjlighet att åka till Paris, där hon skrev för tidningar och översatte. Där träffade hon den Radiotjänstanställda Hjalmar Gullberg som rekommenderade henne för ett jobb på Radiotjänst när hon kom hem till Sverige.

– Jag anställdes för en månad, men den månaden har väl blivit nästan 50 år. Jag har kunnat jobba i hela mitt liv trots mina gamla dumma ben. Men jag har haft väldigt roligt i jobbet och rest mycket; det är det trevligaste jobb man kan tänka sig.

**Och visst tror hon att** alla program om barn med handikapp har en förklaring i hennes eget handikapp.

– Ju mer jag kom in i de neurosedynskadade barnens problem och svårigheter, desto mer förstod jag både dem och mig själv. Det kan hända att det var en väg till förståelse hos mig själv. Och om det har haft någon nytta med sig så är det bra.

**Sara Holfve**

men utan diagnos klarar man sig inte i det här samhället.

– Att inte bli trodd när man säger att man inte kan har varit det jobbigaste. Som till exempel när vi var på utflykt med kamrater när vi var små och jag orkade gå dit men inte hem. Men även som vuxen, när någon till exempel har bjudit upp på en fest och sedan blivit jättesur när jag har svarat »nej tack, jag kan inte dansa«. Och så ser de att man kan gå bra nästa dag. Dels blir jag själv ledsen när jag ställer till det, dels har jag fått den andra människan att känna sig förnedrad. Det blir så många fåniga situationer.

**Maj har inga egna barn** men andra i släkten har skaffat barn, och de hade egentligen inga betänkligheter inför det på grund av sjukdomen.

– Förr hade man ingen tanke på sådant, det fanns ju inga möjligheter med DNA eller så. Med min farfar till exempel, som också var sjuk, trodde man att det var någon form av barnförslamning.

Majs bror, Per Ödman, som var röntgenläkare, gjorde en undersökning där han röntgade alla i familjen, inklusive sina barn. Studien ledde till att de »såg« sjukdomen på röntgenbilderna men inte mer än så.

Hon visar på det släktträd som hon själv har ritat upp. Svarta pluppar visar släktingar med sjukdomen och vita pluppar friska släktingar. I hennes gren finns många svarta pluppar men i grenen bredvid, med efterlevande till hennes farbror, som var frisk från sjukdomen, är det helt vitt. När jag frågar om hennes släktingar som nu skaffar barn har några funderingar på

**»Har man ett riktigt svårt handikapp så måste man erkänna det och få det erkänt av andra. Man måste bli accepterad av sig själv och av andra.**



**Maj Ödman har efter 90 år fått en diagnos och hon är glad över att sjukdomen äntligen har blivit uppmärksammasad. »Jag är oerhört tacksam, även om det har tagit tid. Självt kommer jag kanske inte att ha så mycket nytta av den utredning som nu är gjord eftersom jag förhoppningsvis kommer att dö snart, men för de släktingar som nu lever och föds är jag glad.«**

att inte göra det på grund av sjukdomen svarar hon:

– Det har blivit en sådan förträngning hos oss allihopa. Att inse att man är handikappad tar tid. Man vill inte visa sin sjukdom utan försöka dölja den, och det är fel menar jag. Har man ett riktigt svårt handikapp så måste man erkänna det och få det erkänt av andra. Man måste bli accepterad av sig själv och av andra.

**Man kan vara olika** drabbad av sjukdomen, enligt Majs erfarenhet. Självt är hon sämre än hennes pappa var. Hon pekar på personer i släktträdet och berättar om vissa som är mindre drabbade och vissa som har det svårare. Sedan beror det på, tror hon själv, hur försiktig man är.

– Träning är bra men tränar man för mycket, om jag till exempel går för långt, då gör det alltid ont efteråt. Det är en räkning man får betala.

Maj Ödman tror att med lite sunt förnuft och med rätt hjälp från tidig ålder så kan det bli bättre. Självt har hon simmat, gått på sjukgymna-

stik och fått massage efter sina operationer. Viktigt är också att få färdtjänst och handikapptillstånd i bilen.

– Så länge jag kunde köra bil var det jättebra, då kunde man ju i alla fall förflytta sig.

**Maj kommer från** Norrland men har bott länge i Stockholm. Sedan mitten av 1930-talet har hon jobbat, först som lärarinna och sedan på Sveriges radio och TV, se artikel ovan. Sista programmet gjorde hon 1997.

– Jag är väldigt glad åt att jag har kunnat arbeta. Förutom mina perioder då jag har opererats så har jag jobbat jämt. Rehabiliteringen efter operationerna har tagit längre tid för mig än vad det gör för en vanlig människa och det tror jag beror på att skelettet har dålig kvalitet.

Att hon har kunnat jobba i hela sitt liv säger hon beror mycket på »underbara sjukgymnaster«, men också på läkare som har förstått en del.

– Läkarna har varit underbara med att hjälpa mig även om de inte har vetat vad jag

har lidit av. Nu har väl de flesta läkarna förstått och vet vad det rör sig om.

Hon visar det första läkarutlåtandet på att hon faktiskt har en sjukdom, daterat i september 2005.

Självt har hon hela tiden förstått att det varit något fel, men nu kan även alla Maj Ödmans släktingar få en diagnos. Hennes förhoppning är att de som i framtiden föds med MED få bättre hjälp.

Text: **Sara Holfve**  
sara.holfve@lakartidningen.se  
Foto: **Max Danielson**

**Socialstyrelsens kunskapsdatabas om små och mindre kända handikappgrupper.**

Med små och mindre kända handikappgrupper avses ovanliga sjukdomar/skador som leder till omfattande funktionshinder och som finns hos högst 100 personer per miljon invånare. Syftet med databasen är att ge aktuell information om små och mindre kända handikappgrupper och om det stöd och den service som dessa grupper behöver.

## Divisionschef på KS byter jobb

**Svante Baehrendtz lämnar sin post som divisionschef för onkologi och hematologi vid Karolinska Universitetssjukhuset.**

Personliga skäl relaterade till det bråk som ägde rum kring Radiumhemmet i höstas, ligger bakom Svante Baehrendtz beslut att lämna sin post som divisionschef för onkologi och hematologi vid Karolinska Universitetssjukhuset. Per Ljungman, verksamhetschef för den hematologiska kliniken, träder in som tillförordnad divisionschef.

– Att jag själv skulle behöva gå, var en risk som jag kalkylerade med när jag beslutade att avsätta Ulrik Ringborg, säger Svante Baehrendtz.

– Jag nådde i alla fall halvvägs i den förnyelseprocess jag ansåg vara nödvändig. Nu får Per fortsätta rekryteringsarbetet för att tillsätta en ny chef för Radiumhemmet, till-

lägger han.

I höstas, när Ulrik Ringborgs tvååriga förordnande som chef för den sammanslagna onkologiska kliniken närmade sig sitt slut, protesterade stora delar av personalen. Ett chefsbyte skulle försvåra klinikens problem, menade de och ville därför att Ulrik Ringborg skulle få fortsätta i ytterligare två år, till 67 års ålder, se LT nr 50/2005.

Men sjukhusdirektör Cecilia Schelin Seidegård hade liksom Svante Baehrendtz uppfattningen att det behövdes nya krafter.

– Det är tråkigt att det skulle behöva gå så här, säger hon



Svante Baehrendtz

Johan Garsten KUIS/Huddinge

och syftar på Svante Baehrendtz avgång. Men nu får vi se det som en möjlighet för oss alla att gå vidare. Viktigast av allt är ju hur patienternas intressen bäst kan tillgodoses på längre sikt.

I mars hoppas Cecilia Schelin Seidegård kunna presentera en ny verksamhetschef för den onkologiska kliniken, där Margareta Randén nu är tillförordnad chef. Därefter ska den nya divisionschefen utses.

Svante Baehrendtz stannar kvar som en av tre chefsläkare på Karolinska och kommer bland annat att arbeta med patientsäkerhetsfrågor.

– Svante har utträttat mycket bra saker för att förbättra cancervården och han har fortfarande mitt hundraprocentiga förtroende, säger Cecilia Schelin Seidegård.

Amelie Cardell

amelie.cardell@lakartidningen.se

## Ökat samarbete mellan svenska och amerikanska forskare

**Amerikanska National Institutes of Health, NIH, öppnar överraskande upp dörren för både ökat samarbete och mer pengar till svensk forskning.**

– Öväntat positiva besked, sammanfattar Harriet Wallberg-Henriksson, rektor för Karolinska institutet, KI, sitt nyss avslutade möte med chefen för NIH, Elias Zerhouni.

– Amerikanerna visar nu tydligt att de vill arbeta globalt och motverka att forskning sker isolerat i varje land. Det är en omsvängning jämfört med hur det blev en tid efter terrorattentatet i New York 2001, tillägger hon.

Redan för ett drygt år sedan kom det svenska utbildningsdepartementet överens med NIH om att stärka samarbetet. Men sedan dess har det inte hänt särskilt mycket.

Förnyad kontakt från KIs sida ledde till en inbjudan från NIH att träffas under andra veckan i januari. Harriet Wallberg-Henriksson hade med sig en agenda med fyra huvudpunkter. Och fick gehör för alla fyra.

– USA har samma problem som oss att överbrygga gapet mellan klinisk och basal forskning. NIH satsar pengar på hur forskningen snabbare kan omsättas i praktiken. I det arbetet kan vi bidra med våra unika patientregister.

– Vi enades också om att vidareutveckla det samarbete vi redan har i forskningen kring försvar mot biologisk krigföring. Det handlar om infektion-, smittskydd- och vaccin-forskning där Sverige ligger i topp internationellt. Om det så bara blir en liten ökning från NIHs jättebudget så be-

tyder det mycket för oss.

– NIH vill etablera ett ordentligt samarbete med KIs genusmedicinska center, som faktiskt var det första i världen.

NIH-chefen accepterade också en inbjudan att komma till Sverige under året för att fortsätta diskussionerna mer i detalj.

Elias Zerhouni började redan när han tillträdde sin post 2002, att öppna för samarbete med forskare i andra delar av världen. På tre år har han fördubblat anslagen till forskning utanför landets gränser till närmare 300 miljoner US Dollar.

– Sverige har fått en del hitills, men nu verkar det kunna bli ännu bättre, säger Harriet Wallberg-Henriksson.

Amelie Cardell

## Läkare riskerade livstid för dödshjälp

En fransk läkare har riskerat livstids fängelse för dödshjälp. Nyligen beslutade dock åklagaren att lägga ner åtalet. För drygt två år sedan skrev en totalförklarad ung man ett öppet brev till Presidenten och värdade om dödshjälp. Hans mamma genomförde därefter ett misslyckat försök. Eftersom patienten hade försänkts i koma, stängde läkarteamet av andningsapparaturen, men gav också mannen en dödlig dos av kaliumklorid. Teamets chef, narkosläkaren Frédéric Chaussoy, anklagades därför för förgiftning. Ett stort antal läkare protesterade, eftersom det är en inofficiell sanning att patienter ofta får hjälp med att dö, även om aktiv dödshjälp är förbjuden.

Åklagaren motiverar avskrivningen med att både mamman och läkaren hade utsatts för hård press bland annat på grund av mediebevakningen av den unge mannen.

Anna Trenning-Himmelsbach

## SMI erbjuder hjälp till Turkiet

Fågelinfluensan H<sub>5</sub>N<sub>1</sub> har på sistone skördat minst tre dödsfall i östra Turkiet. Berörda myndigheter i Sverige följer händelseutvecklingen och Smittskyddsinstitutet har erbjudit WHO att skicka fyra av sina experter till området. EUs smittskyddsmyndighet ECDC har redan personal på plats.

– Samtidigt bedömer vi att läget inte har förändrats alls, säger Ragnar Norrby, generaldirektör på Smittskyddsinstitutet.

Anders Tegnell, chef för Socialstyrelsens smittskydds-enhet har heller inga nya direktiv till läkarna.

– Det handlar fortfarande om en fågelburen smitta och det finns inga indikationer på att viruset har smittat från människa till människa, säger han.

Smittskyddsinstitutet och Karolinska institutet har nyligen tillsammans med universitetet i Hanoi undersökt hälsotillståndet hos 45 000 människor på den vietnamsiska landsbygden. En av slutsatserna är att många, både milda och allvarliga fall av fågelinfluensan, troligtvis förblir oupptäckta.

– Men det är för tidigt att göra några meningsfulla tolkningar av det materialet, anser Ragnar Norrby.

Amelie Cardell