

Espresso

Glædelig jul
godt nytår

cf

3·98
DECEMBER

Fibrik
Cystisk





Vi gratulerer den nybagte PH.D., Eva Mosfeldt Laursen, læge på RH, som den 19. oktober 1998 forsvarede sin Ph.D.-afhandling: GROWTH, GROWTH HORMONES AND GROWTH FACTORS IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS. Eva Mosfeldt Laursen har skrevet flg. resumé af sin afhandling til CF-bladet.

Vækst, væksthormon og vækstfaktorer hos patienter med cystisk fibrose

CF-patienter er udsat for adskillige faktorer, som kan påvirke vækst og udvikling. Lungeinfektioner, nedsat optagelse af fedt i kosten og nedsat sukkerstofs-kifte medvirker alle til at øge energiforbruget og CF-patienter skal derfor indtage en relativ stor mængde kalorier for at opretholde normal højde og vægt.

Puberteten er en sårbar periode, hvor mange CF-patienter oplever perioder med dårlig trivsel og forsinket udvikling og mange sygdomstegn viser sig netop første gang i årene omkring puberteten, f.eks. den kroniske pseudomonas infektion, det nedsatte sukkerstofs-kifte og flere andre.

De grundlæggende mekanismer for den påvirkede vækst og forsinkede pubertet er imidlertid ikke særlig kendte.

Anaboliske eller opbyggende hormoner som insulin lignende vækst faktor-I (IGF-I), væksthormon og kønshormoner er nødvendige for normal vækst og udvikling og der er adskillige grunde til at tro at netop disse hormoner er nedsatte hos patienter med CF.

Tidligere studier har vist forskellige grader af nedsat vækst, reduceret body mass index (BMI) og forsinket pubertetsudvikling hos patienter med CF. Væksthormon og IGF-I har imidlertid kun været sparsomt belyst.

Formålet med denne undersøgelse var derfor at undersøge:

- Væksten hos CF-patienter
- Vækstfaktoren IGF-I og dens bindings protein-3 (IGFBP-3) hos CF-patienter
- Væksthormon status hos voksne CF-patienter

Væksten hos patienter med CF: I en tværsnitsundersøgelse fandtes det at både højde og BMI var nedsat i forhold til raske kontrolpersoner. Den påvirkede vækst sås allerede ved fødslen, og den nedsatte højde var lige udtalt hos yngre såvel som ældre patienter. Benlængden var normal i forhold til kroppens længde, mens knoglealderen var forsinket hos både de små og større patienter. En meget forsinket pubertet vil medføre meget lange ben i forhold til kroppen og en særlig forsinket knoglealder i årene omkring puberteten. Den forsinkede pubertet hos CF-patienter synes derfor ikke at være tilstrækkelig til at påvirke patienternes kropsproportioner og knoglealder.

Hos de udvoksede patienter undersøgtes sluthøjden i forhold til forældrenes højde. Forældrenes højde var normal, mens patienternes sluthøjde var nedsat.

Endelig blev det undersøgt om der var sket en ændring i højde og BMI i perioden fra 1950'erne til 1990'erne i takt

med at behandlingen og overlevelsen er markant forbedret.

Højden var ikke forbedret i løbet af de 40 år. Dette kan formentlig forklares af at de ældste patienter som deltog i undersøgelsen repræsenterede patienter med et relativt mildt sygdomsforløb. Mange patienter født tilbage i 1950'erne og 1960'erne med et mere alvorligt sygdomsforløb overlevede ikke til denne undersøgelse og deres højdemål indgik derfor ikke. Det kunne imidlertid også forklares af, at den nedsatte vækst var knyttet til det syge gen (CFTR-genet) og dermed uafhængig af den forbedrede behandling.

BMI steg derimod hos patienter i aldersgrupperne 5, 10 og 15 år i perioden fra 1950'erne til 1960'erne. Dette afspejler formentlig den forbedrede behandling, som har ført til en bedre overlevelse og bedre tilstand gennem puberteten.

Fundene tyder på at den nedsatte vækst, som ses hos CF-patienter, ikke kun er et resultat af lungeinfektionerne og den nedsatte fedtoptagelse. Det kan også være knyttet til det syge CFTR-gen. Forskellen i væksthæmning hos CF-patienter i de forskellige CF-centre er derfor ikke nødvendigvis kun knyttet til forskelle i behandlingsprincipper, men måske også til forskelle i de forskellige typer

af gener, som medfører CF.

Vækstfaktorerne IGF-I and IGFBP-3 hos CF-patienter: I en tværsnitsundersøgelse blev det fastslået at IGF-I og IGFBP-3 var nedsat hos CF-patienter sammenlignet med raske kontrolpersoner. Koncentrationerne af IGF-1 og IGFBP-3 viste sammenhæng med BMI og lungefunktion ligesom patienter med påvirket leverfunktion havde lavere koncentrationer af vækstfaktorerne sammenlignet med patienter med normal leverfunktion. BMI, lungefunktion og leverfunktion kunne imidlertid kun forklare en del af variationen i vækstfaktorerne.

Der fandtes ingen forskelle i niveauet af vækstfaktorerne IGF-I og IGFBP-3 hos CF-patienter med sukkersyge sammenlignet med patienter med normal sukker balance. Hverken i årene før sukkersygen blev opdaget eller i årene efter, at der blev startet insulinbehandling. Dette er helt forskelligt fra patienter med "almindelig sukkersyge", men forhindrer at IGF-I og IGFBP-3 kan bruges som markør for udviklingen af sukkersyge hos patienter med CF.

IGF-I viste heller ikke nogen variation i forbindelse med de planlagte antibiotikakure for kronisk pseudomonasinfektion. IGFBP-3 viste derimod udsving i koncentrationen i takt med graden af infektion i lungerne. Det sy-

nes imidlertid ikke som om IGFBP-3 frembød nogle fordele fremfor de kendte blodprøver, der bruges til at følge den kroniske infektion.

De ret beskedne ændringer i vækstfaktorerne i relation til infektionen kan formentlig skyldes, at patienterne behandles forebyggende hver tredje måned, netop for at undgå at de mellem kurene bliver meget syge. Det kan midlertid også skyldes at mange patienter får forbigående påvirkning af leverfunktionen under en antibiotikakur, idet begge vækstfaktorerne hovedsageligt dannes i leveren.

Væksthormon status hos voksne patienter med CF: Til slut blev den spontane og den stimulerede væksthormonudskillelse målt. Væksthormon dannes i bølger døgnnet igennem, og en enkelt blodprøve kan derfor ikke bruges til, at afgøre om dannelsen af væksthormon er normal. Både den spontane og den stimulerede væksthormonudskillelse var normal hos CF-patienter sammenlignet med raske kontrolpersoner. Tidligere undersøgelser har vist at høje koncentrationer af væksthormon øger tendensen til sukkersyge. Det blev derfor også undersøgt,

om der var forskel i udskillelsen af væksthormon hos CF-patienter med sukkersyge sammenlignet med CF-patienter med normal sukkerbalance. Der var ingen forskel i udskillelsen af væksthormon hos patienter med sukkersyge sammenlignet med patienter uden sukkersyge. Teorien om at væksthormon kunne være en medvirkende årsag til udviklingen af sukkersyge hos CF-patienter måtte derfor forkastes.

Hos andre sygdomsgrupper er det vist at lave koncentrationer af IGF-I og IGFBP-3 falder sammen med en øget koncentration af væksthormon. Dette synes ikke at være tilfældet hos CF-patienter, hvorfor de må formodes at have en vis form for resistens eller modstandsdygtighed overfor det væksthormon som findes. Det kunne imidlertid også hænge sammen med andre forhold som en forstyrrelse i hypofysens funktion.

Dette studie har besvaret en række spørgsmål om hormonernes funktion i relation til vækst og udvikling hos patienter med CF. Der er imidlertid stadig uafklarede spørgsmål, som må undersøges nærmere, før det kan afgøres, hvorvidt udvalgte

CF-patienter kunne have gavn af behandling med væksthormon, vækstfaktorer eller kønshormoner.

Studiet har åbnet et nyt perspektiv i behandlingen af cystisk fibrose. Vækst og udvikling har tidligere spillet en underordnet rolle i forhold til andre truende sygdomsmanifestationer. I takt med den forbedrede behandling og overlevelse bliver vækst og udvikling imidlertid en vigtigere del af CF-patienternes liv. Ikke mindst i relation til de seneste års udvikling i CF-patienternes mulighed for at blive forældre, er normal vækst og udvikling selsagt en forudsætning. I forsøget på at forbedre CF-patienternes liv må behandlingen derfor i fremtiden også rette sig mod at forbedre vækst og udvikling.

Til sidst vil jeg gerne takke alle de patienter og forældre, som ved beredvilligt at deltage i mine studier har gjort det muligt at lave alle disse undersøgelser. Jeg håber, at dette resume vil give et indblik i, hvad studierne foreløbig har ført til. Der ligger mange data endnu, som efterhånden vil komme i trykken.

*Med venlig hilsen
Eva Mosfeldt Laursen*

Ferierejser • Forretningsrejser Individuelle rejser...



Gamle traditioner/moderne principper.
Over 40 års erfaring. Stiftet november 1957.
Autoriseret agent for SAS • DSB • Lufthansa •
Maersk Air m.fl. samt agent for stort set alle
transportsekskaber og rejsearrangører.

VIBORG REJSEBUREAU ApS
Dumpen 23 . 8800 Viborg . Tlf. 8662 4311



22nd European Cystic Fibrosis Conference, Berlin, 13-19 June 1998



AF BEATE BEJLEGAARD

Berlin 98 var min første CF-kongres, hvor jeg deltog som absolut passiv lytten-de.

I 1982 var jeg med til at stifte IACFA, som står for International Association of Cystic Fibrosis Adults, og som eksisterer i bedste velgående i dag. Jeg må så også i den forbindelse hellere nævne, at jeg ikke siden har beskæftiget mig med noget foreningsarbejde i CF-regi. Jeg har nemlig haft travlt med at leve et såkaldt 'normalt' liv, eller så normalt, som det nu kan blive, når man tilfældigvis har 'vundet' CF i lotteriet!

For at forklare hvordan jeg havnede i Berlin, synes jeg lige, jeg vil give jer læsere en meget kort opsummering af de sidste par år af mit liv. Jeg holdt op med mit job som stewardesse i SAS i midten af 95, og de af jer, der har været ude at flyve, har sikkert en svag fornemmelse af, at det er et job, hvor man møder mange mennesker. Så da jeg pludselig ikke længere var i stand til at passe mit job mere

(de forbandede pseudomonas), og jeg samtidig var flyttet over på heden i det sorte Jylland, stod jeg jo overfor lidt af en revurdering af mit liv. Det er så her Hanne (you know who) kommer ind i billedet. Jeg meldte mig nemlig frivilligt under fanerne, og for at gøre en meget lang historie kort, blev jeg inviteret med til Berlin mod at grifle et par linier til jer kære læsere.

Den første artikel her bliver nok mest en personlig anskuelse af sådan en konference og måske en smule generel. Først og fremmest var det en utrolig oplevelse at se så mange mennesker, som var så engagerede i CF. Man følte virkelig, at det her var altså noget, alle de her mennesker brændte for. Det er jo en meget blandet forsamling på sådan en konference: Der er alle typer behandlere, og selvfølgelig sælgere fra forskellige firmaer med alle mulige remedier til behandling af CF, og sidst men ikke mindst vores alle sammens kære medicinalleverandører.

Der er to meget vigtige ting på en konference, dine øjne og dine ører. Man modtager simpelthen så mange informationer på så kort tid. Det er bare at vælge, og det kan godt være en smule svært. I hvert fald som patient, og når man ikke ved ret meget mere end en almindelig gennemsnitsdansker om de mere videnskabelige ting. En ting fin-

der man dog hurtigt ud af. Vores eget - for nu at bruge et engelsk udtryk - 'Care Team' dvs. vores læger og vores forskere, har en meget stor stjerne i det internationale forum. Og tak for det! Jeg blev i hvert fald meget glad for, at jeg blev født i Danmark, når det skulle være med CF.

En konference består jo af mange ting. Den består blandt andet også af en meget stor posterudstilling. Disse posters går ud på, at en masse læger og forskere fremlægger deres resultater på store plakater. Derudfra kan man så gå ind og vælge at læse det, der har ens særlige interesse. Jeg må desværre nok tilstå, at det nåede jeg ikke, men I vil alligevel få en opsummering af dem på et senere tidspunkt, da flere af vores egne havde deres posters med - og dem vil jeg tage et kig på ved en senere lejlighed.

Så er det jo også sådan, at der er en del socialt samvær på sådan en konference. Man kan vel roligt sige, at det er der, man får snakket med de mennesker, man ellers ikke får snakket så meget med. Som jeg umiddelbart kan vurdere det, er det en næsten lige så stor del af disse her arrangementer som de mere videnskabelige forelæsninger. Folk mødes efter lange arbejdsdage og får måske vendt nogle emner, som der ikke er tid til i det daglige. Man hygger sig og slapper omsider lidt af efter måneder eller måske år, hvor man har slidt for at blive færdig med sin fremlæggelse.

For mit eget vedkommende kan jeg kun sige, at det var

dejligt at opleve vores behandlere fra den mere sociale og private side. En anden ting, som jeg i hvert fald fik med mig hjem fra Berlin, var en større forståelse for vores lægers nogle gange emsige ideer om vores behandling, og i høj grad en større respekt for den samme 'emsige' behandling. Jeg kan endnu engang konkludere, at jeg er glad for at være født i Danmark.

Som afsluttende bemærkning for denne gang vil jeg da lige nævne, at jeg synes, vi skal være rigtigt stolte af Niels Høiby, for han modtog nemlig en meget fin hæderspris for det store stykke arbejde, han har gjort og til stadihed gør for forskningen for CF. Prisen, Niels Høiby fik, (hvis man kan kalde den sådan, for der fulgte hverken penge eller medaljer med) indebar æren af at holde et stort medicinsk foredrag med betegnelsen 'The Joseph Levy Memorial Lecture'.

Jeg kan sige så meget, at det var et meget spændende og for mit vedkommende forholdsvis forståeligt foredrag. Jeg vil på et senere tidspunkt fortælle lidt mere om det og de andre præsentationer.

En smule tysk historie og sightseeing blev det også til, så alt i alt var det en meget spændende og lærerig tur. Det var også aldeles skønt at opleve så mange mennesker, som virkelig kæmper med hele deres hjerte og alle deres evner med en så stor entusiasme for OS!

P.S. Se eksempler på lægernes fremlæggelser i abstract form på Internet:

www.cf-dk.org/forskning



CF-Julemarkedet satte ny rekord



CYSTISK FIBROSE 3:98

I de senere år er vi steget støt i omsætning, - hvem husker ikke begejstringen, da vi i 1994s rundede de 100.000 kr. i salg. Men dette års fremgang havde vi ikke regnet med: 16% steg julemarkedsoomsætningen under 2 forrygende dage fredag-lørdag 27-28. november.

Som før var Helligåndshuset på Strøget i København en hyggelig ramme om julemarkedet med de mange boder og en stor

café. Glæden var stor fredag aften, da optællingen af dagens salg viste 65.000 kr. - og endnu større var begejstringen lørdag aften, da 2.dagens indbragte 67.000 kr. Totalomsætning **132.000 kr.** - 18.000 kr. mere end året før. Vi har endnu ikke fået alle udgifter på plads, men der bliver et flot overskud til CF-bekæmpelsen. En stor tak til alle, som med gaver og praktisk arbejde bidrog til denne succes.

At rejse

- skriver H.C. Andersen, og han har vel delvis ret i sin påstand. For vores familie har det at rejse, det at få fælles oplevelser, det at være sammen på en anden måde, altid været noget vi har sat stor pris på og som vi derfor har prioriteret højt.

Familien består af 2 børn, Lisbeth på 10 år og Henrik (CF) på 8 år, og af 2 voksne, Lis og Hans.

Da vi i 1990 fik at vide, at Henrik var CF'er, medførte det en del ændringer i familiens liv, og vi var blandt andet helt sikre på, at alt det med at rejse ud i verden i ferier, var et afsluttet kapitel, men vi tog heldigvis fejl. Allerede da Henrik var 1 år gammel var vi på vores første udenlandstur af én uges varighed, og da det gik fint er det herefter gået slag i slag.

I 1996 søgte begge voksne forældreorlov. Vi rejste dengang først 1 måned til Tyrkiet og efter 1 uge i Danmark med kontrol på Kommunehospitalet i Århus, rejste vi så i de næste 5 uger rundt i Italien og Frankrig med campingvogn.

I efteråret 1997 begyndte rejsefeberen igen at melde sig. Vores umiddelbare drøm var at rejse til Thailand,

men da vi var betænkelige ved infektionsfaren og samtidig havde hørt om problemer med at tegne rejseforsikring

for CF'ere, var vi ret overbeviste om, at en sådan rejse ikke ville være mulig. Alligevel kom vi under et kontrolbesøg på Skejby til at nævne vores rejsedrøm, sam-

en sådan tur og at det derfor måtte forblive ved drømmen. Det var Oluf Schiøtz heldigvis ikke enig med os i. Han mente derimod, at Henrik's CF forløber så positivt, at det

vores sunde fornuft undervejs.

Så fik vi ellers travlt!

De næste måneder gik med at skaffe flybilletter, ordne de voksnes frihed, undersøge ang. vaccinationer, læse rejsebøger, og ikke mindst med at undersøge ang. rejseforsikringer, da vi stadig var usikre på om vi kunne få en forsikring på Henrik. Det viste sig heldigvis ikke at være noget problem. Hos Europæiske Rejseforsikring ønskede man en erklæring fra den behandlende læge ang. Henrik's sundhedstilstand. Få dage efter at de havde fået den ønskede erklæring, modtog vi så et tilsagn om rejseforsikring til hele familien, forudsat at der ikke skete væsentlige ændringer i Henrik's CF.

Med hensyn til vaccinationer valgte vi at følge Seruminstittutets anbefalinger, og vaccinationerne fik vi hos familiens praktiserende læge.

Endelig mandag d. 2. juni, 2. pinsedag, tog vi så af sted fra Sønderborg med kurs mod Bangkok. Efter et par meget overvældende dage i Bangkok rejste vi videre ud i landet. I alt nåede vi at

besøge 9 forskellige byer/øer i Thailand. Vi dykkede på korallrev, vi var på flodtur i longtail båd, vi holdt slanger, vi



tidig med at vi gjorde det klart, at vi godt vidste, at det nok ikke ville være forsvarligt at tage Henrik (CF) med på

ikke ville være nogen hindring at rejse til Thailand, hvis vi blot tog de nødvendige forholdsregler og ellers brugte

er at leve



red på elefanter, vi blev vel-signet af buddhistiske munke, vi så fantastiske templer, vi vandrede i junglen, vi kørte på 'Dødens jernbane' osv. osv. Vi så og oplevede utrolig meget og overalt mødte vi kun venlighed og hjælpsomhed.

At rejse rundt i landet gik også utroligt let. Thailand har en ret veludviklet infrastruktur, vejene er gode, busserne kører oftest til tiden, togene er rimelige præcise og endelig er der indenrigsfly til ethvert hjørne af landet. Apropos det at rejse rundt i Thailand så fik vi nogle utrolig spændende oplevelser ved at rejse med 3. klasses 'bumletog'. Her fik vi virkelig lov til

at komme tæt på thai'erne, og specielt børnene nød deres positive nysgerrighed.

Desværre måtte vi undervejs også en tur en lægen med børnene, det havde dog ingen forbindelse med Henrik's CF. At gå til lægen i Thailand som turist betyder, at man tager en tur på sygehuset, hvilket vi gjorde da både Lisbeth og Henrik havde haft feber og maveproblemer i flere dage.

På sygehuset blev vi meget overraskede både over den hygiejniske standard og over det meget kompetente personale, der mødte os, alt virkede meget professionelt. At den behandling børnene fik så også gjorde dem friske i en

fart, var helt sikkert med til at forstærke vort i forvejen positive indtryk.

Mht. Henrik's medicin og behandling under turen gik alt glat. Vi medbragte en medicintaske indeholdende alle de gængse antibiotika og sammen med Skejby havde vi lavet en aftale om i hvilken rækkefølge vi skulle bruge de forskellige præparater. Mht. inhalationer, Henrik deltog i forsøget med Pulmozyme, fik vi på Skejby udleveret et væsentlig mindre inhalationsapparat med indbygget akkumulator og vi medbragte en kogekande til rengøring af masken.

Når vi nu, 1½ måned efter at vi er kommet hjem, ser til-

bage på vores 50 dage i Thailand, har vi selvfølgelig fået mange spændende oplevelser, vi har lært en anden kultur at kende og vi har fået nye venner, men vigtigst af alt er, at vi har fået en enestående oplevelse af sammenhold i familien - vi har nydt at være sammen!

Venlig hilsen

*Henrik, Lisbeth,
Lis og Hans Gade
Sønderborg*

OBS!! Tusind tak for hjælpen til Oluf Schiøtz og det øvrige personale på Skejby.

Generalforsamlings- protokollat

Landsforeningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose

År 1998 den 2. juni afholdtes ordinær generalforsamling i Landsforeningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose i Auditorium II i Auditoriebygningen, Rigshospitalet, Blegdamsvej 9, København Ø.

Formanden, Jørgen Bardenfleth, bød velkommen, hvorefter Hanne Wendel Tybkjær udtalte mindeord om Søren Horsbøl, CF-patient og bestyrelsesmedlem, samt om foreningens tidligere forretningsfører Tom Jørgensen, som begge var afgået ved døden.

Generalforsamlingen mindedes ved stilhed Søren Horsbøl og Tom Jørgensen og de CF-patienter, som siden generalforsamlingen i 1997 var afgået ved døden.

Dagsordenen for generalforsamlingen var følgende, jfr. vedtægternes §7:

1. Valg af dirigent.
2. Bestyrelsens beretning om landsforeningens virksomhed i 1997.
3. Fremlæggelse af det reviderede årsregnskab for 1997 til godkendelse.
4. Valg af bestyrelsesmedlemmer.
5. Valg af revisor.
6. Evt. forsalg fra medlemmer og bestyrelsen.

Ad. 1:

Til dirigent valgtes enstemmigt advokat Arne Engel, der med generalforsamlingens enstemmige tilslutning konstaterede, at generalforsamlingen var lovlig og beslutningsdygtig, idet der i overensstemmelse med vedtægternes §6 over 14 dage før generalforsamlingens afholdelse var udsendt skriftelig meddelelse til medlemmerne om generalforsamlingen med angivelse af dagsordenen.

Ad. 2:

Formanden, Jørgen Bardenfleth, aflagde beretning for 1997.

Beretningen blev enstemmigt taget til efterretning af generalforsamlingen.

Ad. 3:

Foreningens årsregnskab for 1997 blev gennemgået af Hanne Wendel Tybkjær.

Resultatopgørelsen udviste et overskud på kr. 160.030,-, som bestyrelsen foreslog overført til egenkapitalen, som herefter udgør kr. 328.106,-.

På forespørgsel oplyste Hanne Wendel Tybkjær, at såvel regnskabet som formandens beretning ville blive aftrykt i CF-bladet, som

foreningen ikke havde nogen planer om at sløjfe.

Ad. 4:

I henhold til vedtægternes §10 afgik af bestyrelsens medlemmer efter tur Peter Fristrup Jensen, Christian Koch, Leila Møller, Hanne Grethe Nielsen, Svend Stenvang Pedersen og Hanne Wendel Tybkjær.

Svend Stenvang Pedersen ønskede ikke genvalg, medens de øvrige alle var villige til genvalg og foresloges genvalgt som bestyrelsesmedlemmer.

Hanne Wendel Tybkjær takkede Svend Stenvang Pedersen for hans store indsats for foreningen og i bestyrelsen. Generalforsamlingen genvalgte herefter enstemmigt de øvrige nævnte.

Ad. 5:

Revisionsfirmaet Chr. Mortensen, Statsautoriserede Revisorer, genvalgte enstemmigt som foreningens revisor.

Ad. 6:

Der forelå intet til drøftelse under dette punkt på dagsordenen.

Generalforsamlingen hævet
Som dirigent: Arne Engel