

CyStisK



Fibrose



1.99  
MAJ



CF-skilejr 1999



*Forside:*  
*CF-vinter-*  
*lejr*  
*Gressoney*  
*1999*

CF-bladets redaktion:  
Bente Beck  
Beate Bejlegaard  
Tania Pressler  
Hanne Wendel Tybkjær (ansv.)

Layout: S.C.Sejersens grafisk  
Tryk: X-press Digital A/S  
Oplag: 2.100 eksemplarer  
ISSN 0901-4500  
Eftertryk er tilladt, dog med  
angivelse af kilden.

|   |      |
|---|------|
| <b>Indhold:</b>                             | side |
| Vækstfaktorer hos<br>CF-patienter . . . . . | 3    |
| Forskningsstipendium . . . . .              | 4    |
| CF-vinterlejr<br>Gressoney 1999 . . . . .   | 6    |
| Har kænguruer<br>cystisk fibrose . . . . .  | 10   |
| Især for voksne . . . . .                   | 12   |
| Ferie-rejsetid . . . . .                    | 13   |
| CF - en biting i hverdagen                  | 14   |
| Lokalgruppe kalder . . . . .                | 15   |

## Lokalgrupper

**Lokalgruppe Nordjylland**  
har medlemmer fra Hjørring,  
Nørresundby og Aalborg.  
*Kontaktperson:*  
Judith Hansen, Hjørring,  
tlf. 9890 3366

**Lokalgruppe I**  
har medlemmer fra Århus,  
Silkeborg og Viborg.  
*Kontaktperson:*  
Didde Lysdal, Silkeborg,  
tlf. 8680 4243

**TIVOLI-gruppen**  
har medlemmer fra Sjælland med  
børn i alderen 1½ til 4 år.  
*Kontaktperson:*  
Lone Lynge, Virum,  
tlf. 4583 8280

**Lokalgrupper, som støtter  
CF-bekæmpelsen ved  
indsamlinger o.lign.:**

**Vendsyssel Lokalforening**  
Formand Poul Nielsen  
– informerer om CF

**Færøyskt Cystisk Fibrose Felag**  
Formand Gunnar Dahl Olsen  
– støtter CF-bekæmpelsen ved  
bankospil og arrangerer lokal-  
møder på Færøerne

**Lokalforeningen – Hillerød**  
Formand Søren Kennet Petersen  
– støtter CF-bekæmpelsen ved  
det årlige JAZZtelt og udgivelsen  
af CD

**Lokalgruppe 5**  
har medlemmer fra Endrup,  
Vorbasse, Vejen, Sig og Skjern.  
*Kontaktperson:*  
Susanne Vind, Skjern,  
tlf. 9735 3904

*Kontaktperson for dannelse af  
nye grupper vest for Storebælt:*  
Lotte Nørbach, Tranbjerg,  
tlf. 8629 2991

**Sjællandsgruppen**  
har medlemmer fra Sjælland med  
børn i alle aldre.  
*Kontaktperson:*  
Anne Engesgaard, Slangerup,  
tlf. 4738 2348

**Lokalgruppe København-I**  
*Kontaktperson:* Nanna Lund,  
tlf. 4447 7412

**Lokalforeningen – Fjerritslev**  
Formand Dorte V. Larsen  
– støtter CF-bekæmpelsen ved  
arrangementer

**Lokalgruppe Esbjerg-1**  
*Kontaktperson:* Kirsten Vandborg

**Lokalgruppe Esbjerg-2**  
*Kontaktperson:* Rita Nielsen

**Lokalgruppe Nørresundby-I**  
*Kontaktperson:* Jeanette Nielsen

**Lokalgruppe Rødby**  
*Kontaktperson:* Lis Sørensen

Udgivelser 1999:  
2/99: august (deadline 20/6)  
3/99: årsberetning  
4/99: okt. (deadline 30/9)

## CF-kort

motiv "Miss Barcelona"  
af Rudi Olsen

4 kort m/kuverter  
incl. forsendelse

Pris kr. 25,-



Landsforeningen til Bekæmpelse af  
**Cystisk Fibrose**

Danish Cystic Fibrosis Association  
✉ Hyrdebacken 246 ☎ +45 8667 4422  
DK 8800 Viborg Fax +45 8667 6666  
E-mail: info@cf-dk.org

**www.cf-dk.org**

GiroBank kt. nr. 6 40 43 83

Sekretariatschef: Hanne Wendel Tybkjær

# CD: JAZZTELLET



**koster 100,- kr.**  
og bestilles ved:

– send check på 100 kr. til:  
Søren Kennet Petersen  
Horsevænget 27, 1.tv.  
3400 Hillerød

– send 100 kr. pr. giro til:  
CF-foreningen  
8800 Viborg  
Giro 6 40 43 83  
noter på bagsiden:  
JAZZTELLET

## HUSK

at melde flytning  
til CF-foreningen.  
– så undgår vi  
unødvendig  
porto...

# Vækstfaktorer hos CF-patienter

- sammendrag af interview med læge Eva Mosfeldt Laursen om hendes Ph.D.-afhandling



AF BEATE BEJLEGAARD

Jeg tror, mange patienter har ventet spændt på Eva's projekt. Vi har jo alle været en del af det, og jeg tror, at mange af os måske havde håbet på, at denne gang kom de vises sten endelig frem. Men som så mange andre gange var det 'kun' endnu et skridt på vejen. Men dog et skridt, og de er alle med til at finde vejen for os.

Jeg skal prøve at opsummere Eva's afhandling, dog i stærkt forkortet udgave.

Jeg vil starte med konklusionen, som meget forenklet går ud på, at CF-patienter er en smule mindre og en smule tyndere, end man kunne forvente.

Det ser faktisk ud til at starte allerede ved fødslen, hvor fødselsvægten typisk er en smule lavere end normalt, oftest et par hundrede gram. Da væksten ofte er en god indikator for sygdom, kan man meget tidligt få et billede af patientens trivsel. Det fort-

sætter så op igennem barndommen og er især udtrykt i puberteten. Der er meget store spring i væksthastigheden, og den går typisk helt i bund lige før puberteten. Væksthastigheden kan dog også gå helt i stå, og det kan medføre, at man helt mister sit vækstpotentiale. Ydermere er puberteten typisk 1-2 år forsinket, men ved meget senere pubertet kan man dog igangsætte den ved at behandle med væksthormoner.

Derfor er det også utrolig vigtigt at være absolut optimalt behandlet, når man går ind i puberteten, da de fleste undersøgelser tyder på, at den sværeste del af ens CF-liv starter på det tidspunkt, og at

det fortsætter, til man er på den anden side af de 20 år. Så i gang med behandlingen!

Knoglealderen er også klart nedsat i forhold til raske. Det ser dog ud til at blive indhentet i puberteten, dog uden at væksten følger med. Så er det jo, at den kvikke læser siger: Jamen, hvad med væksthormoner? I Eva's undersøgelse havde CF-patienterne lige så meget væksthormon som normale. Virkning og bivirkning ved at give ekstra væksthormon er ikke klarlagte. Væksthormon kan f.eks. øge tendensen til sukkersyge. Vi kender heller ikke væksthormons indflydelse på al den anden medicin, som CF-patienter får. Så alt i alt er man

meget tilbageholdende med at give den slags præparater, da resultaterne ikke er gode nok, hvis man sammenligner med bivirkningerne. Vi har jo ikke ligefrem brug for flere komplikationer.

Det viste sig i øvrigt også, at niveauet for det mandlige kønshormon hos drengene var normalt, og igen derfor var man tilbageholdende med at give hormoner, da effekten ikke var målbar.

Fertiliteten er også nedsat, men ikke så meget som forventet. Graviditeterne går også langt bedre end forventet, og det ser heldigvis ikke ud til, at prognosen forværres pga. graviditeten. Man skal dog stadig holde sig for øje, at det er en meget stor belastning for kroppen, og man ser måske også en lille tendens til, at CF-mødre forsømmer sig selv en smule efter en fødsel. Man skal i hvert fald tænke sig gevaldigt om, inden man sætter et barn i verden som CF-forældre, og måske som CF-mor. Man er jo 'på' døgnnet rundt, og et lille barn kan jo ikke bare vente, til man får det lidt bedre.

Alt i alt et meget spændende projekt, Eva har lavet her, og nu venter vi bare spændt på, hvad det næste bliver, og hvad det her leder os til. Hvis I har flere spørgsmål til Eva's afhandling, er jeg sikker på, at hun vil gøre, hvad hun kan for at besvare spørgsmålene.

## Præsentation på kongres

Eva præsenterede senest sit arbejde på 22<sup>nd</sup> European Cystic Fibrosis Conference, Berlin, juni 1998, og jeg fik

### SECULAR CHANGES IN ANTHROPOMETRIC DATA IN PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

EM Laursen, C Koch, JH Petersen, NE Skakkebæk and J Müller

Dep. of Growth and Reproduction GR, Pediatric Clinic I, State University Hospital, Rigshospitalet and Dep. of Biostatistics, Panum Institute, Copenhagen, Denmark.

**Aim:** To study the secular changes in anthropometric data over calendar time in patients with cystic fibrosis (CF).

**Patients and methods:** Based on height and weight registrations from the medical files, growth curves were constructed in 270 Danish patients. Height, BMI, pubertal peak height velocity (PHV) and age at PHV were analysed for possible secular changes from the 1960's to the 1990's.

**Results:** We found significant changes in height over calendar time in only one of twelve age groups. BMI showed significant increase in the age groups of 10 years ( $p<0.01$ ) and 15 years ( $p<0.05$ ) in both genders and in females of 5 years ( $p=0.01$ ). PHV increased significantly over time ( $p<0.01$ ) whereas age at PHV was constant.

**Discussion and conclusion:** No significant changes in height and age at PHV over calendar time were observed most likely due to a selection bias since the oldest patients, who survived to be part of the present investigation, represented milder forms of the disease. The increase in BMI and PHV over calendar time reflected the improvement in treatment leading to a better survival and clinical status through puberty, which was of sufficient magnitude to overcome any selection bias. It remains to be established whether the growth retardation only is related to malabsorption and chronic infections or also is related to the dysfunctional cystic fibrosis transmembrane regulator protein.

der lejlighed til at stifte bekendtskab med fremgangsmåden i forbindelse med kongresfremlæggelse, som er følgende:

Forskeren indsender til kongresarrangørerne et resumé - såkaldt abstract - af sit arbejde. Som eksempler vises her de to abstracts, Eva indsendte til Berlin-kongressen. Når man indsender det, kan man ønske, om man på kongressen vil fremlægge det i skriftlig form (poster præsentation) eller evt. også i mundtlig form - i et foredrag. Det er dog ikke altid, man får det ønskede, da det jo i den sidste ende er kongressens videnskabelige komité, der bestemmer forløbet.

Papiret, hvorpå det indsendte abstract skal skrives, er fortrykt, og selve teksten må kun fylde et bestemt stykke. Øverst skal der stå de mennesker, som har været involveret i selve projektet, og derefter kommer så den aktuelle tekst. Et abstract indeholder typisk; formålet, resulta-

GH-STATUS IN ADULT PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS  
*EM Laursen, S Lanng, MH Rasmussen, C Koch, NE Skakkebæk and J Müller*  
 Dep. of Growth and Reproduction GR, Pediatric Clinic I, State University Hospital, Rigshospitalet and Dep. of Endocrinology, Hvidovre Hospital, Copenhagen, Denmark.

The aim of the present study was to investigate whether patients with cystic fibrosis (CF) are growth hormone (GH) resistant with increased GH-release and decreased concentrations of insulin-like growth factor I (IGF-I). We studied GH-status by investigating the 12-hour spontaneous GH-release during night-time, the arginine stimulated GH-release and the basal concentrations of IGF-I and IGFBP-3 in two groups of CF-patients and one control group: **1)** 10 diabetic CF-patients (5 male, 5 female, median age 25.3 years (range 17-45 years)), **2)** 10 CF-patients with normal glucose tolerance (5 male, 5 female, 25.5 years (20-31)) and **3)** 20 age- and sex-matched healthy controls (10 males, 10 females, 28.4 years (18-36)). Twelve-hour spontaneous GH profiles during night-time was estimated using a constant blood withdrawal technique with sampling every 30 min. and the Pulsar method was used for the analysis of profiles. The spontaneous GH-release, the stimulated GH-release and the basal concentrations of IGF-I and IGFBP-3 were not significantly different in diabetic CF-patients compared to CF-patients with normal glucose tolerance and the presence of diabetes mellitus could therefore not be identified as responsible for increased GH-resistance in CF-patients. Data from diabetic CF-patients were then pooled with data from CF-patients with normal glucose tolerance. No significant differences were found in the spontaneous and the stimulated GH-release in CF-patients compared to healthy controls whereas IGF-I and IGFBP-3 were significant decreased in CF-patients compared to healthy controls ( $p < 0.01$  and  $p < 0.001$ , respectively). The combination of reduced IGF-I and IGFBP-3 with normal GH-release points to a relative GH-resistance or a disturbance in the pituitary axis in patients with CF.

terne, evt. en kort diskussion og til sidst en konklusion.

Hvis arbejdet accepteres af kongressen, fremstiller forskeren en uddybende beskrivelse af sit arbejde i en 'poster', som ophænges på kongressens posterudstilling. Den pågældende forsker skal under kongressen være til stede ved sin poster i nogle definerede tidsrum for at kunne diskutere det med kolleger. Som eksempel vises på bagsiden den ene af Eva's to posters på Berlin-kongressen. Jeg vil dog sige, at det kræver en smule teknisk og medicinsk forståelse at læse disse foredrag; det kræver næsten, at man har en tolk med sig, i hvert fald når man ikke er læge eller lignende.

Det var sådan nogenlunde kort fortalt, hvad jeg fik ud af min lille snak med Eva, og jeg håber da, at jeg har fået det vigtigste med. (EML's Ph.D.-afhandling var beskrevet i CF-blad 3/98).

## Forskningsstipendium

CF-foreningen vil gerne bidrage til, at unge forskere får mulighed for at komme i gang med et projekt, de måtte have lyst og evner til. Et middel hertil er introduktionsstipendier, som typisk dækker 3 mdrs. løn. Landsforeningen har for en del år siden ved tidligere lejligheder kunnet uddele sådanne stipendier - og har set, at disse var til stor hjælp som starten på en ung læges videnskabelige løbebane.

I forbindelse med åbningen af den internationale Pseudomonas-kongres i København i marts 1999 overrakte formand Jørgen Bardenfleth et



“CF-introduktionsstipendium, skænket af Det Obelske Familiefond” på 100.000 kr. til cand. scient. Peter Østrup Jensen til at indlede projektet “Karakterisering og modulering af innate immunrespons ved *Pseudomonas aeruginosa* lungeinfektion hos cystisk fibrose patienter: En dyreeksperimentel og klinisk undersøgelse”.

Fra venstre  
 Peter Østrup Jensen  
 og Jørgen Bardenfleth.

SOLVAY ANN.

# CF-vinterlejr

## Gressoney 1999

### DELTAGERE:

JULIE, CAMILLA, DANIEL, TUE, SØREN, JENS, THOMAS, CARINA, RANNA, JANNIE, RASMUS, STEVEN, BJØRG, SANNE OG JEANETTE.

### LEDERE:

FINN, CHRISTINE, ODILE OG PETER.

AF PETER FRISTRUP JENSEN,  
FORMAND FOR LEJRUDVALGET

For 10. gang inviterede CF-foreningen til vinterlejr i uge 6 for børn uden Pseudomonas i alderen 10 til 18 år. 20 børn var på tilmeldingslisten, men på grund af infektionsmønsteret måtte de 5 melde fra, så den endelige flok bestod af 15 børn og 4 ledere.

Efter 5 år i Alpe d'Huez i Frankrig skulle vi i år prøve et nyt sted: Gressoney i Italien.

Vores sovebus var som sædvanlig Papuga, og vi blev fredag samlet op forskellige steder i Danmark. Også som noget nyt skulle vi alle gennem Jylland, så vi østdanskere fik oplevet den nye Storebæltsbro i sol og stormvej.

Busturen foregår med indtagning af guf i store mængder, walkman, video, rastepadser med toiletkøer, forsøg på nattesøvn på hårde soverækker og den store fryd lørdag morgen at vågne op til masser af sne.

Vores hotel Monboso ligger højest oppe i en sidedal til Aostadalen. Efter 28 km. hårnålesving kan vi ikke køre længere, og der ligger hotellet under det store Monte Rosa bjergmassiv.

Lørdagen går med at finde os til rette på det nye sted. Vi lejer skiudstyr, og begynderne starter med skitilvæning



Thomas spiser pasta.

hos en af DanSki's instruktører.

Monboso er et stort hotel med mange internationale gæster. Vi bor i 2- eller 3-mands værelser med gode senge, bad og TV. Morgenen starter med stort tag-selv-bord med mange lækkerier. En italiensk tjener står alvorligt og spørger, hvad vi skal drikke og trykker så på den rigtige knap på kaffemaskinen. Frokosten spiser vi på Wunderbar ved siden af hotellet. Vi får oprettet en "CF-konto", så vi kan spise frokost, når vi har lyst, og det passer med skiløbet. Vi kan få sandwich, pizza og forskellige pastaretter. Om aftenen er der spisning i hotellets store spisesal. Tjenerne synes, det er festligt at betjene vores mange børn og spørger med store øjne, om det er vores børn alle sammen. Vi får 4 retter og stort salatbord. Nogle retter vækker begejstring hos børnene, mens andre er lidt for avancerede. Et par gange bestikker vi køkkenet til at servere steak og pommes frites - det ved man, hvad er!

ski i en dyne; det sneede hele tiden, og skiløbet havde mest karakter af off piste. Men så onsdag morgen vågnede vi op til klar frost og strålende sol. Vi fik det bedst tænkelige skiløb med masser velpræpareret sne og udsigt til bjergtinder og gletsjere. Og sådan holdt vejret sig resten af ugen. Andre skisportssteder havde store problemer med for meget sne, men vi havde en perfekt uge. Vi kunne løbende underrette de bekymrede forældre om, at vi levede og havde det særdeles godt.

Torsdag var der arrangeret slalomkonkurrence for alle, der havde lyst. Det foregik på begynderbakken, hvor der var opstillet porte og blev taget tid. Vi gjorde rent bord: Rasmus var bedste barn, Steven og Christine var bedste voksne, Thomas fik præmie for den største entusiasme: "kørte over målstregen med jubel, hænderne i vejret og det hele", og Odile fik præmie for den største underholdningsværdi: "kanonstyrt i mål over selve målstregen".

For at lære det nye terræn at kende er vi alle 19 tilmeldt skiskole. Vi er fordelt på 4 hold, sammen med de andre danske gæster, efter skimmæssig dygtighed. Begynderne er med Casper; de første dage på den blå bakke i nabobyen, men derefter går det med liften op i højden til den store øvebakke. Det er utroligt, så hurtigt børnene lærer at svinge på ski og tage med lifterne op og ned.

De første dage kørte vi på



Daniel drikker cacao.



Søren i sneen.

Samme dag havde DanSki arrangeret picnic, som normalt afholdes i sneen. Men det var simpelthen for koldt

at stå stille, så vi rykkede ind i en stor kælder, hvor der var brændeild og opstillet borde med italienske lækkerier. Og chokoladefondue til dessert. Og cola ad libitum.

Dagens faste punkter er medicinsk behandling og pep-maske morgen og aften. Nogle børn er selv meget flinke til at huske det, mens det for andre stadig kommer som en stor overraskelse, at der ligger en pep-maske på hyl- den ved siden af sengen.

Lørdag er store pakkedag. Vi er ude af værelserne kl. 10, Nogle skal på den sidste skitur. Skiene skal afleveres, sandwich købes til busturen, og kl. 17 vinker vi farvel til DanSki-personalet og starter

den lange bustur mod nord. De fleste er godt trætte, så der er ikke de store problemer med at sove om natten, og i løbet af søndagen er alle hjemme igen efter endnu en dejlig skiuge.

På turen er der optaget godt 2 timers video, som i øjeblikket er ved at blive redigeret. Resultatet på ca. 45 min. vil blive solgt fra CF-sekretariatet. Der vil blive sendt besked til lejrdelegerne, når videoen er klar, og det vil blive annonceret på CF-hjemmesiden.

*Tak til alle for en god tur, Peter Fristrup Jensen*

# www.cf-dk.org

Der er sket nogle ændringer på CF-websiden. Under "CF Chat" er der nu to muligheder. Den ene er for CF-børn og -teenagere, som kan chatte med hinanden om løst og fast og udveksle hilsener og oplevelser. Den anden har vi kaldt "WebForum" og er forbeholdt CF-Voksne og -familier.

Ikonerne på forsiden har skiftet udseende, - nogle vil nok mene, at de ligner pancreas-enzymkapsler. Og der er kommet flere ikoner, nemlig "CF Ka-

lender", Råd&Vink" (f.x. rejsetips, ulykkes- og rejseforsikring m.m.) og "Infoservice".

Sidstnævnte anvendes til at bringe nyt om konferencer, møder o. lign. om emner, der

berører CF og andre sygdomme.

Nyhedslisten på webforsiden opdateres jævnligt - kig forbi og se, om der er nyt på vej.

Vi vil meget gerne have kommentarer / ris / ros / forslag fra vore medlemmer om websiden med det mål, at informationen skal opfylde så mange ønsker som overhovedet muligt. Skriv gerne til foreningen herom via "e-mail til CF" i den røde navigationsbjælke øverst på forsiden.

*bwt*

The screenshot shows the website for the Danish Cystic Fibrosis Association. The main heading is "Cystisk Fibrose" with the Danish flag. Below it, there is a "NYHEDER" (News) section with a list of articles including dates and titles like "I dag kun 6 mdr. til CF- Julemarked", "Nye links på CF-Web", "Rejseforsikring og CF", etc. On the right side, there is a "Cystisk Fibrose" logo with a "???" and a list of navigation links such as "Nye Familier", "CF Forskning", "CF Artikler", etc. On the left side, there is a "Sponsorer af CF-Web" section listing "JANSSEN-CLAG A/S" and a "CF-Foreningens" section with sub-categories like "Info-materiale", "Aktiviteter", and "Organisation".

JANNSEN-CILAG



JANNSEN-CILAG

# Har kænguruer cystisk fibrose?

*Til bedsteforældre til CF-børn fra en bedstemor til et CF-barn.*

Mit barnebarn, Amira, fik kort efter fødslen stillet diagnosen cystisk fibrose. Heldigvis er hendes forældre meget omhyggelige med hendes pasning, så hun har gennemgående været mindre syg, end små børn ellers er, og har tilbragt mange ferier i Marokko (hos hendes marokkanske bedstemor) og i Frankrig. Da hun var 5 år, var hun på en lang tur i Australien med min datter. Jeg stødte til i Sydney, og vi rejste alle 3 til Ayers Rock, Alice Springs og Darwin. Amira var vildt begejstret for Australien og kunne nærmest i dagevis fortælle sin far og bedstefar om, hvad hun havde oplevet.

På den baggrund fik jeg et "bedstemorproblem", da jeg skulle til møder i Sydney i januar 1999 og havde besluttet mig for samtidig at tage lidt vinterferie i Darwin og Alice Springs. Amira og jeg er begge helt fascinerede af den australske ørken og har tilbragt mange timer med at beundre den, finde dyrespor osv. Så jeg vaklede mellem en afslappet tur (bortset fra at jeg lider af flyskræk, hvad der er me-

get upraktisk, når man skal til Australien) og en tur med en henrykt næsten 8-årig for fuld udblæsning og med tilhørende masker, inhalationer m.v.

Særlig det at slæbe rundt på apparatur og - især - at rense masker ordentligt føltes ret uoverskueligt. Jeg besluttede derfor, at det afgørende måtte være om hun - alt andet lige - ville kunne klare sig med pepmasken i 18 dage. Min datter kontaktede Rigshospitalet, der sagde god for det.

Amira fik så at vide, at hun skulle til Australien. Jeg fik et af de smil, man elsker at kunne fremkalde.

Kort før jul var alt på plads. Hoteller var reserveret, billetterne var i hus og min kusine i Sydney, der kun taler engelsk, hvad Amira ikke gør, men kender Amira, havde lovet at passe hende, mens jeg havde møder. Hun fik på det tidspunkt medicin mod pseudomonas, men har det ikke kronisk. Den 21/12 1998 havde jeg hende til almindelig undersøgelse på Rigshospitalet (så jeg selv kunne stille eventuelle dumme spørgsmål

og få engelske toldpapirer). Min datter havde samme morgen igen fået bekræftet, at Amira kunne undvære inhalationer på turen. Der var sendt sug ind nogle dage før, men der var endnu ikke svar. Vi fortsatte med juletog og Tivoli og derefter hjem til hende for at spise middag.

I mellemtiden havde hendes forældre fået at vide, at man ikke havde fået bugt med hendes pseudomonas, og at hun skulle indlægges til intravenøs intensiv pseudomonas-behandling i 14 dage og derefter viderebehandles med colistin-inhalationer om dagen i et halvt år. Det eneste positive, der kunne siges om situationen, var, at den intensive behandling ville slutte, dagen før vi skulle rejse.

Det er for en CF-bedstemor



som for CF-forældre: Planlægning er altid "alt andet lige". Så vi planlagde om. Heldigvis har min datter og svigersøn et lille genopladeligt inhalationsapparat (sidst rejste vi med et lånt monstrum, der var en meget uhandy håndbagage). Over et for os alle tiltrængt glas vin stablede vi op (prøvemæssigt til ca. 10 af de



*Den røde ørken i Alice Springs*

18 dage), hvad jeg skulle have med som yderligere håndbagage. Det begyndte betænkeligt at ligne noget, hvor man kunne komme i Guinness rekordbog.

Da vi altid har haft den gyldne regel i familien, at når man havde aftalt noget med børn, så måtte vejr, vind, lettere sygdomme m.v. ikke forhindre gennemførelsen, drog jeg næste dag ud for at købe en ekstra håndbagentaske i en facon, der var specielt velegnet til at stuve medicin, saltvand, inhalationsapparat m.v., samt en letvægtsrygsæk (vi forventede 40-45 graders varme), hvor jeg kunne medbringe udstyr på dagture.

Min datter lovede at sørge for engangsmasker nok til hele turen (omhyggelig rengøring af masker er klart det punkt, der kan bekymre én mest, når man rejser rundt; et ekstra bjerg håndbagage er langt at foretrække), - og at kombinere julebesøget med at jeg fik lejlighed til at genopfriske mine kundskaber med hensyn til at bruge kanyle til blanding af medicin.

Så er det, man læner sig tilbage og spørger sig selv, hvordan møder i Sydney kan udvikle sig til sådan et gedomarked. Og svaret er selvfølgelig det meget enkle, at man er håbløst vild med sit barnebarn, og at det besvær, der unægtelig er forbundet med cystisk fibrose, ikke mindst i perioder med masker til tre gange inhalation om dagen, er småting i forhold til ungens begejstring.

Vi holdt vejret til dagen før afrejsen, hvor Amira blev udskrevet og Rigshospitalet heldigvis fortsat sagde god for turen og meddelte, at to inhalationer om dagen var nok. Jeg pakkede vores 4 stk. håndbagage og 2 kufferter og trænede i at gå med 3 stk. tung håndbagage, som om de intet vejede. Alt udstyr og medicin (inkl. en samling af me-

*Samlingen af bamser  
- godt halvvejs gennem turen*



dicin til, hvad hun kunne finde på at få undervejs, og en seddel fra min datter om, under hvilke nærmere omstændigheder jeg skulle give hvilke doser hvornår) var håndbagage - plus 5 liter vand til Bangkok for at være på den sikre side. Desuden lavede jeg en slags "idiotdoserseddel for bedste-mødre", hvor hver pille og maske var skrevet op pr. dag klar til at blive krydset af, og købte en pille-doseringsæske til tasken. Jeg undgik på den måde at skulle tænke over, om jeg havde husket alt.

Vi spiste middag sammen i lufthavnen og vinkede derefter farvel til min mand og datter og svigersøn. Jeg briefede ved indcheckning om, at min håndbagage var læsset med medicin og sprøjter. Denne briefing fortsatte jeg med ved hver indcheckning og til tolden på min vej ud af lufthavne. Alle var meget forstående, når jeg slog ud med armen mod mit smukke barnebarn, der så upassende sund ud, og forklarede, at det var til hende. Jeg fik ikke brug for Rigshospitalets seddel om, at det var livsvigtig medicin.

Amira havde små hektiske røde kinder af forventning - troede jeg. Da vi nåede Bangkok sidst på eftermiddagen dagen efter, havde hun røde pletter overalt, og næste dag var de smeltet sammen. Jeg smurte med koncentreret aloe vera, så det ikke kløede, og begyndte at planlægge, om vi ved ankomst til Darwin

dagen efter kl. 04.30 skulle finde et hospital eller hotellet først. Foreløbig så vi på templer i Bangkok og sejlede på floden og havde en herlig dag. Under middagen underholdt vi os med at slå myg ihjel, før de stak. Amira vandt (flest myg). Derefter pyntede vi værelset med blomster i de små medicinflasker.

Ved afrejsen fra Bangkok var der næsten intet udslet, og ved ankomsten til Darwin var Amira klar til at erobre Australien uden hospitalsbesøg som indledning. I Darwin hyggede vi rundt, var på krokodilletur, shoppede og badede (og blev lidt skoldede trods faktor 20 flere gange om dagen). Og spiste. Amira valgte de fleste gange uden tøven de dyreste retter alle steder i Australien, men hun spiste dem normalt op, selv om vi trods forslag om børneportioner valgte voksenportioner. Ud over de vante ting - især kylling, blæksprutter og kinamad - fik vi masser af kænguru, buffalo, emu, krokodille og barramundi (en stor australsk fisk).

Da vi få dage efter fløj fra



*Thailand.*

Darwin til Alice Springs, var Amira allerede lysebrun og med fylde i kinderne. De hårde 14 dage før afrejsen var allerede glemt.

I Alice Springs gik vi ture i ørkenen, besøgte den nye ørkenpark, besøgte kameler og kænguruer - og shoppede, badede og spiste. Vi havde 40-43 grader og nød det. Desuden besøgte vi aborigines og købte også aboriginalmalerier. Jeg samler selv på dem, men det kære barn - der fik sit første, da hun var 5 år - samler altså også på dem. Vi endte med 7 malerier (og overvægt), for hendes forældre holder også meget af dem. Da enhver gang shopping endte med endnu et eller to australske tøjdyr, blev min håndbagage aldrig mindre. Amira blev dybt rystet over mit forsøg på at foreslå, at dyrene blev transporteret i kuffert!

I Sydney var Amira med til

det ene møde, der varede hele dagen. Hun malede og spillede computerspil på et kontor, hvor de af mine kolleger, der ikke deltog i mødet, nærmest kappedes om at passe hende. Ved de næste møder blev hun passet - ved stranden - af min kusine, og det gik helt fint. Derefter havde vi tid til en lang dag i en wild life park (hvor ikke mindst koalaer og kænguruer blev nusset i timevis) med familien, til at besøge den kinesiske have og shoppe en sidste gang, samtidig med at Sydney blev nærmest oversvømmet af tung sommerregn, før vi fløj til Singapore. Forinden havde jeg tilbragt ½ time med at tørre Amiras rejsesko med en hårtørrer. Mættet af oplevelser valgte vi at tilbringe størstedelen af tiden i Singapore i swimming-poolen.

Endnu en lang flyvetur før vi nåede København, hvor

Amira (og jeg) henrykt konstaterede, at hendes forældre og hendes bedstefar stod og hoppede med flag.

Vi var heldige. Alt forløb planmæssigt, der blev ikke brug for ekstra medicin, og hun har nu klaret 2½ vintermåned uden. Vi havde en pragtfuld tur og nød meget, at vi havde så god tid sammen. Og min "idiot-doserseddel for bedstemødre" plus fælles planlægning omkring pepmaske og inhalationer gjorde, at vi klarede 18 dages rejse, uden at jeg oplevede det som andet end en hyggelig tur sammen.

Jeg er nu også sikker på, at det havde været en fin tur, selv om vi havde fået brug for mere medicin, læger eller hospitaler. Vi lod være med at reservere udflugter før dagen før, så vi ikke var bundet af planlægning, hvis vi fik problemer. Men da vi ikke fik problemer, fik vi heller aldrig

talt med de læger, der kunne have besvaret spørgsmålet: Har kænguruer cystisk fibrose? Vi bliver nok nødt til at tage til Australien igen for at få svaret.

Baggrunden for at skrive om vores tur, selv om det er en skitseret beskrivelse, for andres ture er aldrig så interessante som ens egne, er at delagtiggøre andre CF-bedsteforældre i, at også vores børnebørn er til at "tage under armen" på en tur ud i verden. Og deres forældre har, trods savn af barn eller børn, faktisk også godt af at være lidt alene, for med et CF-barn er der aldrig en dag, hvor man kan forsømme ungen lidt til fordel for sig selv. Og det er så hyggeligt, at jeg allerede er begyndt at overveje, hvornår jeg næste gang har møder, der kan kombineres med lidt ferie og et medbragt barnebarn.

Ulla Høg



# LEGOLAND.

## B I L L U N D

*CF-patienterne er blandt de grupper, som Legoland hvert år inviterer til Handicapdag i Legoland Parken, og vi har modtaget følgende invitation:*

Vi har hermed fornøjelsen at invitere til

## HANDICAPDAG I LEGOLAND PARKEN

**fredag den 24. og lørdag den 25. september 1999.**

Invitationen omfatter gratis entre/fri adgang til aktiviteterne (dog med undtagelse af Trafikskolen) på ovennævnte dage, og tilbuddet gælder for max. 1 medhjælper/ledsager pr. handicapet.

Lørdag den 25. september vil der være underholdning på friluftsscenen med LEGOLAND Garden og Tørfisk. Legoland parken er begge dage åben fra kl. 10.00 - 20.00.

Vi glæder os til at byde jer velkommen.

Med venlig hilsen  
LEGOLAND A/S




## CF-voksne efterlyses

To voksne CF'ere (Per - 26 år fra Fyn og Jørgen - 29 år fra Sjælland) har henvendt sig til sekretariatet og bedt om hjælp til at komme i forbindelse med andre voksne. Disse to er nu i kontakt med hinanden, men vil gerne have udvidet bekendtskabskredsen af voksne CF'ere, da de begge har ret kort tids erfaring med CF. De er nemlig diagnosticeret i voksenalderen, og da de ikke har pseudomonas, kommer de i ambulatoriet på dage, hvor der overvejende er børn. Men

som Per sagde: "Man bliver jo ikke smittet med pseudomonas ved at kommunikere via Internet eller telefon."

Per's og Jørgen's efterlysning kan læses på CF-websiden: [www.cf-dk.org](http://www.cf-dk.org), klik "CF Chat" og "CF WebForum".

De kan også kontaktes på flg. mailadresser:

(Per)  
[bfm1365@vip.cybercity.dk](mailto:bfm1365@vip.cybercity.dk)  
(Jørgen)  
[jsdata@post11.tele.dk](mailto:jsdata@post11.tele.dk)



# Ferie-rejsetid



## CF kalender 1999

### CF og rejseforsikring

Vi har senest talt med Europæiske Rejseforsikring om CF-forhold den 19. maj 1999 og har bl.a. fået opdateret navne på kontaktpersoner: Servicecentret, Anne Hendil og Eskild Rønne, tlf. 3327 8313

Tidligere var kravet, at man (med gult sygesikringsbevis) blot før afrejse skulle sikre sig, at behandlende hospital var indforstået med, at rejsen blev foretaget. Dette skete ved, at hospitalet i patientens journal noterede, at man var vidende om den forestående rejse, dens sted og varighed, og at hospitalet ikke ventede, at der vil blive tale om særligt behandlingsbehov i perioden.

Ved den nugældende bestemmelse er en kronisk syg person forsikret, hvis man **ikke** har været på hospital og **ikke** har fået ændret medicin etc. i 2 mdr. **før** afrejse.

Dette er jo stik imod CF-behandlingsprincipper, hvor man tilskyndes til at være kontrolleret/behandlet umiddelbart før afrejse. Europæiske Rejseforsikring er da også opmærksom herpå og mener ikke at have oplevet, at CF-patienter har haft problemer med at tegne rejseforsikring. Men det er altså nødvendigt at tegne rejseforsikring for at være dækket under rejsen, og efter samråd med Europæiske Rejseforsikring anbefaler vi følgende fremgangsmåde:

- **CF-patienten informerer behandlende center** om rejseplanerne, herunder tidspunkt og varighed, og **CF-centret noterer i journalen**, at man er underrettet om rejsen og ikke forventer et særligt behandlingsbehov i rejseperioden.

- **CF-patienten ansøger herefter om udstedelse af rejseforsikring** og gør opmærksom på, at behandlende center er underrettet om rejsen.

Det skal tilføjes, at CF-foreningen endnu ikke har oplevet/hørt om problemer med tegning af rejseforsikring - eller med at opnå dækning, hvis uheld er ude.

**Husk toldpapirer:** Vi anbefaler, at man på rejsen medbringer en erklæring udskrevet af behandlende CF-center, hvori centret anfører, at vedkommende lider af cystisk fibrose og er i behandling med medikamenter, som noteres i erklæringen. Herved kan man forhindre, at der opstår problemer med toldvæsenet, som således klart kan se, hvorfor den pågældende medbringer medicin, og hvad det skal anvendes til. Ved rejser udover de nordiske lande bør erklæringen være udfærdiget på engelsk, og den bør være af nyere dato - i overensstemmelse med rejsetidspunktet.

### USA-pumpe kan lånes

Du kan låne en handy inhalationspumpe hos CF-foreningen (først til mølle...), hvis rejsen går til USA. Det er en Medic-Aid-pumpe, model Free Lite II, som er forsynet med adaptor og stik passende til amerikanske forhold, og du skal blot medbringe eget mundstykke/kamre. Pumpen er pakket i en nylontaske m/skulderrem (18x15x12 cm) og vejer 2,5 kg.

### Salt og solcreme

Husk ekstra salt, når det er varm dansk sommer, på rejser til syden, eller ved høj aktivitet og evt. ved feber. Spørg på dit CF-center om, hvor meget salt du bør tage og hvornår.

Husk også solcreme med høj faktor, når du får Ciproxin, Tarivid (Ofloxacin) eller Vibramycin. Husk også creme på næsen, hænderne og overkanten af ørene, og solen skinner både sommer og vinter.

*bwt*

9/6-12/6

23rd European Cystic Fibrosis Conference, Haag, Holland

5/7-9/7

CF-foreningens sekretariat er ferielukket

2/9-5/9

Hillerød-foreningens JAZZTELT Kræmmermarkedet

17/9-19/9

CF-NORDEN, møde i Oslo

24/9-25/9

Handicapdag i LEGOLAND PARKEN

7/10-10/10

The Thirteenth Annual North American Cystic Fibrosis Conference, Seattle, Washington, USA

12-14/11

CF-familiekursus, Faaborg

26-27/11

CF-julemarked i Helligåndshuset, Strøget, København. (Opbygning 25/11)

## 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 transportselskaber og rejsearrangører.

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

# CF – en biting i hverdagen

Nicholas blev født den 25. november 1996, lige til tiden, av, hvor det gjorde ondt, han var helt perfekt, og hvor var vi glade. Vi fik ringet til de stolte bedsteforældre og til alle dem, der havde fået sig sneget på telefonlisten. Nicholas var en flot dreng, 3.350 gr. og hele 54 cm lang.

På barselsgangen gik det hele, som det jo nu gør, når man er førstegangsfødende. Amningen var ikke noget problem, men han blev ved med at gylpe/kaste op. Ganske normalt blev der sagt. "Han har nok bare slugt lidt for meget fostervand.....". Det mente jeg nu ikke, men hvad vidste jeg? På 3. dagen havde han endnu ikke haft den obligatoriske første afføring, og det var ikke godt. En læge blev tilkaldt for at undersøge, om der skulle være noget galt. Inden for den næste halve time faldt vores lille nye perfekte verden fra hinanden. Det vidste sig, at Nicholas havde tarmstopp. Vi blev overflyttet fra Hvidovre Hospital til Rigshospitalet, neonantal-afdelingen.

Nicholas lå nu med slanger, sonde, drop og en masse ledninger, der førte til diverse maskiner, der sagde forfærdelig mange lyde. Hvis det ikke var for den enorme mængde ro og venlighed kombineret med en dygtighed, der blev udvist af personalet, var vi løbet vores vej. Om eftermiddagen blev Nicholas kørt til operation, og den varede 3-4 timer. Nina, som opererede Nicholas, kom til os efter operationen og forklarede, at Nicholas havde fået stomi (pose på maven), tarmen var blevet rensset for cementlignende afføring, og han havde det godt.

Nicholas var blevet opere-



ret en onsdag, og vi ventede nu på en diagnose. Der var blevet taget en prøve fra tarmen, som ville give en diagnose. Den kom om fredagen. "Jeres søn har cystisk fibrose." Det var Nina, der fortalte det, og jeg glemmer aldrig de næste ord "få fat i Annelise og Christian og sig, vi har en schæfer her". Der gik lang tid, før jeg forstod, at der blev sagt CF'er og ikke et hundeanavn!

CF'er, der er hvad vores søn er blevet..... Min mand, Thomas, var hurtigt på biblioteket for at finde alt om cystisk fibrose. Det var ikke særligt opløftende eller rettere sagt, meget fortvivlende. Materialet var bestemt ikke up-to-date.

Senere på dagen skulle vi mødes med personalet fra CF-ambulatoriet. Det blev Annelise og Tania, der skulle redde vores verden. De to mennesker var bare de dejlig-

ste mennesker, der var blevet sat på denne jord. De havde svar på alt, hvad vi spurgte om, og hvad der var bedst af det hele var, at de sagde, at alt nok

skulle blive OK igen. Og det var vi ikke i tvivl om, for de vidste, hvad det hele drejede sig om. Når jeg tænker tilbage på den samtale, tror jeg faktisk, vi gik derfra med en form for *jeg ved noget, I andre ikke ved*-stolthed, hvis der er noget, der hedder det.

Vi havde jo fået svar på en masse, og derved opstod der jo også en masse nye spørgsmål. Og i den kommende måned, hvor vi var indlagt, var der aldrig problemer med at få svar. TAK.

Nicholas havde jo fået stomi, og den skulle han beholde, indtil der var god gang i maven. I de første par døgn efter operationen måtte han ikke få noget at spise, så han fik maden pr. drop. Den næste måneds tid gik med at

få hans mave/tarmsystem til at fungere igen. Det var den skønneste følelse den dag, jeg fik ham fri af alle slanger osv. og fik lov til at amme ham som et normalt barn.

Vi blev udskrevet lige før jul, og det var dejligt, for nu var vi efterhånden meget trætte af alt og alle omkring os. Vi ville bare være os, en lille normal familie.

Det blev efterhånden hverdag for os. Nicholas fik sin maske morgen og aften efterfulgt af et par minutters pepning. Jeg ammede ham, og i den forbindelse fik han også enzymer. Nicholas gjorde, som han skulle, han tog godt på, og der var faktisk ingen problemer.

Da vi var godt i gang med sommeren, gik alt galt. Nicholas fik tarmstopp og efter forsøg på udrensning osv. blev han opereret og fik igen stomi. Den sommer blev vi på Rigshospitalet. Det var som om, at alt, der kunne gå galt, skulle gå galt. Men skidt skal det være, før det bliver godt igen, og september kom, og vi kom hjem.

Siden den sommer har der kun været "små trusler" om maveproblemer, altså ingen knæk på tarmen og kun prop- per i den, som en god omgang mucomyst kunne klare.

I hele forløbet og også nu er der jo en pokkers medicin at holde styr på. I perioder kun lidt og perioder meget. Vor fornemmelse er, at vinteren er en tid, hvor man ofte er på apoteket. Man lærer en del kneb for at få barnet til at indtage de forskellige mediciner. Engang imellem er det til at blive vanvittig af. Så spytter han det ud, eller vil ikke åbne munden, eller så er han ved at brække sig af det. Og så er der de dage, hvor han vil



Nicholas masker, juli 1997.

have mere medicin, og når man så siger nej, er der meget sure miner... Det er ikke altid let, og trods alle de gode in-

formationer man får om, hvor vigtigt det er, at han får sin medicin, er der dage, hvor jeg føler, at jeg forgifter ham. Men det gør jeg jo ikke.

Støtte af al mulig slags higer man jo efter, når ens verden falder fra hinanden. Gang på gang prøver man at få lidt opmærksomhed eller en eller anden form for feedback fra familie eller venner. Lidt trøstende ord med på vejen om, at det skal nok gå osv. Til tider er det lige de rette ord, der trøster en, men andre gange har man løst til at sige noget helt forfærdeligt tilbage, for hvad ved disse mennesker om frygt og uoverskuelige problemer. Men som Thomas en dag sagde, "du kan ikke forvente at andre, som ikke er i samme situation, skal kunne føle det samme, som vi føler, og det er kun godt." Meget ligetil, men der er tider, som kan være svære at komme igennem. Men som tiden går bliver alt så normalt igen, som det nu

kan være, når man har fået barn. Medicinen bliver vane... lige før, at alle til bords får enzymer!!!

Masketid bliver til en hyggestund eller tiden, hvor mor her får ro til at smutte under bruseren. Ja, Nicholas masker selv og har gjort dette, siden han var 8 mdr. Glider masken ned, siger han "hov, hov" og retter den selv til. Men det at peppe er ikke altid lige sagen, dvs. faktisk slet ikke sagen. Lidt af et pinligt punkt på tjeklisten inde på ambulatoriet, men så kan han så meget andet, fx vokse ud af sit tøj. Nicholas er et hoved højere end hans jævnaldrende, og det er vi meget stolte over.

En af de mest herlige bemærkninger, som vi har fået med os på vejen, kom fra Christian Koch: "med tiden skal CF bare være en biting i hverdagen" og det er den ved at være for os..... næsten.

Kærlig hilsen  
Charlotte Westi



Kreta, august 1998.  
Nicholas i højt humør på skuldrene af sin far, Thomas.



## Lokalgruppe kalder

Lokalgruppe København-1 har ligget stille et godt stykke tid. Eller sagt på en anden måde; vi to par, der kom til møderne, ses ofte, men der var tilsyneladende ikke rigtigt andre, der på det tidspunkt havde tid, lyst eller lejlighed til at mødes. Man kan derfor sige, at vi er endt som en lille eksklusiv lukket klub! Men nu synes vi, at det er tid til at prøve igen - dels er der kommet mange nye familier (velkommen til jer) og dels har nogle af jer "gamle" familier måske lyst igen nu, da der

er gået så lang tid.

Hvad skal vi så lave i lokalgruppen? Tja, det er jo helt op til os selv - vi kan mødes og snakke sammen over en bid medbragt mad uden børnene eller holde kaffeslabberas i haven med børnene. Det kan vi finde ud af hen ad vejen. Og dét med navnet København 1 skal ikke tages bogstaveligt (jeg tror, det er noget, Hanne har fundet på i mangel af bedre), for vi bor i henholdsvis Værløse og Hvalsø nu. Så alle sjællændere skal være velkomne!

Vi vil derfor bede alle jer, der kommer på Riget, være opmærksomme på opslags-tavlerne i den kommende tid, for vi vil snart invitere til en lille forældre-kom-sammen, hvor vi håber, at der vil være mange, der har lyst til at komme.

Derfor på snarligt gensyn!

Bettina Pedersen  
(46 40 74 49)  
og Nanna Lund  
(44 47 74 12)

## GROWTH HORMONE STATUS IN ADULT PATIENTS WITH CYSTIC FIBROSIS

\*EM Laurson, #S Lannig, #MH Rasmussen, #C Koch, \*NE Skakkebaek and \*J Müller  
 \*Dep. of Growth and Reproduction GR, #Pediatric Clinic I, State University Hospital, Rigshospitalet and  
 #Dep. of Endocrinology, Hvidovre Hospital, Copenhagen, Denmark.

### INTRODUCTION

It has previously been shown that patients with CF have diminished concentrations of insulin-like growth factor I (IGF-I). This might presumably cause an increase in growth hormone (GH) secretion due to the lack of negative feedback on the somatotrophic cells in the anterior pituitary gland. Conversely, decreased IGF-I concentrations might be secondary to GH-resistance. Malnutrition is known to cause GH-resistance, which is normalized in response to nutritional supplementation. Catabolic states, as seen in severely ill patients may lead to GH resistance and in poorly controlled patients with diabetes mellitus (DM) abnormally high GH-secretion and relative IGF-I deficiency have been observed. With increasing age CF-patients often develop a catabolic condition with decline in BMI, chronic pulmonary infection and impaired glucose metabolism and CF-patients may therefore be exposed for GH-resistance.

### AIM

The aim of the present study was to investigate whether patients with CF are GH-resistant with increased GH-release and decreased concentrations of IGF-I.

### PATIENTS, METHODS AND STATISTICS

20 adult patients with CF and chronic pulmonary infection with *Pseudomonas aeruginosa* (*P. aeruginosa*) were included, 10 with normal glucose tolerance (5M, 5F, median age 25.5 years (range 20 - 31)), and 10 with diabetes mellitus (DM) (5M, 5F, 25.3 years (17 - 45)). Glucose tolerance was determined by an oral glucose tolerance test, performed in accordance with the WHO recommendations. 20 healthy age and sex matched individuals with normal fasting blood glucose and normal HbA1c served as controls (10M, 10F, 28.4 years (18 - 36)). Spontaneous GH release was evaluated from a 12-hour profile from approximately 7 p.m. to 7 a.m. with blood specimens being sampled every 30-min. A constant withdrawal pump connected to a non-thrombogenic catheter was used according to the Corrad-Kowarski method. The Pulsar method, which is based on computerized algorithms, was used to characterize the pattern of secretory episodes and identify GH pulses in the GH-profiles. The stimulated GH release was evaluated by an arginine stimulation test. L-arginine monohydrochloride 0.5 g/kg body weight was infused i.v. over 30 min. Blood samples were obtained 30 min before i.v. arginine and 0, 10, 20, 30, 45, 60, 90, 120 and 150 min. after start of arginine infusion. GH was quantified using an immunofluorometric assay. IGF-I and IGFBP-3 were measured once by radioimmunoassay.

The Mann-Whitney test (n-w) was used to compare two different groups. The Kruskal-Wallis test (k-w) was used for comparison of three groups. Linear regression analysis was used to investigate the degree of correlation between variables.

### RESULTS

None of the characteristics of the spontaneous GH-release showed any significant difference between CF-patients and controls (Table 1). Figure 1 shows examples of GH-release profiles in CF-patients and in controls. Different types of secretory pattern were found equally in both groups (Figure 1). BMI correlated significantly to mean GH secretion ( $r = -0.41, p < 0.01$ ) but not to any other parameter used to characterize the spontaneous GH-release.

GH-release in response to Arginine stimulation was evaluated by peak GH concentration (Table 2). There were no significant differences between patients and controls.

There was a significant negative correlation between peak GH concentrations during arginine stimulation and BMI ( $r = -0.61, p < 0.0001$ ).

Basal levels of IGF-I and IGFBP-3 were significantly reduced in CF-patients compared to controls (Table 2). IGF-I but not IGFBP-3 showed a significant positive correlation to BMI ( $r = 0.42, p < 0.01$ ).

There were no significant differences in the spontaneous GH-release (Table 1), the arginine stimulated peak GH-release (Table 2) and the basal concentrations of IGF-I and IGFBP-3 (Table 2) between patients with NGT and DM.

|                                    | Controls<br>n=20        | CF-NGT<br>n=10          | CF-DM<br>n=10           | CF-NGT + CF-DM<br>n=20  |
|------------------------------------|-------------------------|-------------------------|-------------------------|-------------------------|
| Spontaneous GH (mU/L)              | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 |
| Arginine stimulated peak GH (mU/L) | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 |
| IGF-I (ng/mL)                      | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 |
| IGFBP-3 (ng/mL)                    | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=10 | 0.0000 ± 0.0000<br>n=20 |

Table 1. Parameters of 12-h GH release in diabetic CF-patients (CF-DM), patients with normal glucose tolerance (CF-NGT) and healthy controls. Mean (range). \*p-values indicate CF-NGT versus CF-DM. \*\*p-values indicate CF-patients versus controls.

|                             | Controls<br>n=20         | CF-NGT<br>n=10           | CF-DM<br>n=10            | CF-NGT + CF-DM<br>n=20   |
|-----------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|--------------------------|
| BMI                         | 21.7 (18.4-26.0)<br>n=20 | 19.8 (17.9-21.7)<br>n=10 | 18.9 (17.4-20.5)<br>n=10 | 19.5 (18.4-20.7)<br>n=20 |
| IGF-I                       | 200 (176-226)<br>n=20    | 160 (152-168)<br>n=10    | 160 (150-170)<br>n=10    | 170 (160-180)<br>n=20    |
| IGFBP-3                     | 224 (211-237)<br>n=20    | 200 (192-208)<br>n=10    | 190 (182-198)<br>n=10    | 200 (192-208)<br>n=20    |
| Arginine stimulated peak GH | 10.1 (7.4-12.8)<br>n=20  | 10.1 (7.4-12.8)<br>n=10  | 10.1 (7.4-12.8)<br>n=10  | 10.1 (7.4-12.8)<br>n=20  |

Table 2. BMI, basal concentrations of IGF-I and IGFBP-3 and GH peak concentration in response to arginine stimulation in diabetic CF-patients (CF-DM), patients with normal glucose tolerance (CF-NGT) and healthy controls. Mean (range). \*p-values (n-w) indicate CF-NGT compared to CF-DM. \*\*p-values (n-w) indicate CF-patients compared to controls.

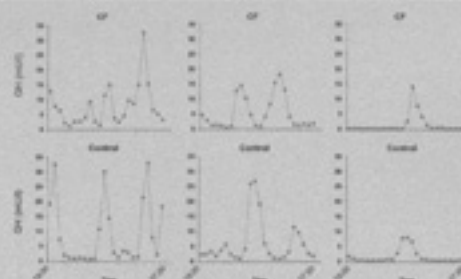


Figure 1. GH profiles in 3 individual CF-patients (top) and 3 healthy controls (bottom). Left: High GH-release, middle: Medium GH-release and right: Low GH-secretion.

### DISCUSSION

We found normal spontaneous and stimulated GH levels in patients with cystic fibrosis. Previous studies on GH-release in patients with CF have been conflicting as both normal, increased and decreased GH concentrations have been demonstrated. This inconsistency may be explained by several circumstances such as differences in the study and reference populations and difficulties in the assessment of GH-status.

In accordance with our previous finding IGF-I concentrations were reduced in CF-patients compared to controls. Because of the reduced IGF-I concentrations we would have expected increased GH-secretion due to the lack of negative feedback from IGF-I on the pituitary gland. The combination of normal GH-secretion and reduced IGF-I and IGFBP-3 concentrations may point to a relative GH-resistance or a disturbance in the pituitary axis. However, it may also be due to the difficulties associated with the assessment of GH-status.

A relative GH-resistance in CF may be due to increased catabolism, malnutrition and in the older patients chronic infection, impaired glucose tolerance or DM. There have been several former studies on GH and IGF-I secretion in various conditions of malnutrition and increased catabolism. An increased basal concentration of GH is consistently found in these studies in various conditions such as anorexia nervosa, kwashiorkor, marasmus and healthy starving subjects. Patients with CF cannot be compared to any of these conditions but there are some similarities. CF-patients may present a catabolic condition by the combination of chronic pulmonary infection and poorly controlled malabsorption. Many older patients have reduced BMI although not to the same extent as patients with anorexia nervosa. The findings of normal or increased GH-secretion in the various studies may be related to changes in BMI. Accordingly we found that GH-secretion in response to arginine stimulation and mean GH-secretion from the profiles showed a significant negative correlation to BMI.

We did not find any significant differences in the GH / IGF-I / IGFBP-3 axis in diabetic CF-patients compared to CF-patients with normal glucose tolerance. This is in contrast to adolescents with insulin-dependent diabetes mellitus (IDDM) and in poorly controlled patients with IDDM where GH resistance has been observed with an abnormally high GH-secretion and relative IGF-I deficiency.

### CONCLUSION

GH in CF-patients compared to healthy controls was equal, whereas IGF-I and IGFBP-3 were decreased in the patients. GH, IGF-I and IGFBP-3 were equal in diabetic CF-patients compared to CF-patients with normal glucose tolerance. The combination of decreased IGF-I and normal GH may point to a relative GH-resistance in patients with CF. This relative GH-resistance was independent of the glucose tolerance, but partly related to BMI.