

CyStaisK FiBiPose



ff

4.99

DECEMBER

**I fuld fart
mod et nyt
årtusind ...**





Forside:
Mads Hansen
(CF) 10 år –
på CF-fami-
liekursus
nov. '99

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

Layout: S.C.Sejersen grafisk
Oplag: 2.100 eksemplarer
ISSN 0901-4500
Eftertryk er tilladt, dog med
angivelse af kilden.

Indhold:	side
Forskningsnyt	3
Hun løb Bornholm Rundt i tropisk regn	8
Gen-undervisning for studerende	11
Fif om børnepasning	11
News in Brief	12
Sekretariatsnyt	16
Gospelkoret Unity	17
TX-koordinator fratrudd .	17
Til lykke Helin og Heri . . .	17
Eksempler på arrangementer	18
Vi har WEB-problemer . . .	19
CF-forældremøde	19

Udgivelser 2000:
1/00: Marts (deadline 1/2)
2/00: Årsberetning
3/00: Sept. (deadline 1/8)
4/00: Dec. (deadline 1/11)

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-I
Kontaktperson: Kirsten Vandborg

Lokalgruppe Esbjerg-2
Kontaktperson: Rita Nielsen

Lokalgruppe Nørresundby-I
Kontaktperson: Jeanette Nielsen

Lokalgruppe Rødby
Kontaktperson: Lis Sørensen

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

☒ Hyrdebakken 246 Tlf. +45 8667 4422 Fax +45 8667 6666 BG Giro 640 4383
DK-8800 Viborg info@cf-dk.org www.cf-dk.org CVR-nr. 4861 2016

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...



Forskningsnyt

- fra den nordamerikanske CF-kongres 1999

Generelt om basaldefekten og mutationsklasser ved CF

- forsøg på at ændre klasse-2 CF-mutationer til klasse-4 CF-mutation.

I den årlige nordamerikanske CF-kongres – den 13. i rækken, som fandt sted i Seattle 7.-10. oktober 1999 – var der i år ca. 3.000 deltagere. Det er helt utroligt mange deltagere for en så lille sygdom som cystisk fibrose med kun ca. 70.000 patienter verden over. Det skyldes naturligvis, at der foregår megen forskning omkring CF, og at CF på mange måder har været en model sygdom. Mange forskere i de specialer, der berører CF som f.x. cellefysiologi og genetik, har gennem de senere år gerne villet bidrage med viden for at kunne bidrage til den forhåbentligt ultimative løsning til en langt mere direkte behandling (årsagsbehandling) af cystisk fibrose end det, vi kender i dag – symptomdæmpende behandling. Derfor bliver både den europæiske og den amerikanske kongres også større og større for hvert år, der går.

Da man i 1989 fandt (klonede) CF-genet, gav man det tilhørende genprodukt – det protein, som CF-genet koder for, navnet **CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator protein)**. Man skal således være opmærksom på, at betegnelsen CFTR dækker over den korrekte version af genproduktet, – altså det protein, som

normale mennesker danner naturligt i cellerne, mens det hos cystisk fibrose-patienter ikke fungerer eller fungerer forkert. Det er måske lidt forvirrende, at man anvender et navn, hvori indgår navnet "CF" på betegnelsen for den korrekte version af genet, men sådan er det nu engang, idet man først ved kloning af CF-genet i 1989 blev man opmærksom på, at det er netop det protein, som i ukorrekt form forårsager CF.

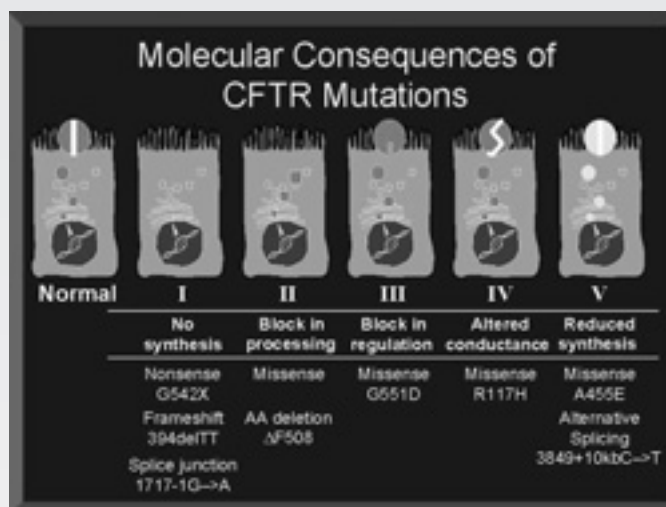
CF-genet er et meget stort gen, og allerede i 1989 undrede man sig over, at det er så stort, som det er tilfældet. I forvejen var man klar over, at det måtte være et protein, der sad i cellemembranerne, og at det måtte transportere klorid.

Man var klar over, at det havde en slags styrefunktion i at åbne og lukke kloridkanalen i cellerne, men dets sammensætning, størrelse og placering i cellemembranerne mindede om en gruppe af store transportmolekyler, der kan transportere langt større stoffer end små klorid-ioner. På grund af molekylets store størrelse fandt man det ikke sandsynligt, at fejlen udelukkende var en styrefunktion i forbindelse med at åbne og lukke kloridkanalen.

Der er på nuværende tidspunkt fundet over 850 forskellige CF-mutationer, altså forskellige defekter i arveanlægget på det store CFTR-protein, der giver cystisk fibrose. Mutationerne kan man klassificere (1-5) efter

hvilken konsekvens, det har for cellerne, at der er en fejl i CFTR-proteinet.

Når en celle skal producere et protein, læser cellen



den genetiske kode i cellekernen, hvorefter den laver en kopi af koden. Bagefter laver cellen en kopi af kopien, og det er denne kopi, der kommer ud i cellen for at udføre en given funktion.

Klasse 1-mutationer fører til, at den genetiske kode inde i cellerne slet ikke aflæses. Der bliver ikke lavet noget som helst inde i cellen. Denne fejlfunktion kan man ikke gøre noget ved, og man skal nok heller ikke gøre sig forhåbninger om, at det vil lykkes på et senere tidspunkt.

Klasse 2-mutationer aflæser den genetiske kode i cellekernen og laver kopier af koden, der transporteres ud i cellen, men her stopper funktionen. Cellerne har deres egen kvalitetskontrol, der opdager, at proteinet er

AF ERIK WENDEL
(på baggrund af præsentationer på kongressen samt indlæg på danske CF-årsmøder og familiekursus af overlæge Christian Koch/RH og professor P. O. Schiøtz/SK)

behæftet med en fejl. Kontrolmekanismen nedbryder og fjerner det defekte protein, inden det bruges. Denne kvalitetskontrol i cellerne er til stede hos alle mennesker, og den er uhyre vigtig, fordi det er cellernes egen måde at forhindre fejl inde i "menneskefabrikken".

Ved **klasse 3-mutationer** godkender cellernes kontrolsystem det defekte CFTR-protein og det kommer ud til cellemembranen, men det fungerer ikke – det åbner og lukker ikke kloridkanalen.

Klasse 4-mutationerne derimod er en lille gruppe af mutationer, hvor det defekte CFTR-protein både slipper forbi kontrolsystemet og når ud til cellemembranen, hvor det fungerer delvist. Men selv om det kun



fungerer delvist, giver det patienterne med klasse 4-mutationer en fordel frem for patienter med klasse 1-3-mutationer. Det interessante ved klasse 4-mutationerne er nemlig, at man eksempelvis ud fra det europæiske register for cystisk fibrose (ERCF-Epidemiological Registry for Cystic Fibrosis) har kunnet samle alle de patienter i Europa (175 i alt), der har den milde klasse 4-mutation. Ved sammenligning af denne gruppe med de patienter, der har sværere mutationer, ser man, at der blandt patienter med klasse 4-mutationer er færre med pseudomonas-infektion eller de får det senere end hos de andre klasser. Klasse-4 CF'ere har generelt set også et mindre behov for pancreaszymer, og deres vægt og trivselsindex er også højere end hos de sværere mutationer.

Endelig er **der klasse 5-mutationer**. De er meget sjældne, men her lykkes det faktisk cellerne at producere om end kun lidt – så dog en lille mængde normalt CFTR-protein.

En stor del af præsentationerne på kongressen beskæftigede med klasse 2-mutationer, hvor forskerne målrettet forsøger at ændre ved cellernes kontrolmekanisme, så de lader det defekte CFTR-protein slippe ud til cellemembranen – frem for at ødelægge det med det samme inde i cellerne. Man prøver med andre ord, om man på en eller anden måde kan blinde/snyde cellernes kontrolsystem i klasse 2-mutationerne, så de lader det defekte protein slippe fordi og derved komme til at ligne

klasse 4-mutationer.

Blandt klasse 2-mutationerne er den hyppigste af dem alle "Delta F508". Hvis det viser sig muligt at pille ved klasse 2-mutationerne, vil det have stor betydning for danske CF-patienter, hvor denne mutation er til stede hos 95-98% af patienterne.

Hvad angår luftvejsproblemerne ved CF arbejder man ud fra den antagelse, at nogle kloridkanaler er lukkede, hvorved der er problemer med at lukke salt ud af cellerne. Derved kommer der ikke så meget vand med ud, og når man stadigvæk laver slim, vil der være en overvægt af slim men for lidt vand, hvorved slimet bliver liggende på overfladen af cellerne som noget "sejt stads", som de små fimrehår har svært ved at transportere væk (den mucociliære clearings transport).

Bakterier, der lander i luftvejene, har gode vækstbetingelser i dette slim. De sætter sig fast og gror i kolonier og spreder sig i luftvejene. Kroppen ser bakterierne som noget fremmed og forsøger at bekæmpe dem ved at producere antistoffer og såkaldte ædeceller, der skal få bugt med bakterierne. Men det har de svært ved hos CF-patienterne, hvorfor der opstår en betændelsesreaktion, og i denne proces frigives en masse enzymer, som forsøger at slå bakterierne ihjel. Når denne proces står på i lang tid, ødelægges lungevævet gradvist.

Meget tyder dog på, at dette samspil ikke er helt så enkelt endda, men endnu ved man ikke præcist, hvilken forbindelse der er mellem forandringerne i de nedre lufveje og årsagen til,

at CF-patienter får bakterielle lungeinfektioner. Man kender andre sygdomstilstande, hvor patienterne også har svært ved at holde luftvejene rene, men hvor hyppigheden af stafylokok- og pseudomonasinfektion ikke er så karakteristisk som hos CF. Man har derfor svært ved at tro, at det alene skyldes nogle ændringer i klorid-ionerne og man venter stadig på at finde den præcise forklaring på, hvad det er, der er galt med vand- og elektrolytindholdet på overfladen i cellerne i luftvejene – og hvad kan man gøre for at normalisere det hos CF-patienterne. Blandt forskerne er der endnu ikke enighed om disse forhold, og der er stadigvæk en masse spørgsmåltegn. Hvis man ser positivt på det, så er der stadig en række uudforskede muligheder indenfor CF.

I årevis har man vidst, at CF-patienter udskiller for meget salt i sveden, men i dag ved man, at CFTR ihvertfald laver mere end blot at transportere klor ved udførselsgangen i svedkirtlerne. Det er meget tænkeligt, at CFTR i de andre organer, hvor dette protein også optræder i cellemembranerne (bugspytkirtlen, leveren, luftvejene), der har andre og måske meget vigtigere funktioner. Man ved også, at CFTR i de nedre luftveje regulerer andre kanaler, der involverer pumper, der transporterer natrium-ioner frem og tilbage. Og måske har det også indflydelse på nogle kalium-pumper.

Måske regulerer CFTR ikke bare klor, som det selv transporterer, men er måske en større regulator, som regulerer også andre kanaler

rundt omkring i cellemembranen.

Endelig er der det lille nøgleord, på engelsk **processing**, som dækker den proces, hvor koden til et protein aflæses i cellens DNA. Cellerne producerer en kopi af koden, og på baggrund af kopien laver cellen endnu en kopi, der bliver til et protein, som skal transporteres ud og sætte sig på rette plads. Alt dette er en ret kompliceret proces i cellerne, som CFTR måske også påvirker.

Det er et kompliceret puslespil, men der kommer flere og flere brikker til spillet, og i den sidste ende når man sikkert – med tålmodighed – et fuldstændigt billede.

Fatty Acids – fede syrer

Den store forskningsnyhed på den amerikanske CF kongres

Fede syrer er molekyler, der hører til gruppen af fedtstoffer. Alle celler er omgivet af en cellemembran. Denne membran er opbygget af fedtstoffer, og fedtet i membranen er delvis flydende. Der er en slags indre dynamik i membranen, der holder fedtet sammen og gør den bevægelig/fleksibel, så der kan transporteres ting igennem membranen både indefra og udefra.

Vi kender det også fra hudplejeprodukter. En creme skal være fed fr at kunne trænge ind i huden, – med andre ord, hvis man skal transportere noget igennem en cellemembran, så skal det være opløst i fedt. Det interessante i relation til CF er, at vi netop ved, at der er et



Potential Role of Fatty Acids in the Pathogenesis and Treatment of Cystic Fibrosis

Juan G. Alvarez MD, PhD

Beth Israel Deaconess Medical Center
Harvard Medical School

problem med transporten over cellemembranen.

Om de fede syrer ved vi, at de er indblandet i det, man kalder inflammation (betændelsesreaktion) og udskillelse af slim fra cellerne. Begge disse ting spiller som bekendt en uhyre vigtig rolle hos CF. Vi ved også, at fede syrer spiller en central rolle i cellemembranernes funktion, idet de regulerer cellemembranens Trafficking (transporten ind/ud over cellemembranen) og cellemembranens Fluidity (hvor flydende cellemembranen er).

Indenfor CF er der en række forskere, som igennem årene har interesseret sig for fede syrer, en af dem er svenske professor Birgitta Strandvik. Det startede allerede i 1960'erne, og man har i mange år vidst, uden at det direkte har noget med CF at gøre, at hvis man hos kyllinger tager de essentielle fede syrer fra dem, så bliver de syge i lungerne. Man har ikke kunnet påvise, hvorfor de blev syge, men man har altså set, at de fede syrer spiller en væsentlig rolle for funktionen i lungerne.

Man kunne fristes til tro, at hele problemet med CF og de fede syrer skyldes, at

CF patienterne har dårlig optagelse af fede syrer gennem kosten, da patienterne som bekendt udskiller fedt i afføringen. Man kunne antage, at patienterne blot skulle have flere enzymer og måske et fedtsyre-kosttilskud, og så skulle den sag være klaret. Men sådan er det ikke. De ændringer, man ser hos CF-patienterne, har ikke noget med kosten at gøre, men skyldes selve sygdommen. Det nytter altså ikke at købe og spise et fedtsyrekosttilskud som eksempelvis fiskeolie. Det, der skaber problemet, er en defekt i selve fedtsyre-omsætningen hos CF patienter.

Man har også i mange år vidst, at der i plasmaet (den del af blodet, der er tilbage, når de røde blodlegemer er fjernet) hos cystisk fibrose patienter er en ubalance mellem nogle bestemte fedtsyrer.

Hvis man undersøger de såkaldte CF-relaterede organer (lunger, lever, bugspytkirtel) hos patienterne, finder man, at der er for meget af en fedtsyre kaldet AA, som påvirker slimproduktion og betændelsesreaktionen.

Man finder også, at der er underskud af en anden fedtsyre kaldet DHA, som påvir-

ker hvor meget AA-fedtsyre, der er i cellemembranen. De to fedtsyrer arbejder i et såkaldt "feed back" system, hvor de gensidigt påvirker hinanden.

Denne viden var grundlaget for det nye og virkelig interessante om fede syrer, som blev præsenteret på den amerikanske kongres. Forskerne har nemlig påvist, at der også i cellemembraner i dyremodeller (CF-mus, også kaldet "knockout" mus, se senere afsnit) er en ubalance mellem fedtsyrerne AA og DHA. Mængden af AA-fedtsyre er forøget og DHA er nedsat, ganske som hos CF patienterne. Det tyder derfor på, at denne ubalance er direkte koblet til cystisk fibrose, og det peger i retning af, at CFTR som tidligere nævnt ikke kun er vigtig for transporten af kloridioner, men også for andre funktioner i cellerne som for eksempel at bestemme sammensætningen af fedtsyrer i cellemembranerne.

Forskerne har derfor hos CF-musene forsøgt at rette ubalancen mellem AA og DHA ved i forsøg at tilsætte store mængder DHA for at løfte DHA niveauet op til AA og derved skabe balance i tingene. Resultaterne viste, at når det kom balance mellem AA og DHA, så blev celleforandringerne hos CF-musene nærmest normaliseret, og man fandt, at betændelsestilstanden på overfladen af cellerne blev mindre. Normaliseringen skete kun, når man tilsatte DHA alene, og ikke når man tilsatte DHA sammen med andre fedtsyrekombinationer, eksempelvis EDA, som det findes i fiskeolie. Hvis man tilsatte andre fedtsyrer, blev ubalancen ovenikøbet værre.

Det store spørgsmål er nu, om CF-patienterne ligesom CF-musene vil opleve en normalisering af celleforandringerne, hvis de også får tilført DHA. Forskerne regner med det, men vi skal være klar over, at det drejer sig om forsøg på mus, og mus er som bekendt ikke mennesker. På den anden side åbner dette op for en ny og meget lovende form for en direkte årsagsbehandling af CF med et allerede kendt stof. Men endnu en gang får vi brug for tålmodighed.

På kongressen blev det oplyst, at der foregår en omfattende forskning i samarbejde mellem medicinalfirmaet Genzyme og Cystic Fibrosis Foundation (den nordamerikanske CF-forening) om udvikling af et præparat, som man håber at have parat til kliniske patientforsøg om ca. 1 år.

Immunrespons-gener

Gener, der er bestemmende for, hvordan man tackler infektioner

Vi ser ofte, at søskende-patienter med CF – med samme mor og far og altså dermed har samme mutationer, ikke er lige syge. Det hænger formentlig sammen med såkaldte immunresponsgener, som er gener, der bestemmer kroppens forsvar overfor infektioner. Disse gener kan variere fra person til person – også mellem søskende. Det er det samme fænomen, som opleves i familier, hvor nogle i familien altid bliver syge af influenza, mens andre næsten hver gang slipper fri eller måske kan nøjes med feber i et par dage.



Disse immunresponsgener spiller en rolle for, hvordan den enkelte person tackler sine lungeinfektioner. Det drejer sig om en hel gruppe af arveanlæg, som også undersøges før transplantation med henblik på vævstypeforenelighed. Immunresponsgenerne arves ikke sammen CF-genet.

Et meget aggressivt immunforsvar kan være godt i nogle sammenhænge, – hvis man f.eks. ellers er rask og får influenza; men hvis man har cystisk fibrose og får en kronisk pseudomonas infektion, er det knapt så godt med et aggressivt immunforsvar. Når kroppen opdager en infektion som pseudomonas, reagerer den ved at forsvare sig med antistoffer, der retter sig målrettet mod pseudomonas. Pseudomonas-bakterien forsøger på sin side at forsvare sig selv ved at gemme sig i slimet på cellernes overflade i lungerne og ved at kapsle sig ind i en særlig hinde (biofilm). Denne situation kan nærmest sammenlignes med en skyttegravskrig, som vi kender det fra 1. verdenskrig. Kroppen forsøger at nedkæmpe infektionen ved at sende bomber og granater (enzymmer og antistoffer) mod bakterien, mens pseudomonas-bakterien søger at undgå skytset fra kroppen ved at gemme sig i skyttegravshuller.

De granater, der ikke rammer direkte ned oven i bakterierne, rammer slagmarken (lungevævet) og laver store granathuller. Ved et kraftigt bombardement over lang tid kommer der mange huller i slagmarken, og lungevævet ødelægges altså gradvist. Vi har dermed det, man kalder en immun-kom-

plexreaktion. Erfaringen med CF og pseudomonas-infektion viser, at mange pseudomonas-antistoffer giver en dårligere prognose.

Selve forløbet af cystisk fibrose hænger således sammen med flere ting. Dels den CF-mutation, man her – dels den behandling, man får – og dels hvordan ens immunresponsgener kan modificere sygdommen.

MBL

MBL hører til i et af de nyere forskningsprojekter fra Danmark, som på kongressen i Seattle blev præsenteret af speciallæge, dr.med. Peter Garred, Vævstypelaboratoriet på Rigshospitalet.

MBL (mannose-bindende lectin) er et af de generelle antistoffer, som vi har fra fødslen. Det er et primitivt molekyle i blodet, der retter sig mod virusinfektioner. Det virker altså ikke specifikt mod de typiske CF-lungeinfektioner forårsaget af stafylokokker, pseudomonas etc.

MBL hører til den gruppe af gener, som man kalder "modifier genes" (gruppen af andre gener, som også har indflydelse på, hvordan cystisk fibrose udvikler sig hos den enkelte).

Man ved i dag, at ca 1/3 af hele befolkningen har et meget lavt indhold af MBL i blodet, uden at de derved bliver syge af det. MBL er da heller ikke et generelt problem for cystisk fibrose, men den tredjedel af patienterne, som har lavt MBL og som samtidig har en pseudomonasinfektion, der "kører hårdt på", er alt andet lige lidt dårligere stillet. Virusinfektioner er måske

lidt mere aggressive hos denne lille gruppe, hvilket derved måske påvirker pseudomonasinfektionen i negativ retning. Men det er kun en lille brik blandt mange, og man har endnu ikke har fyldestgørende viden herom.

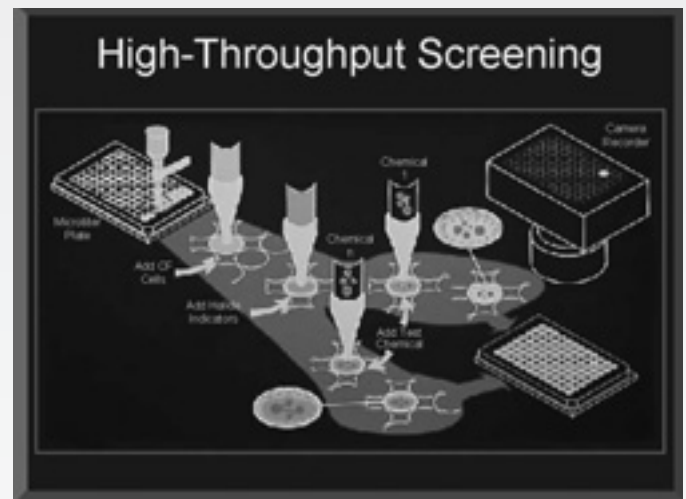
På de danske møder rejste nogle familier spørgsmålet, om stoffet er til rådighed for behandling og fik det svar, at det endnu kun kan udvindes af plasma og derfor er vanskeligt tilgængeligt.

Knockout mus

Hvordan man laver en mus med cystisk fibrose

Udgangspunktet for en "knockout mus" er, at en mus fra naturen hånd ikke har cystisk fibrose, men mus

F508). Det genmanipulerede æg fra hunmusen befrugtes med sædceller fra en hanmus, og ud af dette kommer et antal museunger med et CF-arvelanlæg (CF-anlægsbæreremus). To CF-anlægsbæreremus parres, og resultatet bliver et antal cystisk fibrose-mus med hver to cystisk fibrose-gener, et fra musefar og et fra musemor. De knockout-mus, man kan lave, har ikke helt de samme cystisk fibrose-typer, som vi kender fra mennesker. Musene har hovedsagelig mave-tarmproblemer og er ikke så syge i lungerne, men det er en dyremodel, som kan give nyttig forskningsviden, fordi man eksempelvis kan analysere musenes cellemembraner, som vi har set det med forskningen omkring de fede syrere.



High-Throughput Screening

En ny, hurtig og ubyre effektiv måde at teste enkeltmolekylers indvirkning på CF-celler.

har kloridkanaler som raske mennesker. Man tager derfor et æg fra en almindelig hunmus. Ægget indeholder alle musens arveanlæg. Derefter finder man det arveanlæg i musencellen, som koder for kloridkanaler. Man ødelægger musens arveanlæg (man knockout'er det) og erstatter det med et CF-arveanlæg fra et menneske (eksempelvis Delta

Dr. Bonnie Ramsey, Seattle, omtalte på kongressen en ny metode, hvormed man utrolig hurtigt kan teste umådeligt mange stoffer for en mulig effekt på for ek-



sempel CF-celler. Princippet er, at man tager tusindvis af cystisk fibrose-celler og dyrker dem på plastplader med sukker, så de har næring til at gro. Dernæst tager man eksempelvis 100 flasker med hver 100 specialiserede molekyler på basis af såkaldte sektormolekyler, hvor man kun har ændret ganske lidt på bindingerne i molekylerne. En dråbe fra hver flaske placeres på af CF-cellekulturerne, og man kan så måle, om der er kommet ændringer i cellernes evne til at transportere klor. Hvis der er en reaktion på en af cellekulturerne, tager man indholdet fra den pågældende flaske og deler flasken op de 100 enkeltkomponenter, som flasken indeholder. De 100 enkeltkomponenter deles derefter ud på 100 nye CF celler kulturer, så ender

man op med det molekyle, der påvirker kloridtransporten i CF-cellerne. Det hele er automatiseret og udføres af robotter og computere, så man på en formiddag kan teste tusindvis af molekylers indvirkning på CF-cellerne.

Ny medicin til behandling af pseudomonas-infektion hos CF

Et af de nyeste produkter, som var genstand for megen omtale under kongressen, og som i denne tid markedsføres kraftigt i USA og Europa, er TOBI, der produceres af medicinalfirmaet PathoGenesis i Seattle. TOBI har i USA status af Orphan Drug og er en ny re-designet udgave af tobramycin til inhalationsbrug.

Det er altså ikke en nyhed,

at man kan inhalere tobramycin. Det har vi gjort i Danmark igennem de seneste 5 år, selv om stoffet oprindeligt blev udviklet til intravenøs behandling i forbindelse med infektionsbekæmpelse.

Det nye er, at TOBI er en særlig form for tobramycin, der er specielt designet til inhalationsterapi i forbindelse med pseudomonas infektion. TOBI leveres i en færdigblandet opløsning (300mg / 5ml) i små plastikampuller (som vi kender det fra Pulmozyme), og det kan holde sig i 28 dage uden for køleskab.

Set i forhold til inhalation med tobramycin er der ikke noget, der tyder på, at TOBI skulle være anderledes. Til gengæld er TOBI utvilsomt væsentligt lettere at håndtere for patienterne, da man

blot behøver at knække en plastikampul ved inhalation, frem for selv at skulle blande tobramycin op i injektionsglas med sterilt vand og saltvand, som vi gør det i dag.

CF-kongres på nettet

Illustrationerne i artiklen er dias-præsentationer, som vi så dem under foredragene. De og andre kan også findes på Internet på den amerikanske CF-forenings web-site: www.cff.org. Klik HIGHLIGHTS – hvor foredragene med tilhørende diasskiver i de tre store Plenary Sessions både kan ses og høres, hvis man har Microsofts Officepakke/97 med PowerPoint.



Malebog genoptrykkes

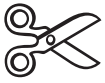
På årets familiekursus blev vi opfordret til at gentage oplysningen om, at der findes en malebog om børn med CF, som er velegnet til oplysning i skoleklasser.

Malebogen er fremstillet af Janssen-Cilag A/S, som oplyser, at den er under genoptryk og vil fremkomme igen snarest i det nye år. Man kan bestille malebogen (f.x. et klassesæt) ved henvendelse til Janssen-Cilag på tlf. 4594 8282.

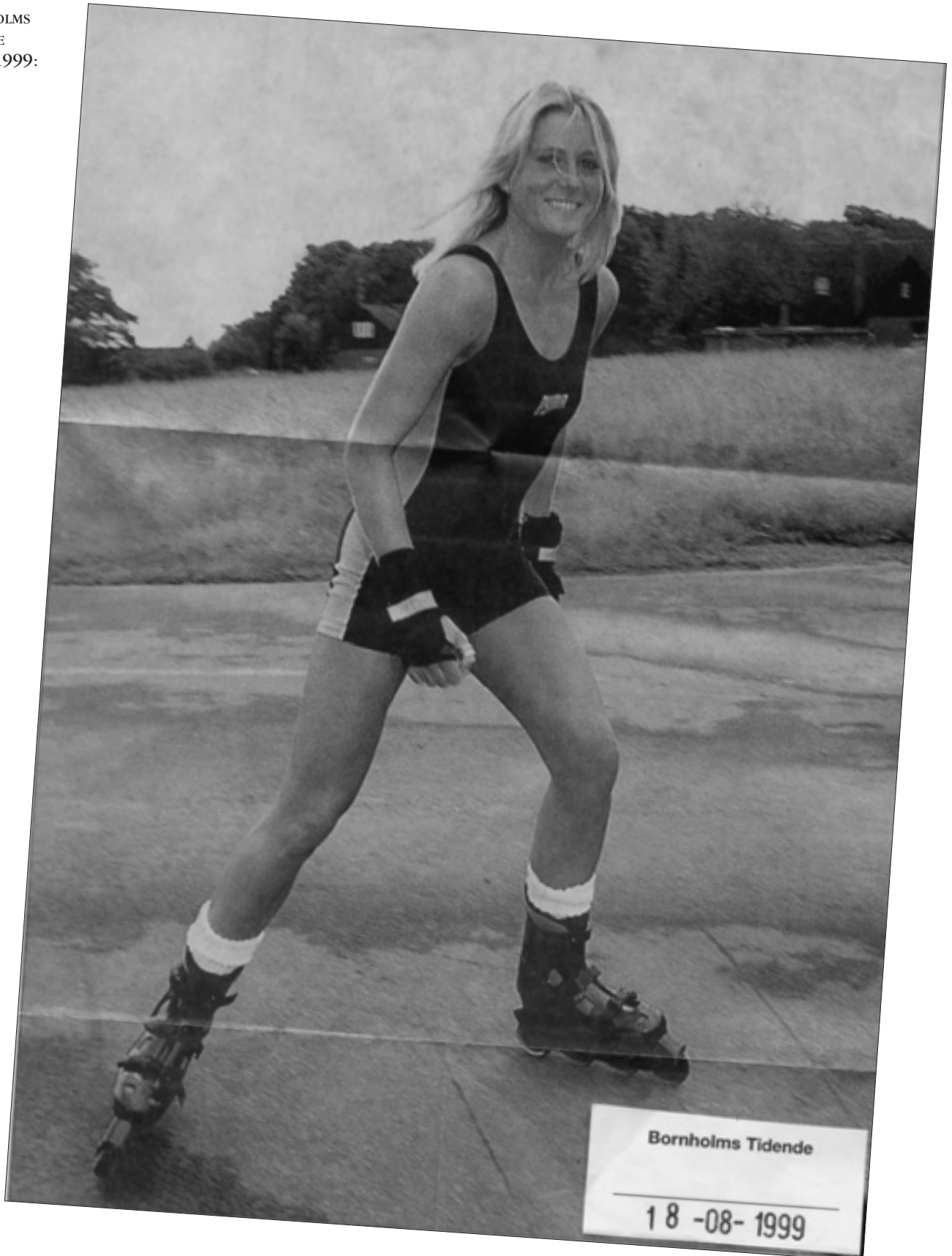


Birgitte Mortensen har cystisk fibrose – men det hindrer hende ikke i at dyrke idræt:

Hun løb Bornholm Rundt i tropisk regn



BORNHOLMS
TIDENDE
18.08.1999:



På generalforsamlingen den 26. oktober 1999 blev Birgitte Mortensen (CF) indvalgt i bestyrelsen. Mon ikke den bedste måde at beskrive den sportsglade Birgitte på er at bringe denne artikel fra Bornholms Tidende 18. august 1999. Birgitte medvirkede desuden i en stor artikel i ugebladet HJEMMET den 25. oktober 1999.

Af Kim Holm

Birgitte Mortensen, 33 år, fra Gilleleje, men med bornholmsk familie, beviste søndag, at det kan lade sig gøre at trodse svær sygdom og gennemføre selv de hårdeste fysiske strabadser.

Birgitte Mortensen lider af cystisk fibrose, en lungesygdom, der for mange har en dødelig udgang i en meget tidlig alder. Sygdommen betyder, at lungekapaciteten er nedsat, at slim sætter sig i lungerne og hindrer vejtrækning, og at risikoen for svære luftvejsinfektioner er overordentlig stor.

Mange med cystisk fibrose lider derfor af svær energimangel og orker ikke ret meget fysisk.

Hun valgte kampen

Men Birgitte Mortensen har valgt at kæmpe mod sygdommen, og søndag gennemførte hun Bornholm Rundt på rulleskøjter i tiden syv timer og ti minutter i det værste vejr, man kan forestille sig.

- Da vi fik en ordentlig skylle midtvejs i løbet, blev det svært, men jeg ville ikke give op. Når man er syg, får man en jernvilje, der siger spar to til alt.

- Jeg vil gerne bevise overfor andre med cystisk fibrose - også nye forældre, der får besked på, at deres barn har denne sygdom, at det kan betale sig at dyrke idræt, siger den seje sjællandske pige, der aldrig selv er blevet pakket ind i vat af sine forældre.

- Det var der ellers nok en hold-

ning til, at man gjorde, da jeg var barn. Men heldigvis har det ændret sig. Også lægerne bliver mere og mere opmærksomme på, at idræt kan hjælpe os med denne sygdom, siger Birgitte Mortensen, der selv er stensikker på, at idræten har hjulpet hende til et langt bedre liv.

Som en rask

- Nu har jeg ikke sygdommen i den sværeste grad, men jeg er sikker på, at jeg havde haft det langt værre, hvis jeg bare havde sat mig ned.

- Jeg går til jævnlige målinger på Rigshospitalet, og her viser min lungekapacitet, at den faktisk kan måle sig med en rasks.

- Jeg kan også se, at træningen holder infektioner væk, fortæller hun.

Birgitte Mortensen arbejdede tidligere i en tøjforretning, men sagde jobbet op. Dels fordi tøjstøvet gav gener i åndedrætssystemet, og dels fordi hun ønskede at bruge mere tid på at holde sig selv i form - hvilket har givet et langt bedre helbred.

- Jeg er nu på invalidepension, og det betyder, at jeg har tid og overskud til at dyrke idræt hver dag. Det gør, at jeg har det langt bedre.

Hæsblæsende hverdag

Og Birgitte Mortensens ugeprogram er hæsblæsende.

Hun løber på rulleskøjter hver anden dag, ca. 20 kilometer hver gang, og hun er hjælpetræner - og

træner i øvrigt selv med - i Gilleleje Bokseklub to gange halvanden time om ugen.

Derudover går hun til styrketræning tre-fire gange om ugen.

- I princippet er det ligegyldigt hvilken idrætsgren, man vælger, når man har cystisk fibrose. Det skal blot være en idrætsgren, der sætter gang i åndedrætssystemet. Jeg kan se, at jo mere jeg styrker min ilt-forsyning i lunger og blod - des bedre har jeg det, fastslår hun.

Birgitte Mortensen er også sikker på, at en ugentlig zoneterapi-behandling gennem de sidste 12 år hjælper med til at holde åndedrætset fit for fight.

- Samtidig tager jeg hver dag nogle pepmasker, som løsner slimmen og gør, at man får hosterefleks, som ellers mangler.

Birgitte Mortensen håber med sit gode eksempel, at hun kan få flere af sine sygdomsfæller med på at dyrke sport.

- Nogle gør det, men nok ikke så meget som mig, men andre mangler viljen til det.

Kommer igen

Nye lunger har Birgitte Mortensen ikke brug for foreløbig. De fungerede optimalt under søndagens 100 km-løb rundt om Bornholm.

- Regnvejret var ikke så slemt mod lungerne. Det var mere bengtøjet, det kneb med, indrømmer Birgitte Mortensen, der aldrig havde løbet længere end 50 kilometer før turen i søndags.

- Det var første gang, jeg er med, og jeg var meget stolt, da jeg kom i mål. Det er ikke sidste gang, jeg er med, og næste gang vil jeg forsøge at lokke et par veninder, der også har sygdommen, med, fortæller Birgitte Mortensen, der ikke mener, at sygdommen er nogen stor hindring for selv en rulleskøjte-karriere på eliteplan.

- Hvis jeg ville det, tror jeg godt, at kroppen ku' være med. Samtidig har jeg en familie, der bakker mig helt utroligt op, fortæller hun.



Birgitte Mortensen opfordrer andre med cystisk fibrose til at dyrke idræt som et middel mod den frygtede lunge-sygdom.

Fotos: Carsten Buch



Gen-undervisning for studerende



AF METTE SCHMIDT

Torsdag d. 26. august i år var Hanne og jeg sat på en spændende opgave: Vi skulle holde foredrag for medicinstuderende på Århus Universitet om patientens syn på gen-etik og genetik.

I alt 150 studerende på 2. semester havde lige haft tre ugers intensivt kursus i genetik. Nu ville de gerne møde en rigtig ægte levende patient og høre, hvad deres nyopnåede viden betyder i praksis. De studerende var

delt op i tre grupper, og Århus Universitet havde indbudt repræsentanter for 3 forskellige sygdomme, hvor vi skulle fortælle den ene gruppe på 50 studerende om cystisk fibrose.

Først lagde jeg ud med at fortælle om sygdommens årsag, symptomer og behandling. Derefter fortalte jeg min personlige historie om, hvornår jeg blev opdaget, hvordan min barndom med cystisk fibrose var, og hvordan jeg oplever det at have en kronisk sygdom.

Publikum sad meget stille og lyttede utrolig opmærksomt. Inden jeg gik videre til næste punkt, opfordrede jeg de studerende til at afbryde med spørgsmål af alle slags. Jeg fortalte om CF'ernes fremtidshåb, genterapi og om hvor langt forskningen indtil nu er nået. Min personlige fremtid med et ønske om at få børn førte til en gennemgang af teknikker

som anlægsskræmning, fostervandsdiagnostik og præimplantationsdiagnostik. Undervejs kom der flere spørgsmål fra salen. De personlige spørgsmål, der mest gik på mine holdninger til disse muligheder, besvarede jeg, mens Hanne tog sig af de mere faktuelle ting.

Dermed blev det Hannes tur. Hun fortalte, hvordan og hvorfor hun havde været med til at starte foreningen og om det daglige arbejde i sekretariatet. Derefter gennemgik hun, hvordan foreningen har arbejdet for politisk opmærksomhed og offentlig debat om genteknologi, organtransplantation, patentdirektivet og populationscreening. Hun fortalte også om udviklingen inden for forskningen, og undervejs krydrede hun med blandt andet citater fra en forsker om pressens omtale af udviklingen af genterapi – og såmænd også en

lysbilledserie om Rip, Rap og Rap som genforskere.

Den sidste halvdel af foredraget udartede sig mest til en åben debat. De unge studerende virkede under hele forløbet meget interesserede og nysgerrige, og de stillede mange spørgsmål. Især organtransplantation ville de gerne diskutere, selvom det var lidt uden for emnet. Men også spørgsmål af mere personlig karakter om vores holdninger til forskellige etiske problemer. Deres deltagelse var i det hele taget imponerende i betragtning af, at de ikke fik en eneste pause i løbet af de to timer, og at de skulle til eksamen dagen efter...

Da vi havde afsluttet seancen, blev vi budt på frokost af en af de læger, der havde stået for arrangementet. De var positive over forløbet og foreslog os at komme igen til januar...

Fif om børnepasning

På en CF-forældreaften lovede jeg at skrive om et par fif til, hvordan man kan få tiden til at gå, når man har valgt at passe barnet hjemme.

Disse legepladser er beliggende i København og er det, der kaldes offentlige legepladser med bemanding:

Gunløgsgade legeplads, Islands Brygge, Amager. Bus 12, 13, 40.

Breddegrund 8, Amager. Bus 9, 12, 13.

Bondehuset, Pederlykkesvej. Bus 34.

Christianshavn legeplads, Volden. bl.a. bus 8.

Derudover er der mange forældre, der har valgt at passe deres barn/børn hjemme. Vi mødes her og der, for at børnene kan få nogle gode venner at lege med.

Har du lyst til at høre lidt mere om, hvordan ens hverdag kan stimuleres legemæssigt, når du går hjemme med dit barn, er du meget velkomme til at ringe på tlf. 32964748 efter klokken 19.

*Mange bilsener fra
Charlottte Westi*

Tak Hillerød

Endnu engang får CF en stor hjælpende hånd fra jazz'en i Hillerød. Efter JAZZTELLET på årets Kræmmermarked kom der 50.000 kr. til foreningens arbejde.



News in Brief

fra den 13. nordamerikanske CF-kongres

AF ERIK WENDEL

I den nordvestlige del af USA var Seattle i dagene 7.-10. oktober 1999 rammen om den årlige nordamerikanske CF-kongres med over 3.000 deltagere fra USA, Latinamerika og Europa, bl.a. også 18 deltagere fra Danmark.

Efter ansøgning fik jeg bevilget midler til at kunne deltage i Seattle-kongressen, hvor der var et stort antal foredrag. Nogle blev afviklet i store plenumsessioner for alle deltagere, mens andre fandt sted i lidt mindre sideløbende sessioner. På kongressen var der også ca. 600 videnskabelige arbejder, som blev præsenteret i posterform, dvs. ophængt som "plakater".

Oversigtsforedragene viste hurtigt, at i 10-året for fundet af CF-genet er der stadig ikke noget gennembrud i genterapi-forsøgene. Der er endnu lang vej til målet, og der er brug for endnu mere forskning.

Der er dog andre lyspunkter at spore i CF-behandlingen, nemlig fede syrer. Emnet blev i Seattle præsenteret på en stor plenumsession og er efterfølgende blevet omtalt for danske CF-familier af de to CF-centerchefer Christian Koch og Oluf Schiøtz på årsmøderne i København og Århus samt på weekendkurset for CF-familier i november. Se artiklen Forskningsnyt side 3.

Nogle af de emner, jeg i Seattle kiggede på med "patientøjne", var søskende, parforhold, lungetransplantation og ventelister samt lungefysioterapi. I det følgende afsnit har jeg samlet

korte uddrag herom til orientering for danske CF-patienter og -familier, men bemærk, at dette afspejler amerikanske forhold og ikke i alle tilfælde kan sammenlignes direkte med danske forhold.

Søskende til CF-patienter

Søskendeproblematikken er interessant, fordi søskende følger hinanden gennem hele livet, og fordi alle søskende gennemlever mange følelsesmæssige faser sammen: kærlighed, had, leg/aggression, misundelse, konkurrence, sammenhold – ganske som raske søskende gør det indbyrdes.

Flere undersøgelser har dog vist, at raske søskende til CF-patienter (læs: søskende til patienter med alvorlige livstruende sygdomme) er mere opmærksomhedssøgende og konfliktskabende end søskende i familier uden alvorlige sygdomme.

Raske søskende opfatter ofte forældrenes behandlingsfokus på det syge barn som noget, der går fra dem, og de ser det som egentlig forskelsbehandling.

De ser og accepterer først forældrenes behandlingsindsats, når den syge CF-søsken er relativt dårlig som følge af sygdommen. I denne fase er de også bevidste om, at det kunne have været dem selv, der var i den syge søskens situation.

De største risikofaktorer for dårlig søskendekontakt er a) forskelsbehandling, b) man tenderer til skubbe det raske barn ud af dagligdagen, c) man begrænser familiens aktivitetsmuligheder alene ud fra hensyn til den

syge søsken og d) dårlig kommunikation i familien.

Den bedste forebyggelse mod negativ søskendekontakt er at inddrage hele familien på et tidligt tidspunkt og skabe forståelse blandt raske søskende for behandlingsbehovet og den faktiske tid, der skal bruges på behandling.

Med CF i familien må man ikke glemme det raske barns behov i en rask hverdag, – man må huske, at der kan være forskel på, hvad den raske søsken og CF-barnet magter – og dårlig samvittighed må ikke dominere.

Perspektiver ved parforhold

Ved parforhold mellem CF-patienter og raske partnere skal man være opmærksom på, at CF-patienter har haft et helt liv til at tilpasse sig sygdommens krav og grænser modsat partneren, der skal vænne sig til en ny dimension i tilværelsen. CF-patienten kender kun CF-livet, og CF-patienten er generelt afklaret om fremtidige usikkerhedsmomenter (kriser i CF-sygdommen) modsat partneren, der først skal til at begynde et liv med CF og håndtere CF-livet sammen med partnerens eget såkaldte raske liv.

CF sætter stort præg på dagligdagen som alle andre alvorlige livstruende sygdomme, og familien skal finde en fælles tilpasning/ligevægt mellem normalt liv og CF-liv. Generelt er partnerne meget villige og gode til at støtte op om CF-patienten.

Et problem i familierne kan opstå, hvis CF-patienten over tid blive fysisk dårligere og meget træt.

Den raske partner vil da mere og mere skulle overtage den overordnede styring af familien og den praktiske dagligdag: CF-patienterne kan da reagere ved at føle, at deres ego/personlige værd i familien nedbrydes. De føler, at de mister ansvar, og der opstår hyppige stress-situationer mellem partneren og CF-patienten.

Den raske partner skal være meget bevidst om, at det kan være nødvendigt at nedjustere/begrænse hans eller hendes aktiviteter til niveau med CF-patienten for at skabe en fællesnævner for dagligdagen og dens muligheder.

Til gengæld skal CF-patienterne være uhyre opmærksomme på, at en rask partner har brug for "rum" og frihed i parforholdet for at realisere sine egne mål, så partneren ikke oplever en total sygeliggørelse af hans eller hendes eget liv.

Hvis CF-sygdommen skrider negativt frem, er det vigtigt, at begge parter gør sig realistiske overvejelser om nutidige og fremtidige overvejelser med hensyn til økonomi, børn etc.

Kommunikation mellem partnerne er yderst vigtig, men man skal ikke overføre konklusioner og løsningsmodeller fra andre CF-parforhold direkte på ens eget CF-parforhold. I stedet skal man søge at angribe eventuelle problemstillinger ud fra et individuelt perspektiv, da der ikke er to parforhold, der er ens. Individet, det individuelle parforhold, skal respekteres og tilpasses ud fra de forhold, ønsker og behov, som sygdommen nu engang byder det enkelte forhold.

Børn er svær beslutning for alle, men for patienter med alvorlige livstruende sygdomme er beslutningen særlig svær. Måske ryster nogle opgivende på hovedet, når forholdvist dårlige CF-patienter har et brændende ønske om at sætte et barn i verden. Et barn, som de med stor sandsynlighed ikke selv ser vokse op. Det er en af de sværeste beslutninger af alle, men man skal forstå, at CF-patienter ganske som de fleste mennesker her på jorden også har et basalt ønske om at efterlade sig et spor i tilværelsen, som viderefører næste generation, som generationer har gjort det før dem.

Uanset hvad, så er det yderst vigtigt, at man respekterer det enkelte pars beslutning og overvejelser om eventuelt at få børn.

Lungetransplantation – overlevelse

En undersøgelse fra North Carolina baseret på 9 års erfaring med lungetransplantation hos CF-patienter viser, at 82% af de transplanterede patienter overlever det første år efter deres transplantation. 70 % af patienterne er i live efter 2 år. 59% lever fortsat 5 år efter transplantation, og mere end 37% af patienterne er i live 8 år efter deres transplantation.

CF-patienter som sygdomsgruppe har i øvrigt den bedste overlevelse ved transplantation set i forhold til andre sygdomsgrupper.

Psykosociale aspekter ved ventetiden på transplantation

Siden 1988 har situationen været præget af en langt større efterspørgsel af organer end det faktiske udbud. Blandt patienter på venteliste er der generelt stor usikkerhed om, hvem der bliver udvalgt, og hvor man har adgang

til selve transplantationen – ud fra såvel økonomiske som kapacitetsmæssige hensyn. I 1998 i USA var der 3.500, som efterspurgte et organ, mens kun godt 800 blev transplanteret i året.

Mange patienter på venteliste opfatter venteperioden, som om livet er sat på ”pause”, og hos patienter, der venter væsentligt længere end forventet, ser man et nedbrud i patienternes ego.

De fungerer dårligt i den lange ventetid og begynder at se transplantationen som et regulært kapløb med tiden. Patienterne føler, at de langsomt mister kontrollen over deres liv, og de oplever angst og panik for ikke at blive transplanteret i tide og dø på ventelisten.

Patientene udvikler en nuanceret form for galgenhumor, men efterhånden som ventetiden bliver længere og længere bliver de meget fokuserede på deres aktuelle placering på ventelisten. De bliver mistænksomme overfor andre ventelistepatienter og ser mere og mere ventelisten som en konkurrence.

Blandt familier og søskende er en stor del meget påvirkede af transplantation. Mange søskende fungerer dårligt i deres ”raske/ normale” dagligdag, de er følelsesmæssigt ude af balance, og familierne er som helhed meget modtagelige for andre sygdomme og er stærkt påvirkede af stress. Mødre i særdeleshed er stærkt påvirkede af situationen, men familiesituationen stabiliseres væsentligt, når fædrene og familien som en helhed samarbejder og støtter op om krisen.

Lungefysioterapi

En undersøgelse fra Californien søgte at afdække amerikanske CF-patienters indstilling til lungefysioterapi og deres vurdering af de enkelte

former for fysioterapi.

Undersøgelsen viste, at patienternes indstilling til lungefysioterapi hænger nøje sammen med deres fysiske tilstand. Jo dårligere lungefunktion patienterne har, desto mere positive er de overfor lungefysioterapi. I USA fokuserer man meget på begreber som Comfort – Convenience i forbindelse med behandling (dvs. hvor behagelige og hvor lette de enkelte former for fysiotera-

pi er at bruge). Ikke overraskende viste undersøgelsen, at desto mere behagelige og letanvendelige de enkelte former for fysioterapi er, desto mere tilbøjelige er patienterne til at bruge dem. Derimod blev selve effektiviteten af de enkelte former for fysioterapi ikke tillagt særlig betydning hos patienterne i undersøgelsen. (PEP-masken var ikke med i denne undersøgelse, da den ikke er markedsført i USA).

Historier om CF

I CF-blad 2/99 spurgte Nanna Lund: Har du noget på hjerte om CF? – og fortalte, at hun gerne vil samle CF-familiernes historier om deres liv med CF i en bog – *”historier om, hvordan det var at få diagnosen, om tiden inden diagnosen og efter, om at lære at leve med CF, tricks til at få PEP-masken på, tricks til at få medicin ned, mødet med børneinstitutionerne, konflikter i samlivet pga. CF, moderkagebiopsi, aborter og præimplantationsdiagnostik, oplevelser fra ambulatorierne, samarbejdet med læger og sygeplejersker, historier fra Pindstrup- og Fåborgkurserne, om døden og angsten for døden eller fremtiden, om voksne CF’ere og deres liv, arbejde og familie.”*

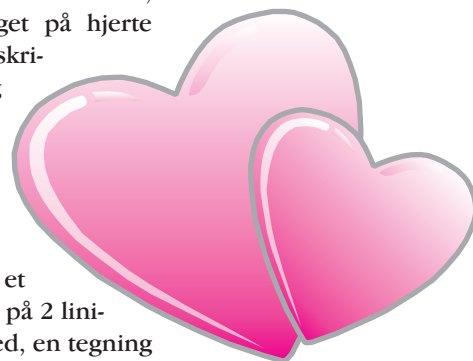
Hun opfordrede alle, som har noget på hjerte om CF, til at skrive det ned og sende det til hende – alt muligt, en flersiders fortælling, et digt, et medicin-trick på 2 linier, en vittighed, en tegning

m.v. – og gerne fra både CF-forældre, børn og voksne.

Nanna fortæller, at hun nu har hørt fra nogle familier, ”men jeg håber snart at få mange flere indlæg til vores bog om CF. Jeg ved, at det er svært at få tid til at sætte sig ned og skrive, men prøv nu – jeg kan jo høre fra folks kommentarer til mig, at alle finder, det er meget vigtigt. Prøv at finde en dag i kalenderen og sæt den af til at skrive – ganske som hvis du skulle ud af huset til et eller andet arrangement. På forhånd mange tak.”

Skriv og send jeres historier til:

Nanna Lund
Toftegårdsvej 5,
3500 Værløse
tlf. 44 47 74 12
nl@navision.com



Sekretariatsnyt

Fund-raising er en af de aktiviteter, vi gerne vil opruste. Andre ønsker er flere artikler til bladet og til websiden om CF-forskning og behandling – og aflastning af sekretariatet for nogle af arbejdsopgaverne, så 37 timers arbejdsuge er mere regel end undtagelse for staben.

Tid koster dog penge, men der er i årets løb opstået en mulighed for at øge aktiviteterne.



I de seneste to år har Erik Wendel (CF, 36 år) arbejdet med europæiske patientforhold og vil fortsat forestå netværket European Patients' Voice, men han ind-

går nu også i CF-staben i ca. 20 timer pr. uge.

Funktionen omfatter dels vedligeholdelse af CF-websiden, dels redaktionsjob med hovedvægt på behandlings- og forskningsnyt til bladet. Erik skal desuden arbejde med fund-raising med bl.a. inddragelse af lokalgrupper landet over, så vi kan få gang i landsdækkende arrangementer til fordel for CF. Og endelig skal han aflaste sekretariatet ved at varetage kontakten med vore samarbejdspartnere, eksempelvis KMS-Kontaktudvalget for Mindre Sygdomsforeninger, Transplantationsgruppen, DSI – De Samvirkende Invalideorganisationer m.fl.

Erik har i det forløbne år opbygget CF-websiden og dernæst etableret et antal websponsorater, som har muliggjort ansættelse til de nævnte opgaver, som han udfører fra hjemmet i Snekersten.

En af de opgaver, vi håber at kunne skaffe midler til ved øget fund-raising, er oprettelse af en socialrådgiver-

funktion, herunder vejledning til vore unge patienter om uddannelse og erhverv.

Første centrale fund-raising aktivitet på vej

CF-foreningen har netop indledt samarbejde med UNITY-gospelkoret om en række arrangementer til fordel for CF, og CF-familier landet over vil snart blive inddraget i bestræbelserne på at arrangere lokale koncerter med UNITY-koret.

Ved tilfældighedens sammentræf kender koret en af vore CF-familier og gav et enestående tilsagn om at ville hjælpe CF ved stille sig til rådighed for koncerter til fordel for CF. Dette tilbud har vi selvsagt taget imod med kyshånd, men i arrangement af en koncertturné med UNITY må vi nødvendigvis søge støtte i vore CF-medlemmers lokalkendskab.

Vi opfordrer derfor CF-familier landet over til at se sig om i vennekredsen for at finde de kræfter, som kunne tænke sig at ville hjælpe CF-

sagen ved at udføre et stykke arbejde for, at koncertrækken kan blive en succes.

Herudover opfordrer vi til, at man landet over går i "tænkeboks" for at skabe også andre typer af arrangementer, som kan give penge til CF-sagen. Andet sted i bladet er der omtale af nogle tiltag i 1999 i forskellige byer, som har betydet en dejlig økonomisk hjælp til CF-arbejdet, – men tænk, hvis der var mange flere byer på listen i det kommende år. Og arrangementer betyder også øget mulighed for omtale af cystisk fibrose og er således tillige en værdifuld hjælp i oplysningsarbejdet. Kort inde i det nye årtusind vil vore medlemmer få opfordring til at deltage i nogle regionale møder om fund-raising arrangementer, og vi håber, at idéerne vil sprudle.

hwt

Søges:

Pårørende til voksne CF'ere

Jeg søger andre pårørende: Ægtefæller, kærester, samlevende/samleversker, som ønsker at være med til at opstarte en gruppe, hvor vi vil kunne mødes og have samtaler/snak/ alvor/grin m.m. Du kan præge indhold - omkring det at leve tæt på en med sygdommen CF.

Jeg foreslår, at første møde bliver søndag den 6. februar 2000 kl. 14.00 på adressen: Fredericiagade 73, 1.tv., 1310 København K.

Besked om fremmøde senest en uge før på tlf. 3393 6493.

*Med venlig hilsen
Dorte Bille*

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

Gospelkoret



Som omtalt under afsnittet Sekretariatsnyt har CF-foreningen indledt samarbejde med UNITY-koret, som består af 18-20 unge, der alle har en høj musikalsk baggrund.

Koret blev stiftet i 1991 af den kendte radiomand, Georg Julin, og allerede inden der var gået to år, havde koret optrådt på 100 danske scener, bl.a. på steder som Tivoli, Dyrehavsbakken, Falconercentret, Østre Gasværk, Holmens kirke og som backing for Cliff Richard på Plænen i Tivoli. Samtidig har koret ved medvirken adskillige gange på TV slået sit navn fast som et af Danmarks mest respekterede og professionelle gospelkor. Foruden korets stifter, Georg Julin, har flere kendte personligheder været med i Unity, bl.a. vejrprofeten Mikael Jarnvig, der både fungerede som konferencier og sanger, ligesom Bebiane Bøje, der har turneret med Finn Nørbygaard. Hun var Unitys dirigent i en periode. I dag er Unity et kor, der har nået nye musikalske højder efter at Stig Rasmussen i 1996 trådte ind i koret som ny dirigent. Stig Rasmussen

er operasanger og tidligere musiklærer på Mariager Højskole, og han har stor ekspertise i undervisning af unge.

Allerede efter et år udgav Unity deres første CD. Den næste blev udgivet året efter, og var en jule-CD, som blev lavet i samarbejde med Danmarks Radios Underholdningsorkester. Den tredje CD, Footsteps, er det bedste bud på korets stil, som den er i dag. Footsteps udkom i 1995, og derfor er tiden snart moden for en ny udgivelse. Unity har planlagt, at CD nr. 4 skal udkomme i år 2000.

Ved en koncert med Unity kan man opleve en fantastisk blanding af populære gospeltoner, rytmiske svingende ballader, kendte evergreens, acapellasange og "syng-med-sange" - i det hele taget en koncert med optimal underholdningsværdi, intensitet og nerve. Og oplevelsen bliver ikke ringere af, at korets medlemmer har en tro på dét, som gospelmusikken handler om, nemlig "det glade budskab".

Se UNITY-korets hjemmeside på adressen www.har-tig.dk/unity

TX-koordinator fratrådt



Det var med stor beklagelse, at vi modtog budskabet om, at Jette Juul Jensen (billedet) fratrådte sin stilling hos DSI, hvor hun i en årrække bl.a. var koordinator for oplysningindsatsen om organodonation. Dette finder sted i et samarbejde mellem en

række patientgrupper, som har behov for organdonation, kaldet *Transplantationsgruppen*, og CF og andre har nydt godt af Jettes ihærdige arbejde for oplysningskampagnen.

Med utrættelig iver og stor ekspertise er Jette "gået til sagen", og meget er da også lykkedes i årene, ikke mindst takket være hendes indsats. Vi kunne have ønsket os, at samarbejdet kunne være fortsat, men sådan skulle det ikke være.

Tak, Jette, for mange års værdifuldt arbejde til gavn for vore patienter.

Hanne Wendel Tybkjær

Til lykke Helin og Heri



I CF-blad nr. 2/99 fortalte Helin Rasmussen om, at hun efter den første præimplantationsdiagnostik på Skejby Sygehus var gravid og ventede tvillinger.

Den 19. november nedkom Helin med to piger på henh. 2.600 gr og 3.000 gr. Begge piger var 47 cm ved fødslen og trives fint.

Til lykke til de stolte forældre og til tvillingernes søskende Angeli og Jogvan med familiens nye "guldklumper", som Helin kalder dem. Billedet viser storesøster Angeli med årets bedste julegave.

Eksempler på arrangementer

til fordel for CF, som samtidig gav mulighed for presseomtale af CF.



FJERRITSLAV
AVIS
30.07.1999:



Klim:

Historien om Mathilde

Mathilde er en glad pige selvom hun hver måned skal til undersøgelse på sygehuset

Mathilde er fire år. Hun lider af en alvorlig sygdom, Cystisk Fibrose, der bevirker, at hun konstant har slim i lungerne og ofte må på hospitalet.

Mathildes forældre, Dorthe og Kurt Lukassen i Klim er begge bærere af genet til Cystisk Fibrose. Derfor har Mathilde fået sygdommen.

Cystisk Fibrose er en genfejl, og når begge forældre er genbærere, er der 25 procent chance for, at de får et barn der lider af sygdommen.

- Da Mathilde var helt lille, var hun altid sulten og kastede meget op, fortæller Dorthe Lukassen. Der gik tre måneder, inden vi fandt ud af, hvad hun fejlede. Efter den tid har vi lært, at leve med sygdommen.

Hver fjerde uge skal Mathilde på Skejby Sygehus for at få taget et sug af slimet i lungerne. Er der bakterier, kommer hun i en penicilin-behandling.

- Der er næsten altid bakterier, siger Dorthe Lukassen. Mathilde har haft lungebetændelse omkring tredive gange.

Glad pige

Mathilde er en glad pige, selv om hun er en af de 380

patienter i Danmark, der lider af Cystisk Fibrose. Hendes hverdag er som alle andre børns hverdag. Hun er i børnehave og leger som alle andre børn. Men der er dog ting, som hun skal på bestemte tider af dagen.

Tre gange om dagen skal hun trække vejret gennem en PEP-maske med bl.a. et slimløsende middel. Og før hvert måltid skal hun have enzymer, for at kunne optage næringen af den mad hun spiser.

- Det er nogen gange træls, når jeg skal have masken. Men så læser far og mor sommetider historier for mig eller spiller musik. Nogen gange sidder jeg også på køkkenbordet og kigger på det, mor laver, fortæller Mathilde.

Hun fortæller også, at det ikke er sjovt, at få taget sug på sygehuset.

- Hvis jeg er sød, skal de kun have slangen gennem min næse en gang. Og bagefter får jeg en ting.

For Mathilde og hendes familie er Cystisk Fibrose en del af hverdagen. Mathilde har en storesøster, der er rask og får snart en lillebror eller lillesøster, som også er rask.

Støttefest

Der bliver forsket alt for lidt i den uheldbredelige sygdom, mener Dorthe Lukassen. Patienter med CF kan idag forvente at blive omkring tredive år. Men for hvert år, der bliver forsket i sygdommen er CF-patienternes liv blevet forlænget med et år.

Derfor er Dorthe og Kurt Lukassen med til at arrangere en fest i Lokalforeningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose.

- Overskuddet fra festen går ubeskåret til forskning i sygdommen, siger Dorthe Lukassen.

Festen holdes på Havvej i Thorupstrand den 13. august. Det bliver en fest, hvor både børn og voksne kan være med. Og der er også mulighed for at stille et telt eller en campingvogn op, lover Dorthe Lukassen.

- Allerede nu har mange givet tilsagn om at støtte festen med gaver til lotteriet og de lækre ting, der skal på grillen, siger Mathildes mor.

Hun gør opmærksom på, at festen er for alle, der vil støtte Foreningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose.

... pige, selvom hun lider af en



LOLLAND-
FALSTERS
FOLKETIDENDE
29.07.1999:

Overskud går til forening

1128
I weekenden holder Lis og Preben Sørensen loppemarked. Overskuddet går ubeskåret til bekæmpelse af sygdommen cystisk fibrose.

RØDBY - Omkring 330 børn og unge lider af sygdommen cystisk fibrose. CF, som den også kaldes, er en arvelig sygdom, faktisk den hyppig-

ste og mest alvorlige. Den angriber lunger og luftvejssystemer, der findes ingen helbredelse for sygdommen. Gennemsnitslevealderen er på nuværende tidspunkt 30 år. Eneste mulighed for et længere liv er, nye lunger.

Preben og Lis Sørensen fra Møllevænget i Rødby blev for 26 år siden forældre til en lille dreng med cystisk fibrose. Det er blandt andet grunden til at de i weekenden holder loppemarked på bopælen i Rødby.

- For et par år siden lavede vi også et loppemarked,

og der fik vi over 5000 kroner ind til foreningen. Folk har været meget søde til at komme med mange forskellige effekter. Skulle der komme flere ting har vi også plads til det. Desuden har vi fået meget opbakning fra naboer og arbejdskolleger. Naboerne har bagt kage og vil komme med kaffe her i weekenden, fortæller Lis Sørensen. Samtidig vil Lis Sørensen også stå til rådighed med oplysninger om sygdommen.

cw



JYDSKE
VESTKYSTEN
ESBJERG
01.10.1999:

10.000 kroner til forskning

1128
Et fyldt forsamlingshus i Skads med 60'er festglade mennesker skaffede flot overskud til Cystisk Fibrose Foreningen.

AF HEIDI
BJERRE-CHRISTENSEN
tlf. 7912 4631

Formanden for Esbjerg-afdelingen af Cystisk Fibrose Foreningen i Danmark, Mona Lund, er velfornøjet.

En fest i Skads Forsamlingshus indbragte omkring 10.000 kroner i overskud - penge, der går til Cystisk Fibrose Foreningens forskellige forskningsprojekter.

Det er tredje gang, der er holdt fest til fordel for foreningens arbejde. De første fandt sted i 1993 og 1994, og Mona Lund har nu besluttet, at der skal festes hvert andet år fremover.

Oprindeligt startede det hele med en privat vennefest - en slags sammenskudsgilde. Eftersom Mona Lund og hendes mand har et barn, der lider af cystisk fibrose, var det nærliggende at beslutte, at

pengene skulle gå til en forening, der arbejder for at bekæmpe den kroniske, genetiske sygdom, der slår sig på lunger og kirtler. De, der er ramt af sygdommen, producerer blandt andet for meget slim, og eftersom det er særdeles sejt, er det svært at hoste op og giver mange infektioner. De fleste får også sukkersyge, fordi bugspytkirtlen ikke producerer enzymer nok, siger Mona Lund. Hun oplyser videre, at der løst anslået er 400 patienter med den sygdom i Danmark.

De 128, der deltog i festen i Skads, kommer fra alle dele af Esbjerg, men har ingen tilknytning til foreningen som sådan.

- Det hele er foregået på den måde, at vi inviterer nogle, vi kender, som så igen inviterer deres venner og så videre, forklarer Mona Lund.

Overskuddet er kommet dels fra salg af billetter til festen, dels fra amerikansk lotteri, salg af mad og drikkevarer.

- Folk har været særdeles gavmilde, og baren indkasserede mange drikkepenge. Det er flot, så generøse folk har været, mener Mona Østerlund.

Vi har WEB-problemer

Vore nerver hænger i laser - vi har p.t. utrolige problemer med funktionen på CF-Chat og WebForum - og også på vor e-mail. Desuden har vi i flere uger ikke kunnet opdatere CF-websiden med artikler og nyheder.

Flere gange har vores hidtidige udbyder ellers lovet os, at det nu skulle være i orden, men ak - det virker stadig ikke som det skal. Senest sker der det, at Chat-indlæg "hægter" sig på tidligere indlæg.

Problemerne begyndte, efter at vores udbyder havde

installeret en ny server - men nu kan vi ikke klare det mere. Vores tålmodighed har nået ydergrænsen, og vi er ved at etablere en anden forbindelse og kommer tilbage herom SÅ HURTIGT VI KAN.

Tro os - vi arbejder på sagen og skriver besked på nyhedssiden, så snart det atter fungerer.

Vi beklager og håber på fortsat tålmodighed - mange hilsener

Webmaster/Erik og
Hanne/CF-foreningen

CF-forældremøde 10. januar - i Birkerød

Alle CF-forældre (+ små ammebørn) inviteres til erfaringsudveksling og hygge. Tid: kl. 1830, 16. jan. 2000. Sted: Lindholmgaardsvej 7, 3460 Birkerød.

Medbring en ret til fælles bedste samt egne drikkevarer.

Kørselsvejledning kan fås

på CF-ambulatoriet eller ved henvendelse til undertegnede - gerne inden 10. januar på: egidiusn@post9.tele.dk eller telefon: 4582 3336 eller pr. brev.

Vi glæder os til at se jer. Rigtig glædelig jul!!

Lene, Torben og Søren

**Tak til alle, som bidrog til endnu et
vellykket CF-julemarked i
Helligåndshuset i København.**



Godt Nytår !

