

Cystisk Fibrose Center København

Temaeftermiddag om voksne CF-patienter

Patienternes ønsker til den fremtidige behandling

af
Erik Wendel,
Cystisk Fibrose Foreningen

25. maj 2009

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Hovedpunkter i præsentationen

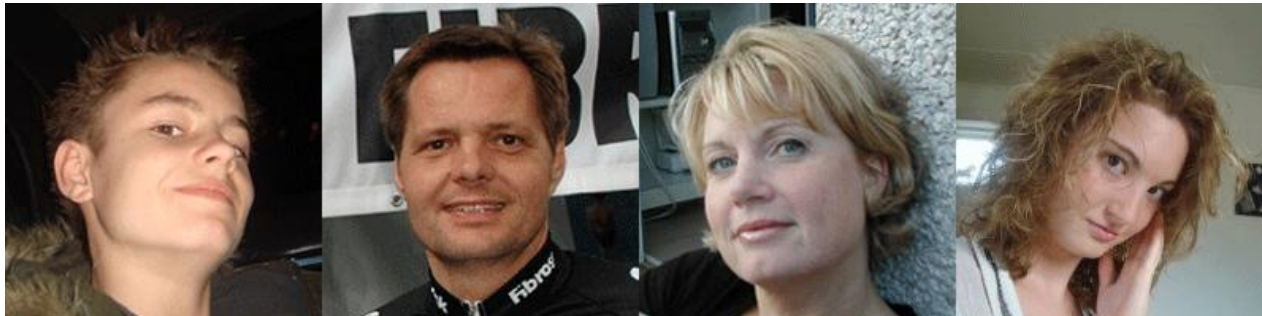
- Den personlige tilgang til sygdommen.
- Sygdommen cystisk fibrose, overlevelse, faktorer der påvirker forløbet af CF samt medicin.
- Behandlernes tilgang til sygdommen og patienterne.
- CF Center København, centret gennem 30 år, den aktuelle situation på centret som følge af økonomisk ressourcemangel og konsekvensen for patienterne.

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Den personlige tilgang til sygdommen

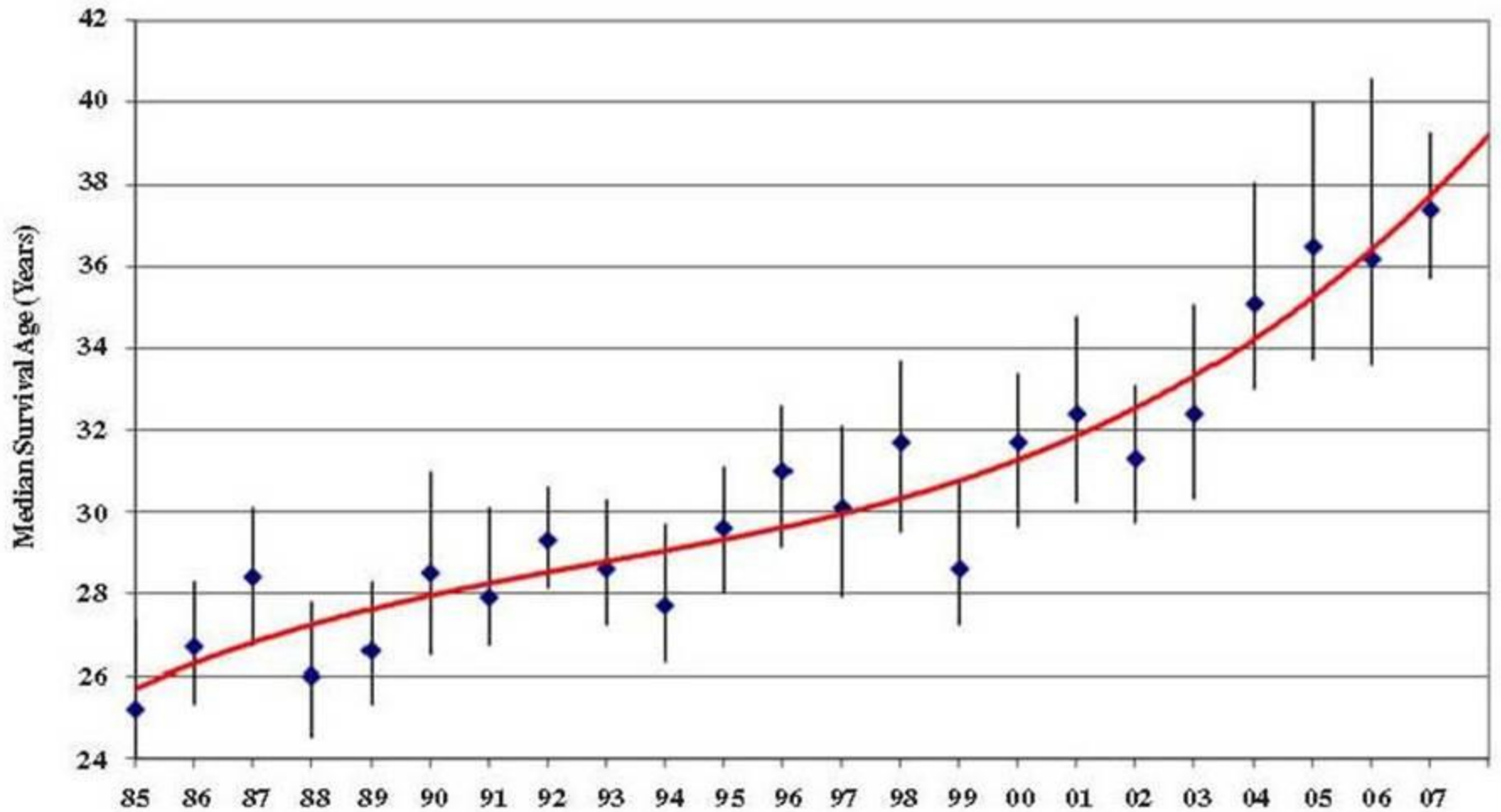
- Født i 1963
- Diagnostiseret med CF i 1965
- Kronisk pseudomonas infektion i 1976
- CF-diabetes 1987
- Mutationer: $\Delta F508$ / W1282X

- Barn: Christian, (15 år) sæddonation
- Gift med Betina i 1998
- Barn: Michelle, Betinas datter adopteret i 2000 (18 år)
- Arbejder ved CF-Foreningen i fleksjob



Personer med CF
dør tidligere
end den raske del
af befolkningen

Median Predicted Survival Age, 1985 - 2007



'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Danske patienter døde/TX 2000-2006

År 2000-2006	Alders gen.	Aldersspred.
2006 (19 patienter)	28,21 år	15 - 38 år
2005 (9 patienter)	26,44 år	11 - 42 år
2004 (4 patienter)	18,50 år	09 - 18 år
2003 (6 patienter)	34,50 år	22 - 52 år
2002 (9 patienter)	24,33 år	11 - 35 år
2001 (8 patienter)	30,38 år	22 - 45 år
2000 (9 patienter)	23,44 år	10 - 34 år

64 patienter

Alder ved død uden transplantation

Alder ved transplantation

CFF opgørelse, marts 2007

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Faktorer der påvirker forløbet ved CF

- CF mutationer + 'modifier genes'.
 - lette såvel som svære mutationer kræver behandling.
- Lungeinfektioner (den væsentligste årsag til tidlig død).
 - Infektionstype (pseudomonas, burkholderia, achromobacter etc.)
 - Alder ved debut af kronisk infektion.
 - Individuel reaktion på infektionen (immunrespons).
 - Individuel reaktion på behandlingen (effekt/allergi).
 - Ikke muligt at forudsige forløbet for den enkelte patient.
 - Gode argumenter for at undgå kronisk infektion for enhver pris.
- Den personlige tilgang til sygdommen.
 - Accept af sygdommen.
 - Forståelse af dens forløb og komplikationer.
 - Evnen til at handle og dermed villigheden til at behandle.
- Sociale faktorer.
 - by overfor land, postnumre, uddannelsesniveau, familievilkår.

Cystic Fibrosis is two diseases

CF-A

CF-T

CF-C

- **Acute infections**
- Little decline in lung function, weight, strength.

Treatment:

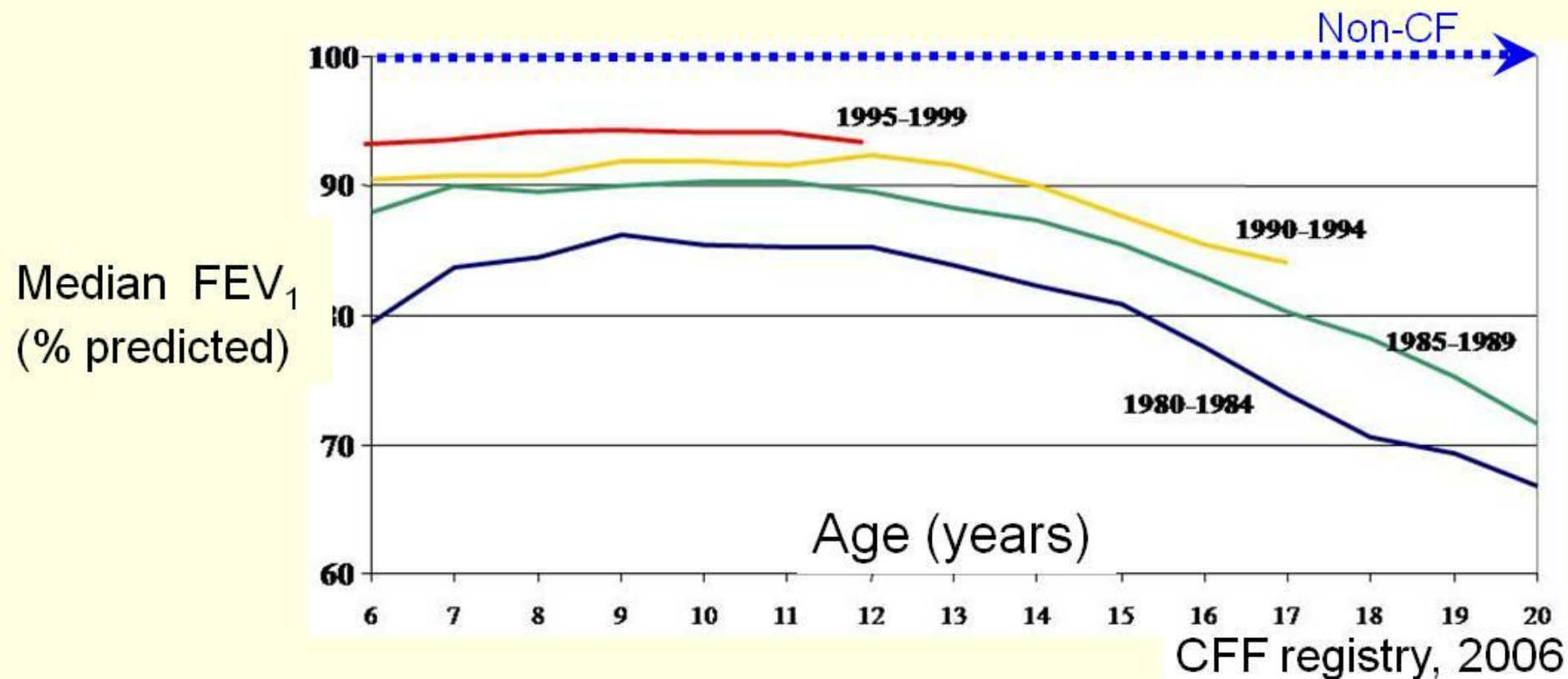
- Prevention of infections
- Eradication of breakthrough infections

- **Chronically infected**
- Decline in lung function of variable rate

Treatment:

- Maintenance antibiotics
- Treatment of exacerbations

Are CF lungs preserved absent infection?



- Much data *e.g.* Hoiby, 1974-2008 show eradication is feasible
- Growing evidence that eradication slows lung function decline .



03/03/2008

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Visualisering af medicinforbrug



Insulin: Actrapid, Insulatard

Blodtryksmedicin: Corodil

Antibiotika (Inhalation, oral, iv): Fortum, Tobi, Zitromax, Ciproxin, Spectramox, Meronem

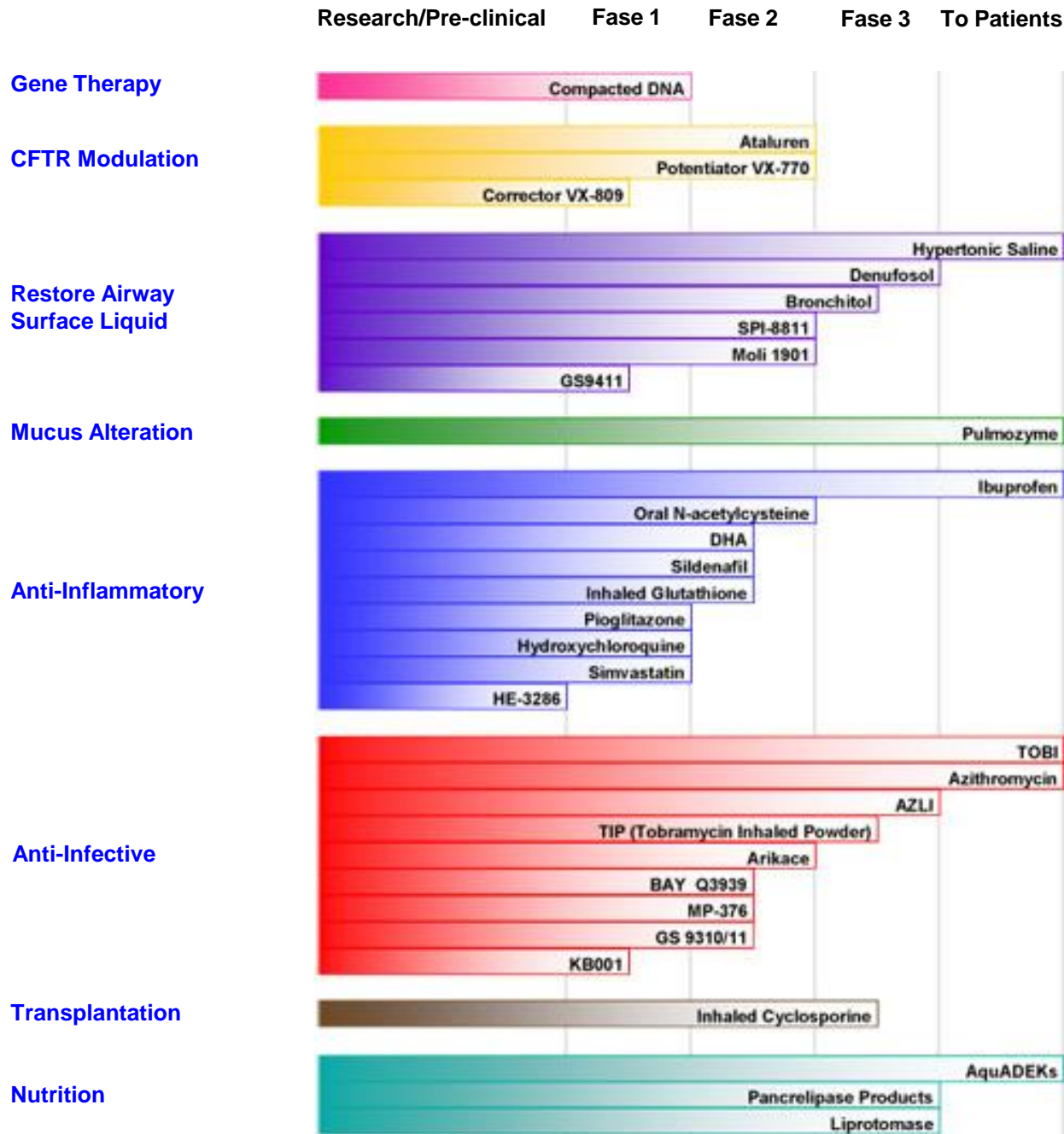
Slimløsnende medicin (inhalation, oral): Pulmozyme, NaCl 7%, Mucomyst,

Fordøjelsesenzym: Creon

Astmamedicin: Ventoline, Pulmicort

Svampemedicin (inhalation / oral): Fungizone, Mycostatin, Vfend

Drug Development Pipeline 2009



**NACFC 2007
Plenary Session #3:**

“We can add years to the lives of our patients by optimizing delivery of treatments we already have”

**Michael P. Boyle, M.D., FCCP
Associate Professor of Medicine
Director, Johns Hopkins Adult CF Program**

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Behandlernes tilgang til sygdommen

1. Outcome closely related to treatment received
2. Informed & experienced
3. Focused and aggressive
4. Treat all aspects of CF
5. Never satisfied with present treatment
6. Inventive – try new approaches
7. “Evidence-based” answers may be too slow, unavailable or quite inappropriate
8. Push patients with treatment - kindly!
9. Learn and adapt rapidly
10. Do research with staff & publish

“Clinician needs clear guidance based on a combination of experience, various grades of evidence i.e. making use of all the available information”

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Behandlernes tilgang til sygdommen

- Behandling af Cystisk Fibrose er som et finmekanisk håndværk med fokus på **HELHEDEN** og et skarpt øje for **DETAJLEN**.
- Behandling skal som udgangspunkt betragtes som et **POSITIVT** og **LIVSFORØGENDE** redskab for patienten.
 - behandling er **IKKE** begrænsende for livskvalitet.
 - livskvaliteten falder drastisk med dårligere helbredssituation.
 - levetiden er tæt forbundet med behandlingsintensiviteten.

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Behandlernes tilgang til patienterne

- Kroniske CF-patienter skal kontinuerligt have opgraderet deres viden om sygdommen.
 - At være superbruger er ikke ensbetydende at være ekspert.
 - Voksne CF-patienter indrømmer sjældent deres uvidenhed.
 - Mange forstår ikke helt den fulde sammenhæng i behandlingen.
 - Antag altid at patienten ikke ved, forklar!
 - Information/viden er nøglen til bedre behandling og eget ansvar.
 - Voksen patientuddannelse.
- Mange voksne CF-patienter lever med deres sygdom, men accepterer ikke sygdommen fuldt ud.
 - Evig kamp mellem normalitet og sygdom.
 - Muligheder vs. begrænsninger pga. sygdom.
 - 'Jeg har jo et også et liv' ...
 - Begynd med slutningen – Gør det første først.

Rigshospitalet

Ny direktør med visioner

”Rigshospitalet skal være i top 50 blandt verdens førende hospitaler.

Top 10 i verden vil være urealistisk, fordi de alle befinder sig i USA og har adgang til forskningsmidler, som vi aldrig kommer i nærheden af”.

Torben Stentoft, Direktør, Rigshospitalet
Dagens Medicin, 3. april 2009

Cystisk Fibrose Centret på
Rigshospitalet opfylder
allerede denne målsætning.



'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

CF Center København

- et CF-center, der i mere end 30 år har været højt respekteret på verdensplan for sine forsknings- og behandlingsresultater og dermed patienternes overlevelse.
- et CF-center, hvor centrets aggressive tilgang til behandling af alle komplikationer ved CF - og ikke mindst den aggressive behandling af lungeinfektioner ved CF - har været til stor inspiration for et utal af CF-centre i Europa og ikke mindst USA.

RMS Titanic

Et symbol på CF Center Københavns storhed.
Isbjerge venter forude i den mørke horisont.



'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Status 2009 - CF Center København

- Aktiviteten på centret er øget med 10 % pr. år de seneste år UDEN tilførsel af ekstra økonomiske ressourcer.
- Centret lever på flere punkter ikke længere op til *European Cystic Fibrosis Society Consensus on Standards of Care for People with Cystic Fibroses*.
(Volume 4 Issue 1, March 2005, ISSN 1569-1993)
 - centret er personalemæssigt underbemandet ud over det anstændige i forhold til antallet af patienter mht. læger, sygeplejersker, fysioterapeuter, diætister, socialrådgivere, psykologer etc.

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

Status 2009 - CF Center København

- Centret tilbyder ikke CF-skole til børn og unge med sygdommen.
 - Trods kronisk sygdom med livslang daglig behandling så får ikke alle patienter forståelse for sygdommen og dens konsekvenser.
 - Compliance reduceres og helbredssituationen forringes.
 - Mangel på CF-skole har også social slagside.

- Centrets tilbud om inhalationsudstyr er utilstrækkeligt.
 - Udstyret er utidssvarende, ustabil og ineffektivt (paradoksalt når inhalation er en hjørnesten i behandlingen).
 - Compliance reduceres og helbredssituationen forringes.
 - Mangel på effektivt udstyr har også social slagside.

'Patienternes ønsker til den fremtidige behandling'

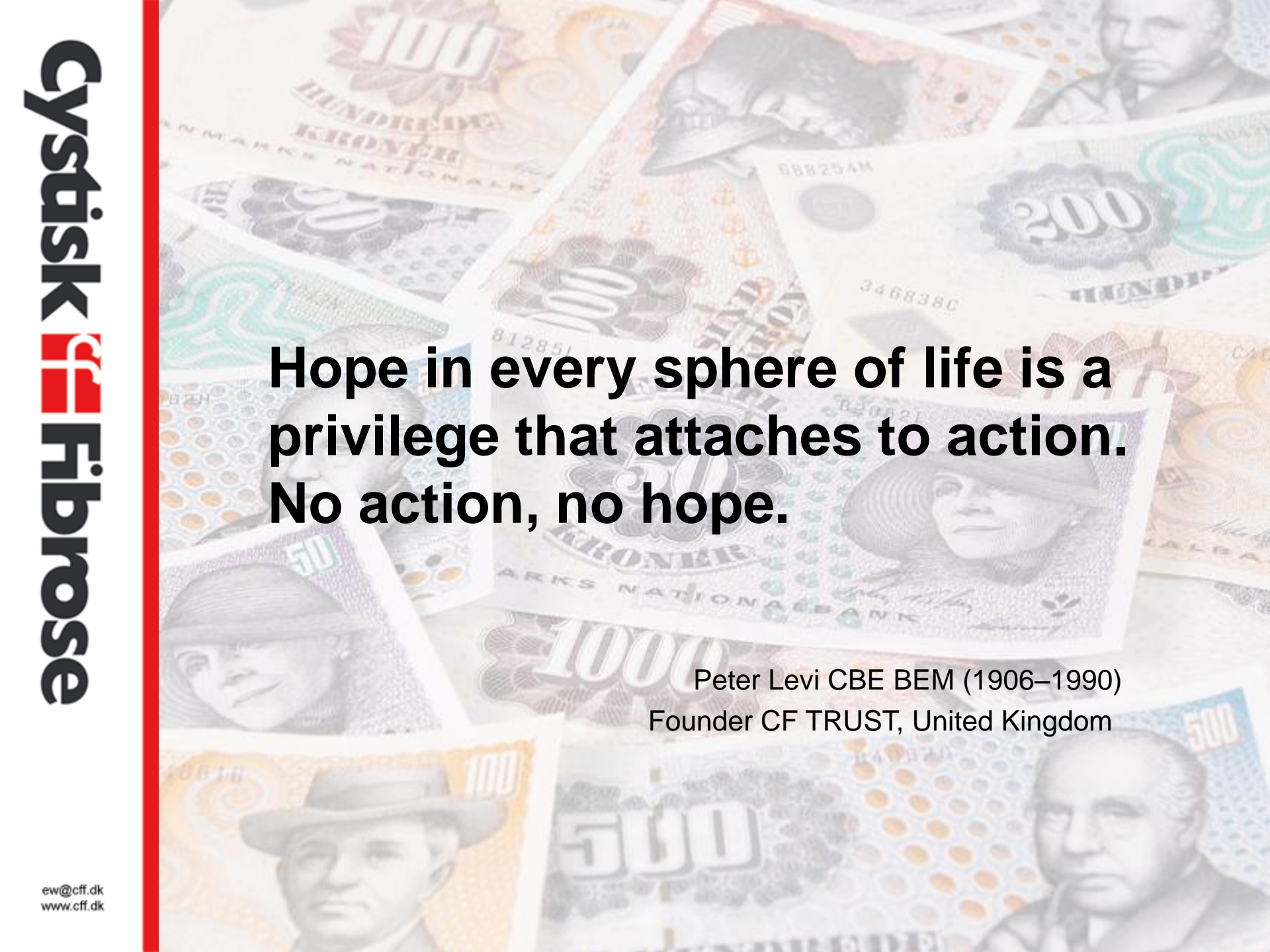
Status 2009 - CF Center København

- Mangel på ressourcer forringer patienternes helbred
 - Patientdatabasen viser nu, at især de unge 15-20 årige i denne tid taber mere i lungefunktionsniveau, end man kunne forvente.

- 2/3 af patienterne på centret er over 18 år
 - De behandles på en børneafdeling af børnelæger.
 - Der er behov for CF-uddannede voksenmedicinere.
 - Antallet af voksensengepladser er helt utilstrækkeligt.
 - En voksen-seng er som udgangspunkt en isolations-seng.
 - Voksne CF patienter har behov for 'efteruddannelse'.

Isbjerget som symbol på økonomisk ressourcemangel.
CF Center København tager nu vand ind i alle
maskinrum.





Hope in every sphere of life is a privilege that attaches to action. No action, no hope.

Peter Levi CBE BEM (1906–1990)
Founder CF TRUST, United Kingdom

Hvis CF Center København ikke tilføres flere økonomiske ressourcer, er patienterne overladt til en uundgåelig endnu tidligere død.

Tak for opmærksomheden !