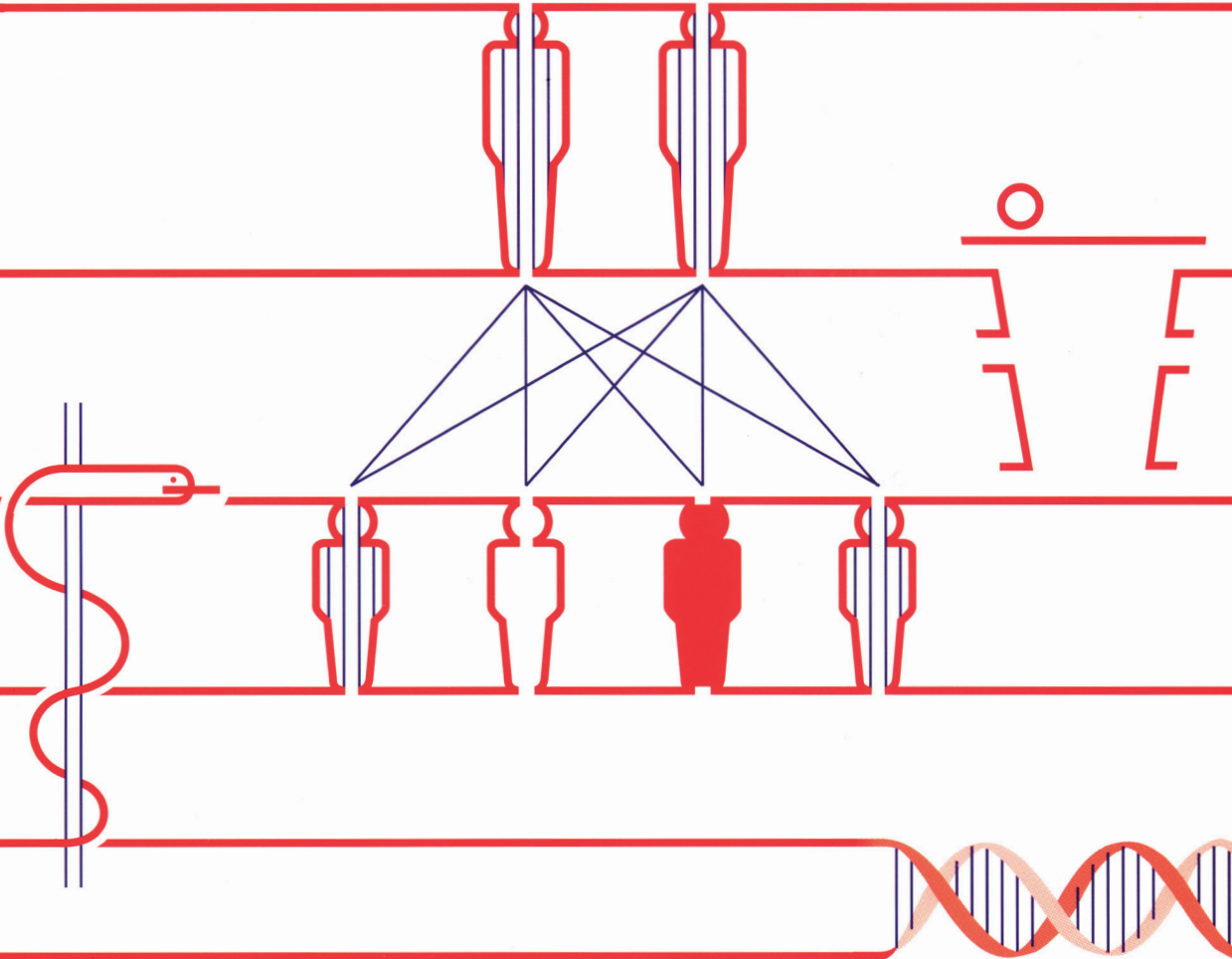




Information om Cystisk Fibrose



Information om cystisk fibrose



RIGSHOSPITALET'S
**BØRNE
PROGRAM**

Udarbejdet af:
Sygeplejerske Annelise Hansen
CF-centret, Børneafdeling GGK,
Juliane Marie Centret, Rigshospitalet

ISBN 87-986895-0-9

Copyright © 1998 Landsforeningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose
1. udgave, 1. oplag

Illustrationer: Copyright © 1998 Lotte Clevin
Bogen er sat med Plantin
Tilrettelægning og sats: S.C.Sejersen grafisk
Tryk: Olesen Offset, Viborg

Gengivelse af teksten med kildeangivelse tilladt.

Denne udgivelse er doneret af:
Janssen-Cilag A/S.

Indhold

Forord	4
Afsnit I Diagnosen cystisk fibrose (CF)	
Hvordan har dit barn fået cystisk fibrose?	5
Hvad er cystisk fibrose?	7
Hvordan diagnosticeres cystisk fibrose?	9
Er cystisk fibrose en ny sygdom?	10
Afsnit II Hvordan påvirker cystisk fibrose (CF) kroppen	
Hvordan påvirker CF svedkirtlen?	12
Hvordan påvirker CF luftvejene?	14
Hvordan påvirker CF fordøjelsessystemet?	20
Kost og ernæring	24
Infektion og trivsel – en samlet oversigt	25
Oversigt over standard kontrol og behandling	26
Hvordan påvirker CF forplantningssystemet?	26
Afsnit III At leve med cystisk fibrose (CF)	
Psykosociale reaktioner og problemer ved diagnosen CF	29
Om accept af behandlingen	31
Information om sygdommen	31
CF-barnets møde med det omgivende samfund	33
Information om Cystisk Fibrose-Foreningen	34
Information om forældregrupper	34

Forord

Hvordan skal man bruge denne bog?

Hvis du netop har fået at vide, at dit barn (eller du) har cystisk fibrose (CF), er du naturligvis forvirret, bekymret og forskrækket. Du har mange spørgsmål angående fremtiden, sygdommen og dens behandling. Alle disse følelser er naturlige og til at forvente.

Det er imidlertid vigtigt, at du ikke bliver ved med at være forvirret og forskrækket. Derfor har du brug for at vide mere om cystisk fibrose. Med denne bog håber vi at give svar på mange af dine spørgsmål og rette evt. misforståelser ang. cystisk fibrose.

Vi lærer hele tiden mere om cystisk fibrose og dens behandling. Denne bog kan ikke besvare alle dine spørgsmål, men den vil forsyne dig med de grundlæggende oplysninger om cystisk fibrose og dens behandling.

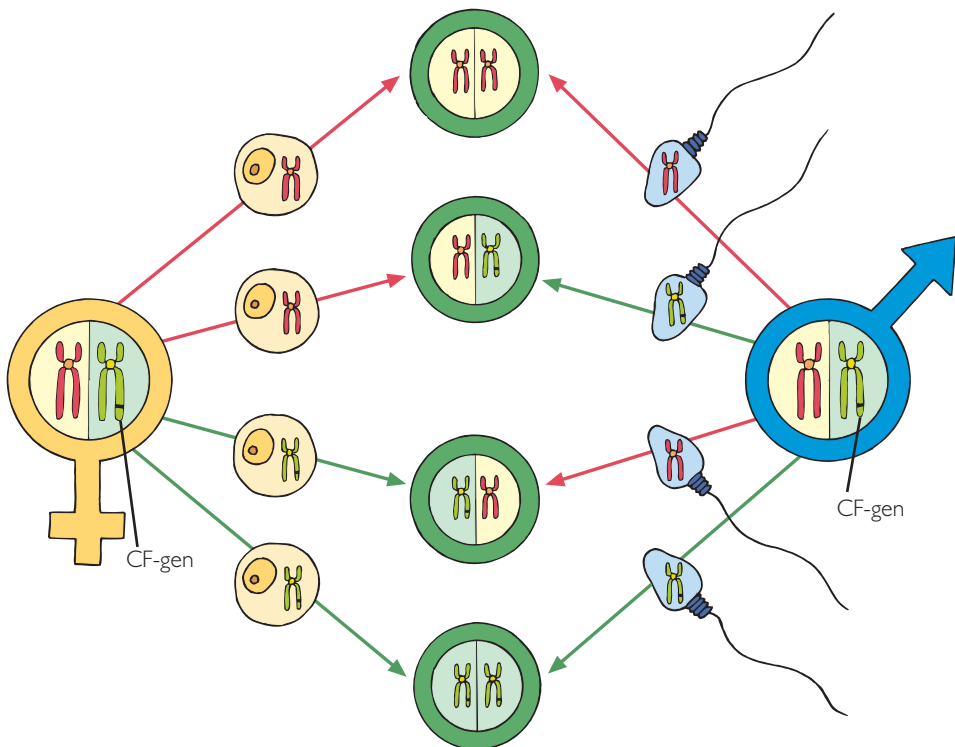
Skriv dine spørgsmål ned og tag dem med til de ambulante besøg på CF-centret.

Diagnosen Cystisk Fibrose

Hvordan har dit barn fået cystisk fibrose?

Cystisk fibrose (CF) er en arveligt betinget sygdom. I Danmark er ca. 3 % af befolkningen eller 1 ud af 34 personer anlagsbærere for cystisk fibrose, dvs. ca. 150.000 danskere er bærere af CF-genet.

Kun hvis begge forældre er anlagsbærere, er der risiko for at få et barn med cystisk fibrose. Teoretisk vil da 25% af børnene få CF, 50% være raske anlagsbærere, mens 25% er raske og uden CF arveanlæg.

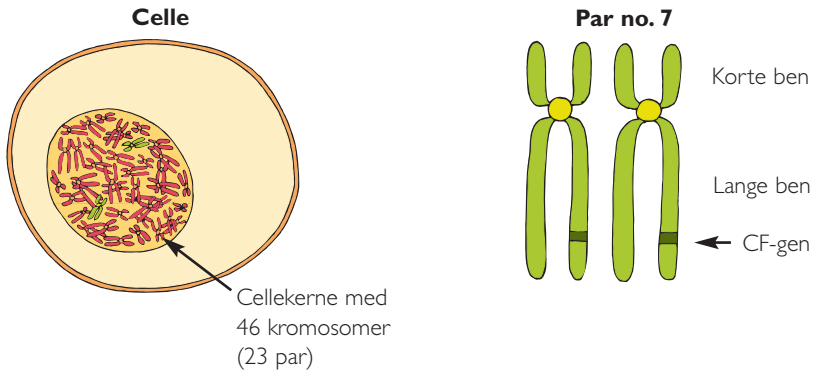


Disse sandsynlighedsberegninger gælder for hvert svangerskab, uanset om forældrene allerede har et CF-barn eller ej, d.v.s. at hvis man får et CF-barn, betyder det ikke, at man ved næste svangerskab vil undgå CF. Man kan illustrere dette med terningkast: sandsynligheden for 1 "seks" er den samme hver gang, nemlig en sjettedel, men sandsynligheden for 4 "seksere" i træk er naturligvis mindre. Anlagsbærere af CF-genet er raske og har ingen symptomer på sygdommen.

CF-barnet er født med sygdommen, da en arvelig medfødt sygdom begynder ved befrugtningen. Befrugtningen finder sted, når æg fra moderen forenes med sæd fra faderen. Både æg og sæd indeholder millionvis af gener.

Generne udgør den grundlæggende arvmasse.

Uendeligt lange kæder af gener udgør et kromosom. Et menneske har 23 kromosompar, heraf 1 par kønskromosomer. Kromosomerne befinder sig i kernen i hver eneste celle i kroppen, og hvert kromosom bærer tusindvis af arveanlæg.



Disse arveanlæg (gener) er altid til stede parvis. Hver forældre giver et gen fra sit genpar videre til barnet, disse danner således et genpar hos barnet. På den måde bærer gener familietræk fra den ene generation til den næste. Hvilket af de to kromosomer, - og dermed hvilket af hvert enkelt genpar, som gives videre til barnet, er fuldstændig tilfældigt.

CF er en "autosomal recessiv" sygdom

- *Autosomal* betyder 'ikke-kønsbunden', dvs. at CF-genet ikke bæres af kønskromosomet, derfor kan både drenge og piger få cystisk fibrose.
- *Recessiv* betyder 'vigende', dvs. hvis CF-genet danner par med et normalt gen, vil det normale gen dominere over CF-genet, og barnet vil ikke have cystisk fibrose. Dette barn vil imidlertid være anlægsbærer for cystisk fibrose. En anlægsbærer har ikke CF eller symptomer på CF.

Begge forældre til et CF-barn er anlægsbærere for CF. De har arvet dette CF-gen fra en af deres forældre, som igen arvede genet fra en af deres forældre. Og da en anlægsbærer ingen CF-symptomer har, bliver man først opmærksom på denne situation, når man får et barn med CF (se side 5).

Efter fundet af CF-genet i 1989 er der opstået mulighed for at identificere bærere af CF-genet. Dette kan gøres ved at undersøge en blodprøve (se side 9).

Identifikationen af CF-genet betød et stort skridt på vejen til øget forståelse af sygdommen og kan derfor føre os mange skridt nærmere mod forbedret behandling.

Visse arvelige sygdomme, herunder CF, kan nu opdages før fødslen ved en fosterundersøgelse. Dette gøres ved en moderkageprøve tidligt i svangerskabet (10/11 uge).

Husk!

Hvert CF-barn har fået et CF-gen fra *både* moderen og faderen. Derfor er CF-genet tilstede på begge sider i familien. Derfor *tilbydes* søskende, onkler og tanter en test for at undersøge, om de evt. er anlægsbærere.

Husk!

CF er ikke forårsaget af noget, man har gjort forkert under svangerskabet. Ændringen (mutationen) i arveanlæggene er sket for mange tusinde år siden og videreført med de raske bæreres gener fra generation til generation.

Hvad er cystisk fibrose (CF)?

Cystisk fibrose (CF) er en arvelig medfødt sygdom, der medfører, at salttransporten ind og ud af kroppens celler ikke fungerer normalt. Denne defekt kommer hovedsageligt til udtryk i de exokrine kirtler, dvs. de kirtler, der producerer sekreter til ydre og indre overflader, (fx lunger, bugspytkirtel, tarm og hud).

Normalt producerer disse kirtler tyndtflydende sekreter såsom sved, slim, spyt og fordøjelsvæsker. Disse sekreter føres gennem udførselsgange til kroppens overflade eller til hule organer, såsom tarme og luftveje. De exokrine kirtler og deres sekreter spiller en vigtig rolle i opretholdelsen af kroppens normale funktioner.

Problemet ved CF: Sekreterne fra de exokrine kirtler har en ændring i indholdet af salt og vand. Dette forårsager blandt andet, at sveden indeholder mere salt end normalt. Det er dette forhold, som er baggrunden for en vigtig måde at stille diagnosen CF på: nemlig sved-testen, hvor man direkte måler indholdet af salt i sveden. Ændringerne i salt- og vandindholdet i de mere sammensatte-, slimede sekreter, fra bugspytkirtlen, fra kirtlerne i de øvre og nedre luftveje, fra leveren, fra visse kirtler i tarmen, fra testiklerne og fra cervix-

kanalen medfører, at disse sekreter bliver mere tyktflydende (“seje”) end normalt. Slimen bliver mere sej og tyktflydende og passerer langsommere gennem udførselsgangene fra disse kirtler. Slimen har tendens til at sætte sig fast som små propper i udførselsgangene.

Hvornår og hvordan viser cystisk fibrose sig?

Cystisk fibrose er tilstede ved fødslen. Helbredsproblemerne, som CF forårsager, viser sig imidlertid ikke altid straks efter fødslen. Det tidspunkt, hvor CF-symptomerne først bemærkes, varierer meget fra barn til barn.

Diagnosen stilles hos de fleste CF-patienter indenfor de første 3 leveår. I Danmark er den gennemsnitlige diagnosealder 1 år. Kendskabet til cystisk fibrose og de tidlige symptomer på sygdommen er desværre ikke godt nok. Symptomerne fra luftvejene forveksles ofte med astmatisk bronchitis, og symptomerne fra mavetarmkanalen kan forveksles med mælkeallergi. Hvis først man får mistanke om cystisk fibrose, stilles diagnosen ved hjælp af en svedtest og en blodprøve (se efterfølgende).

Hos ca. 10-15% af alle CF-patienter opstår de første CF-symptomer ved fødslen. Disse spædbørn har, pga. ophobning af meget hårdt ikke-nedbrudt tarm-indhold i tarmkanalen medfødt tarmstop, kaldet mekonium-ileus, og vil blive opereret indenfor de første døgn efter fødslen.

Symptomer på cystisk fibrose:

- Tarmstop hos nyfødte (mekonium-ileus).
- Dårlig trivsel - ofte til trods for god, ikke sjældent glubende appetit.
- Abnorm afføring (hyppige, store, fedtede og ildelugtende afføringer).
- Saltsmagende hud
- Pibende, raslende vejrtrækning.
- Vedvarende hoste
- Hyppige tilfælde af bronchitis og lungebetændelse.

Ovennævnte symptomer kan også forekomme ved andre sygdomme, og et barn med CF behøver ikke at udvise alle symptomerne.

Hvordan diagnosticeres cystisk fibrose?

Som ved andre sygdomme bygger diagnosen cystisk fibrose på en sygehistorie efterfulgt af undersøgelser og laboratorieprøver. Diagnosen stilles ved at foretage en svedtest, og efter fundet af CF-arveanlægget (genet) i 1989 kan man nu tillige på baggrund af en blodprøve foretage en genetisk-analyse (“DNA”) og verificere diagnosen hos næsten alle patienter.

Svedtest

Svedtesten foretages således: Svedkirtler på barnets underarm stimuleres i 5 min. ved hjælp af et ufarligt stof, pilocarpin, og en svag elektrisk påvirkning (iontoforese). Herefter lægges et lille stykke trækpapir på barnets underarm for at opsamle sveden. Efter 30 min. fjernes trækpapiret, der derefter analyseres på laboratoriet. Den samlede svedmængde er normal, men saltindholdet er for højt, hvis barnet har cystisk fibrose.

DNA-analyse

Byggestenene i et gen er DNA-molekyler. Ved en DNA-analyse, som udføres på en blodprøve, er det muligt at undersøge, om der er ændringer i byggestenene i CF arveanlægget. Er dette tilfældet på begge arveanlæg, det fra moderen og det fra faderen, har barnet cystisk fibrose.

Undersøgelsen foretages på Afsnit for Klinisk Genetik 4062 på Rigshospitalet. Pårørende til en CF-patient kan hos egen læge få taget en blodprøve, der sendes til denne afdeling for evt. anlægsbærer-undersøgelse. En anlægsbærer har en fejl i CF-byggestenene på det ene kromosom, men ikke på det andet. En anlægsbærer er rask, fordi et normalt CF-gen er nok til at sikre, at cellerne fungerer normalt. *Det skal dog huskes, at man skal indhente kautionsstilladelse først.*

Hvad er CF ikke?

Mange mennesker har forkerte forestillinger om cystisk fibrose. Det er vigtigt, at du kender de almindeligste misforståelser.

- CF er ikke smitsom

Da hoste er et hyppigt symptom ved CF, er mange mennesker bange for at blive smittet. Ingen i omgivelserne bliver smittet med en forkølelssygdom pga. CF-hosten, og slet ingen “bliver smittet” med CF. CF er som sagt en arvelig sygdom, der er til stede ved fødslen, den kan ikke erhverves senere i livet.

De bakterier, som forårsager infektion i lungerne hos CF patienter, spreder sig ikke til andre det er bakterier, vi alle sammen i forvejen udsættes for fra omgivelserne hver eneste dag, og mange bakterier huser vi selv i næsen, i svælget og på huden.

- CF er ikke forårsaget af noget, som moderen eller faderen gjorde eller undlod at gøre før eller under svangerskabet.

Forældre føler sig tit ansvarlige for alt det, der sker deres børn. Når deres barn får stillet diagnosen CF, får forældrene ofte skyldfølelser. Det er vigtigt for forældre at forstå, at intet af det, de gjorde før, under og efter svangerskabet, forårsagede denne sygdom.

Hvor hyppig er cystisk fibrose?

CF er den hyppigste af de alvorlige, arvelige sygdomme i den indoeuropæiske (hvide) race. Der forekommer et sygdomstilfælde for hver ca. 4.200 levende-fødte børn. Sygdommen optræder lige ofte hos drenge og piger. I dag (1998) er der i Danmark ca. 380 CF-patienter. I hele verden er der mange tusinde.

Er CF en ny sygdom?

Som nævnt er mutationer i CF arveanlægget opstået for mange tusinde år siden. Sygdommen har derfor også eksisteret i mange tusinde år. I middelalder-litteratur beskrives, at “det barn, som smager salt ved kys, er forhekset og skal snart dø”. CF blev først erkendt af lægerne som en selvstændig sygdom i 1930-erne.

CF-historie

- I 1938 beskrives cystisk fibrose første gang som en sammenhængende sygdom af den amerikanske børnelæge, dr. Dorothy Andersen, som i øvrigt var af dansk afstamning.
- I 1948 beskrev overlæge, dr.med. E. Winge Flensborg de første danske CF-tilfælde.
- I 1949 blev man klar over, at cystisk fibrose er en arvelig sygdom.
- I 1955 påviste den amerikanske børnelæge Paul di Sant’Agnese det høje indhold af salt (natriumklorid) i sved hos CF-patienter og “opfandt” dermed svedtesten.
- I 1983 viste den amerikanske læge Paul Quinton, som selv har CF, at den salte sved skyldtes manglende klor-reabsorption (tilbagetrækning) i svedkirtlernes udførsels gange.
- I 1984 lykkedes det læge Peter Steen Pedersen, Rigshospitalet, som den første i verden at udvikle en speciel metode til at isolere og dyrke cellerne fra de enkelte afsnit af en svedkirtel. Herved blev det muligt direkte at undersøge, hvilken transportmekanisme det er, der er defekt ved CF.
- I 1985 viste den danske genforsker, biokemikeren Hans Eiberg, Arvebiologisk Institut, i samarbejde med børnelægen Kjeld Schmiegelow, Rigshospitalet, at CF arveanlægget var beliggende tæt ved et andet kendt

arveanlæg. Senere, i samarbejde med dr. Lap-Chee Tsui, Canada, at begge arveanlæg lå på kromosom nr. 7.

- I 1987 bekræftede professor Robert Williamson, England, denne antagelse.
- I 1989, d. 24. august, offentliggjorde en canadisk-amerikansk forskergruppe, bestående af genforskerne dr. Lap-Chee Tsui og dr. Jack Riordan, Toronto og dr. Francis Collins, Michigan, at de havde fundet og isoleret cystisk fibrose-genet.
- I 1992 lykkedes det en amerikansk forskergruppe, ledet af Dr. Ronald Crystal, for første gang i dyreforsøg at overføre det normale menneskelige CF gen i epithel-cellerne i luftvejene hos forsøgsdyr.
- I 1993 indledtes i USA og i England de første kliniske afprøvninger af genbehandling på CF-patienter.

Husk!

- 1 Da CF arves fra forældrene, bør søskende til et CF-barn også undersøges for cystisk fibrose.
- 2 Da begge forældre arvede CF-genet fra deres forældre, kan søskende til forældrene også være bærere af CF-genet. Derfor bør fætre og kusiner til CF-barnet undersøges, hvis de udviser symptomer på cystisk fibrose.

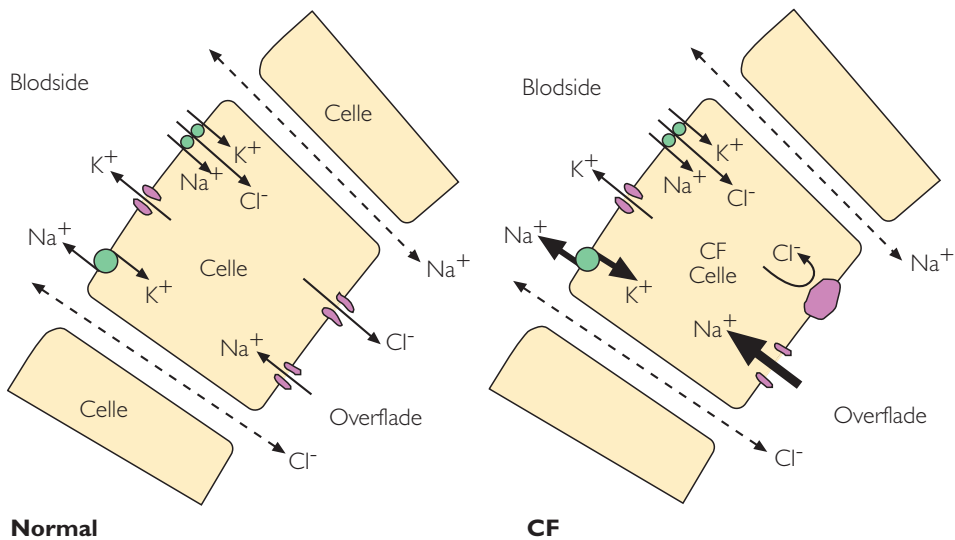
Som ved enhver anden sygdom er tidlig diagnose vigtig, derfor:

- Hvis et barns sved smager salt,
- Hvis et barn ikke trives,
- Hvis et barns afføring er fedtet, stinkende, hyppig,
- Hvis et barn har pibende, raslende vejrtrækning og hoster meget,
- Hvis et barn har gentagne lungebetændelser, bør barnet for en sikkerheds skyld undersøges for cystisk fibrose.

Hvordan påvirker cystisk fibrose kroppen?

Som tidligere nævnt er CF sygdommen (gen-defekten) til stede ved fødslen i alle kroppens celler, men defekten kommer til udtryk i de exokrine kirtler, dvs. kirtler der producerer sekreter til ydre og indre overflader (hud, lunge-slimhinde og mave-tarmkanal).

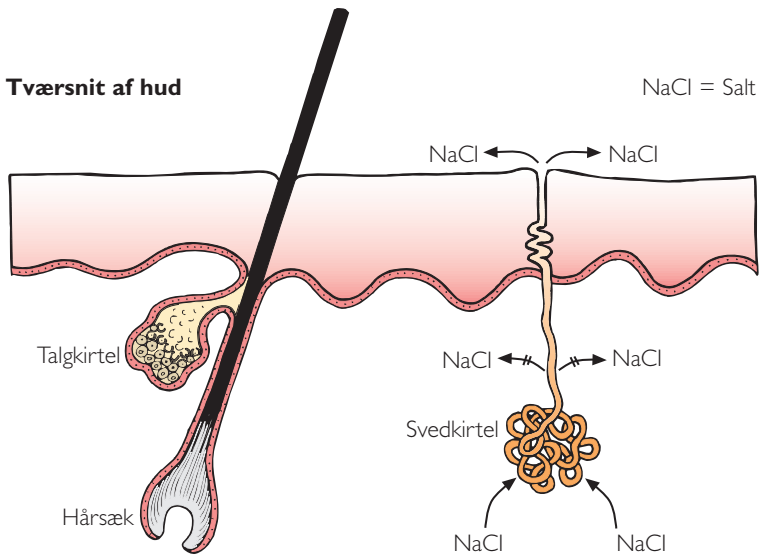
Sammensætningen af byggestene i hvert enkelt gen bestemmer sammensætningen af et dertil hørende protein. Man siger, at genet “koder for” et protein, det tilhørende gen-produkt kaldes “gen-produktet”. CF arveanlægget (“CF-genet”) koder for et protein, som anvendes af celler i de exokrine kirtler og celler, som beklæder de indre overflader i lunfrør og tarm. Dette protein har en nøglefunktion ved regulation af salt-transport i disse kirtler og over disse overflader. Dette protein, CF gen-produktet, kaldes “CFTR”. Det står for cystisk fibrose transmembran regulator protein.



Hvordan påvirker CF svedkirtlerne?

Sveden, som produceres i bunden af hudens svedkirtler, er meget salt. På vej ud til overfladen, gennem de snævre udførselsgange, “suges” salt (natrium- og klor-ioner) tilbage i kroppen. Denne tilbage-sugning (re-absorption), reguleres af CFTR, idet CFTR kan åbne og lukke små kanaler i de celler, som beklæder den indre overflade af udførselsgangene. Ved CF fungerer regulatoren (CFTR) ikke, og klor-kanalerne bliver stående i lukket stilling. Klor-

ionerne kan ikke suges tilbage, og natrium vil som følge heraf heller ikke kunne suges tilbage i kroppen. Den sved, som kommer ud på hudens overflade, indeholder derfor mere salt end normalt.



Symptomer: Udskillelsen af for meget salt i sveden er et af de typiske tegn på CF. Forældre og bedsteforældre er som regel dem, der først lægger mærke til dette tegn. Når de kysser barnet, smager barnets hud salt.

CF-patienten har et større salttab i sin sved end normalt. Men dette medfører sjældent problemer, da der som regel er tilstrækkelig salt i kosten til at opveje tabet.

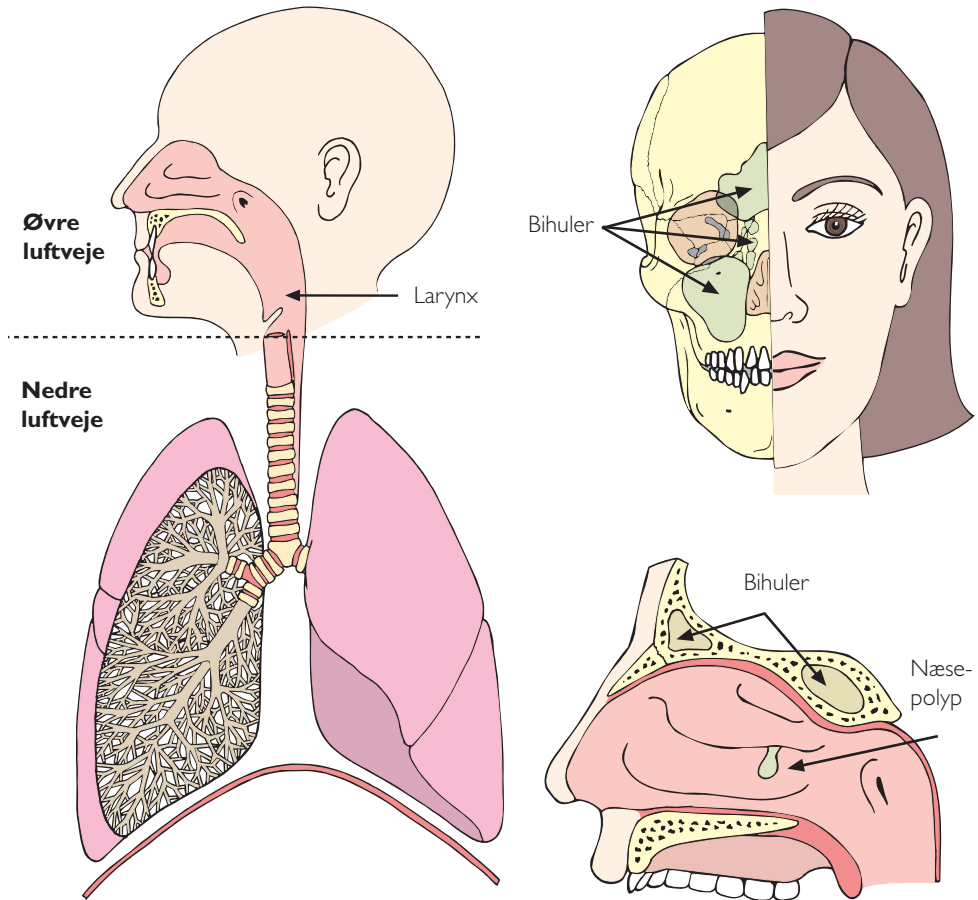
Salttab kan under visse omstændigheder blive et problem, nemlig når man sveder meget, f. eks i *varmt vejr (rejser sydpå)*, *ved anstrengende motion og feber*. Hvis der opstår saltmangel i organismen, kan dette medføre ildebefindende, træthed, opkastninger, kramper og ved langvarig mangel evt. ødemer (væskeansamlinger under huden)

Behandling: Hvis man har feber, udfører hårdt fysisk arbejde eller det er meget varmt, skal man tage ekstra salt i form af saltabletter. Mindre børn giver man ekstra salt ved at give salt i saftvand (1 g i 1 l saftvand).

Ved ferierejser i varme lande skal man huske, det er nødvendigt at indtage ekstra salt.

Hvordan påvirker CF luftvejene?

Luftvejene består af øvre og nedre luftveje:



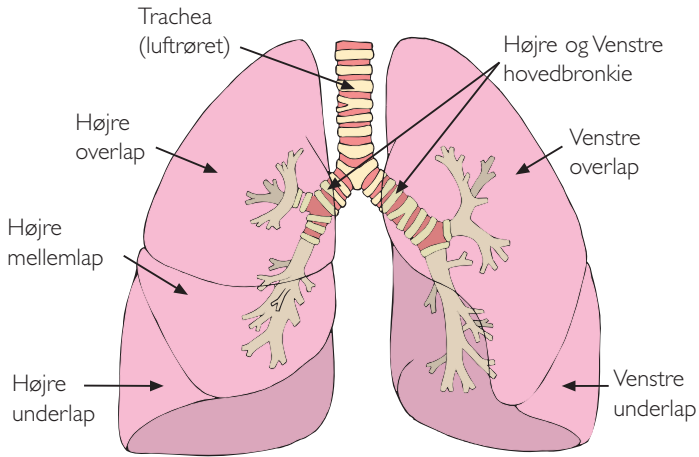
1 De øvre luftveje bestående af næsen og bihulerne. Her filtreres partikler, støv og bakterier fra den luft, vi indånder. Derudover opvarmes og fugtes luften.

Hvordan påvirker CF de øvre luftveje?

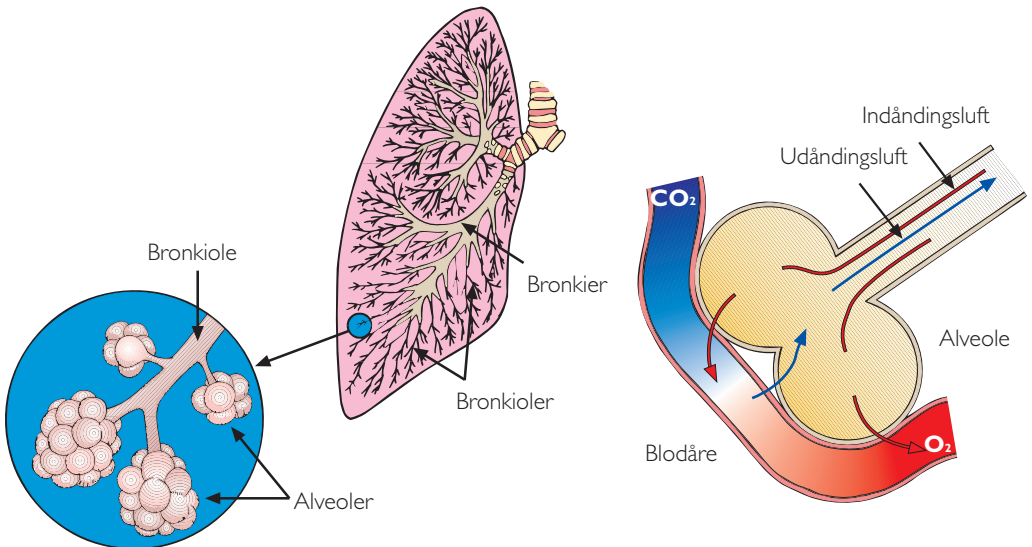
Det defekte protein (CFTR) påvirker slimhinden i næse og bihuler, men forårsager sjældent alvorlige problemer i disse organer. Dog ses følgende:

- Sinuitis (bihulebetændelse) forårsaget af det seje slim. Tilstanden kan være behandlingskrævende.
- Næsepolypper. Hvis polypperne er til gene, kan det blive nødvendigt at få dem fjernet, hvilket i reglen er et mindre indgreb.

2 De nedre luftveje, **lungerne** starter ved Trachea (luftrøret). Trachea forgrener sig i to store hovedbronkier, en til højre og en til venstre lunge.

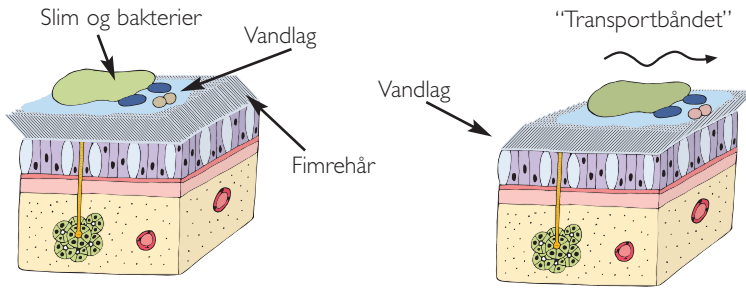


Hver af de to store bronkier forgrener sig i mindre bronkier som grene på et træ, de mindste kaldes bronkioler. Luftvejene er dækket af en slimhinde med fimrehår (cilier), der har til opgave at fjerne bakterier og partikler fra lungerne. De fineste bronkier ender i små luftsække kaldet alveoler. Disse luftsække fyldes og tømmes med luft som små balloner ved hvert åndedrag. Formålet med vejrtrækningen er at tilføre ilt og fjerne kuldveiltlen fra organismen.



Størstedelen af de bakterier og andre partikler, som vi hver dag indånder, opfanges i de øvre luftveje. Imidlertid når enkelte partikler og bakterier de nedre luftveje.

Fimrehårene (cilier) på slimhinden i luftvejene vil, sammen med vand og slim fra de slimproducerende kirtler, danne et "transportbånd", der sammen med hosterefleksen fjerner bakterier og partikler fra de nedre luftveje.



Udsnit af normal slimhinde i luftvejene

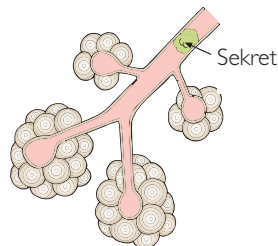
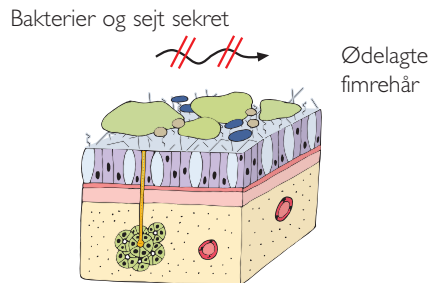
Hvordan påvirker CF de nedre luftveje (lungerne)?

Det defekte protein CFTR medfører abnorm salt-transport ind og ud af cellerne. I luftvejene er forholdene lidt mere komplicerede end i svedkirtlerne, men det samlede resultat af den defekte CFTR-regulator-funktion er, at sekretet indeholder for lidt salt og vand, det sidste medfører, at sekretet bliver mere tyktflydende (sejere) end normalt.

"Transportbåndet", der fjerner bakterier og partikler, fungerer derfor ikke som det skal. Inhalerede bakterier får nemmere ved at sætte sig fast på overfladen af slimhinden, begynde at dele sig, og forårsage betændelse.

Det seje sekret kan også tilstoppe de små luftrør i lungerne og derved yderligere danne grobund for bakterier. Dette giver infektion i lungerne (lungebetændelse).

Udsnit af CF slimhinden



Gentagne infektioner ødelægger slimhinden i luftvejene. Betændelsestilstanden (inflammationen) medfører øget sej sekretproduktion og derved øget infektionsrisiko. Uden behandling opstår således en “ond cirkel”.

Lungeinfektionerne forårsages af patientens egne bakterier, som normalt findes i omgivelserne og ofte også på huden, i næse og svælg.

De bakterier, som afhængigt af barnets alder hyppigst forårsager infektioner i lungerne ved CF, er: Staphylokokker, Hæmophilus influenza, Pneumokokker og Pseudomonas aeruginosa; men mange andre kan også forekomme. Aldersafhængigheden består i overvægt af infektioner med staphylokokker, hæmophilus og pneumokokker i barnealderen, medens pseudomonas er den dominerende infektionsårsag senere; men alle typer af bakterier kan give infektion i alle aldre.

Symptomer på lungeinfektion

Tegn på begyndende lungeinfektion kan variere meget, fra lette symptomer, som lidt mere hoste, pibende, raslende vejrtrækning over feber, træthed, til svære symptomer som hurtig vejrtrækning evt. med indtrækninger af huden ved hals og under ribbenene, fald i lungefunktion og evt. smerter i lungen. Dårlig trivsel på langt sigt kan også være et symptom på lungeinfektion.

Behandling af lungeinfektion ved CF

Lungesygdommen er den mest alvorlige komplikation ved CF. Men i de fleste tilfælde kan intensiv forebyggelse med antibiotisk behandling forhindre/forsinke en eventuel beskadigelse af lungerne. Formålet med behandlingen er at fjerne eventuelle bakterier fra luftvejene, inden de udvikler en lungebetændelse, som beskadiger lungevævet.

Den aggressive antibiotiske behandling består i, at man hver måned undersøger for eventuelle bakterier i de nedre luftveje. Dette sker ved, at CF-patienten enten afleverer et opspyt, eller der foretages et larynxug. Finder man bakterier ved disse kontroller, gives en 14-dages antibiotisk behandling uanset om patienten har kliniske symptomer eller ej. Dette skulle gerne forhindre, at en kolonisation af bakterier udvikler sig til en lungeinfektion (betændelse), med efterfølgende ardannelse og vævsdestruktion.

Husk!

Det er CF-barnets egne bakterier, som normalt findes på huden, i næse og svælg, der er årsag til infektionen, og barnet smitter ikke andre!

Behandling af lungeproblemerne forbundet med CF:

- 1: Antibiotika
- 2: Lungefysioterapi
- 3: Inhalationer

ad 1: Antibiotika

Antibiotika er medicin, der dræber bakterier. Antibiotika retter sig specifikt mod bakteriens stofskifte eller andet i bakteriens liv og formering.

Antibiotika svækker ikke CF-patientens immunforsvar.

CF-patienten kan blive overfølsom overfor et antibiotikum (ses ofte som udslet), man skifter da til et andet; der er flere at vælge imellem.

Bakterien kan blive ufølsom (resistent) overfor et antibiotikum. Derfor undersøges altid, hvilke bakterier patienten er inficeret med, og hvilke antibiotika bakterien er følsomme for; herved sikres en målrettet behandling.

Du vil helt bestemt synes, at dit barn får meget antibiotika, måske for meget, og din familie og omgangskreds vil nok mene det samme. Men vær ikke bekymret, det skader ikke CF-barnet. Det ville derimod bakterierne gøre, hvis de fik lov at forårsage gentagne lungebetændelser.

Bivirkninger. De fleste antibiotika påvirker overhovedet ikke menneskets celler.

De bivirkninger, man ofte ser, skyldes, at antibiotika kan påvirke vores normale bakterie-flora på indre og ydre overflader. Ændringer i tarmfloraen's sammensætning kan give anledning til løs mave, rumlen i maven og kvalme.

Påvirkning af mundhulens flora kan give anledning til let svampeinfektion af slimhinderne i mund og svælg. Ligeledes kan der opstå svampeinfektion i bleregionen hos småbørn og hos større piger i vagina. Tarmgenerne kan mindskes med Paraghurt og syrnede mælkeprodukter. Svampe-infektioner behandles med lokale svampe-midler.

Enkelte antibiotika kan kortvarig påvirke lever- og nyre-funktion. Derfor følges alle CF patienter med regelmæssige blodprøver til vurdering af lever- og nyrefunktion.

Antibiotika kan indgives på forskellig måde:

Spises (peroralt): piller, kapsler eller flydende midler skal indtages i forbindelse med et måltid, hvis ikke andet er foreskrevet.

Peroral antibiotika anvendes til forebyggelse og behandling af de fleste lungeinfektioner hos CF-patienter. Antibiotika gives normalt i 14 dage, men det kan ofte være nødvendigt at give antibiotika i længere tid.

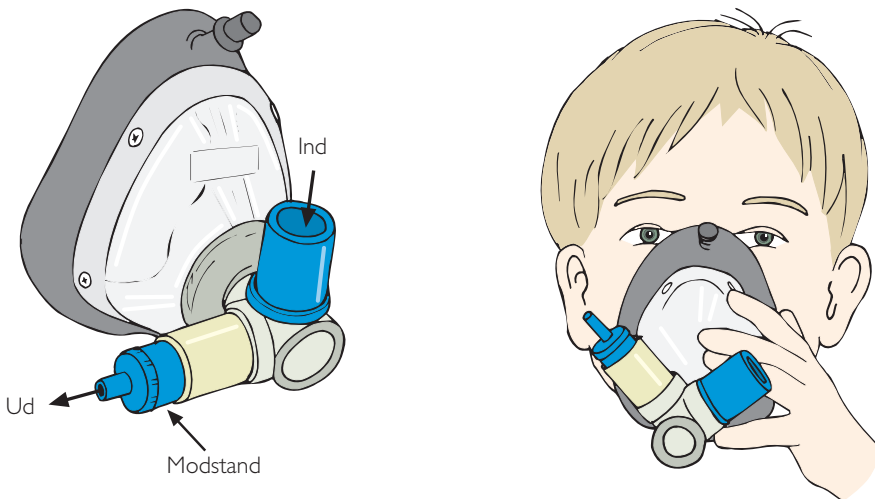
Intravenøst (iv): opløsninger, der gives direkte ind i blodbanen.

Iv-antibiotika gives til behandling af en kronisk (vedvarende) infektion, hovedsagelig forårsaget af *Pseudomonas aeruginosa*, i sjældne tilfælde stafylokokker. Behandlingen af kronisk *Pseudomonas*-infektion kræver hospitalsindlæggelse i 14 dage hver 3. måned (kan evt. foregå ambulat eller på anden måde efter aftale med CF-centret).

Som inhalation: medicin, der forstøves og inhaleres direkte ned i luftvejene. Aerosol antibiotika kan gives som supplement til en tabletbehandling, eksempelvis mod *Pseudomonas aeruginosa* og stafylokokker.

Ad. 2. Lungefysioterapi

Lungefysioterapi gives ved hjælp af en PEP-maske, (Positive Expiratory Pressure), der holdes tætsluttende over næse og mund. PEP-masken har en indåndings- og udåndingsventil. På udåndingssiden sidder en lille modstand, herved opstår et positivt tryk i luftvejene under udånding.



PEP bruges til at udvide luftvejssystemet, så luft lettere kan komme helt ud i lungerne og bringe slim længere op i luftvejene. Ved hjælp af kraftige lange udåndinger med åben mund, kaldet stød, og/eller hoste, bringes slimet så helt op. Ved behandlingen veksles der derfor mellem en serie vejtrækninger i masken og stød og/eller host (Se lungefysioterapi-pjece).

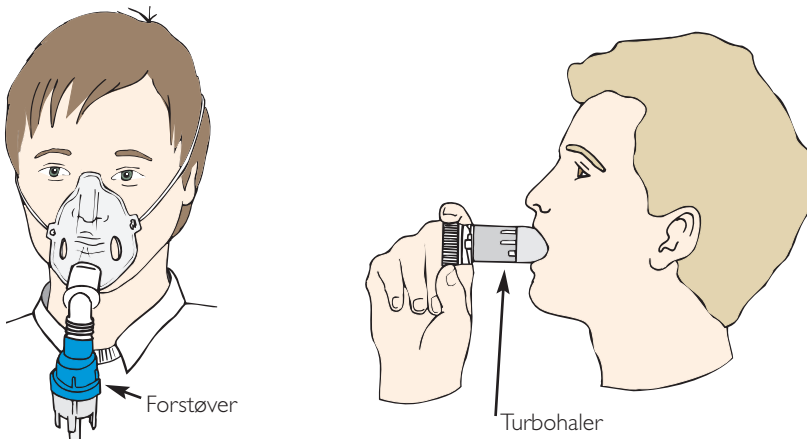
PEP-behandling gives morgen og aften, ved tiltagende sekret kan det være nødvendigt at behandle oftere.

Ad 3. Inhalationer:

Ved inhalationsbehandling forstøves medicin ved hjælp af kompressor, spray eller turbohaler.

Inhalationsbehandling gives med forskellig slags medicin, alt efter formålet med inhalationen (slimløsende, antiinflammatorisk, antiastmatisk- eller antibakteriel behandling).

Inhalationsbehandling gives 1, 2 eller 3 gange daglig alt efter formålet med behandlingen.



Bemærkning om hoste

De fleste CF-patienter hoster tit. Hoste bidrager til, at slimet løsnest og fjernes fra luftvejene. Det er en normal forsvarsmekanisme i kroppen. Det er altid vigtigt at lade sit barn hoste. Du må aldrig lære dit barn at undertrykke hoste, men lær barnet en god hoste-hygiejne.

Man har tendens til at forbinde hoste med en smitsom sygdom. Det er vigtigt at oplyse om, at dette ikke er tilfældet, barnet smitter ikke med de bakterier, han/hun måtte være i behandling for.

Hostestillende midler må ikke anvendes til CF-patienter. Hoste er en naturlig refleks til at rense luftveje og lunger for overskydende slim.

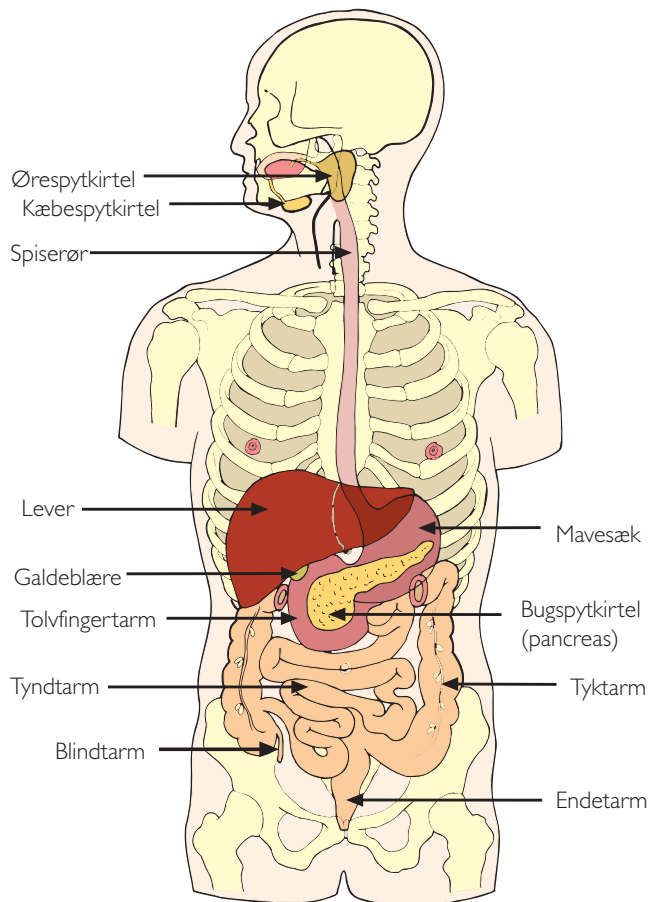
Hvis barnets hoste forværres, skal du henvende dig til CF-centret. Det kan betyde, at der er en infektion, der skal behandles.

Hvordan påvirker CF-fordøjelsessystemet?

Fordøjelseskanaalen består af mund, spiserør, mavesæk, tolvfingertarm, tyndtarm og tyktarm. Til denne kanal er knyttet forskellige kirtler, bugspytkirtlen (pancreas), lever/galdeveje, som blandt andet leverer de nødvendige fordøjelses-enzymmer, tilsammen udgør dette fordøjelsessystemet.

Hvordan påvirker Cystisk Fibrose kroppen?

Føden nedbrydes mekanisk og kemisk til bestanddele, der er så små, at de kan optages i organismen og være byggesten til alle kroppens celler. Fordøjelsen af føden er en indviklet proces. Fødens tilstedeværelse i maven medfører, at bugspytkirtlen (pancreas) producerer fordøjelsesenzymer. Enzymerne transporteres til tyndtarmen, hvor de sammen med tarmkanalens fordøjelsesenzymer nedbryder fødens indhold af fedtstoffer, proteiner og kulhydrater. Enhver ændring i fødens nedbrydning fører til nedsat optagelse af føde og evt. mangel på kalorier og/eller mangel på vigtige fødeemner, vitaminer og salte for kroppens celler. Bugspytkirtlen har to funktioner, nemlig at producere fordøjelsesenzymer til tarmen og insulin til blodbanen. Insulin transporteres via blodbanen til alle kroppens celler, hvor insulin medfører, at sukkeret i blodbanen kommer ind i cellerne og der virker som energikilde. Galdeblæren er opsamlingssted for galden, der kontinuerligt dannes i leveren. Galden videregives under fordøjelsen til tarmen og har her betydning for fedtfordøjelsen.



Problemet ved CF

I lever/galdeveje og bygspejtkirtlen (pancreas) er sekretet sejt og tyktflydende, dette forhindrer fordøjelsesenzymerne i at nå frem til tarmen i tilstrækkelig mængde. Dette medfører, at store dele af fødens indhold af proteiner og fedtstoffer ikke optages, men passerer ufordøjet ud med afføringen. Dette kaldes malabsorption.

Denne malabsorption fører til dårlig vækst og trivsel. Proteiner er nødvendige for kroppens vækst. Fedtstofferne er den del af føden, der indeholder flest kalorier og derved leverer hovedparten af den energi, cellerne skal bruge. Får cellerne ikke denne energi, sulter de. CF-barnet har derfor en stor appetit, men trives ikke (kroppen sulter).

Optagelse af fedtstoffer er også nødvendig for normal absorption af vitaminerne A, D, E og K, da disse er fedtopløselige.

Symptomer på CF i fordøjelsessystemet

Hos ca. hver tiende CF-barn opstår det første symptom på CF ved fødslen i form af:

- Mekonium-ileus. Mekonium (barnets første afføring) er en blanding af forskelligt tarmindehold, som normalt udskilles indenfor barnets første levedøgn, men ved cystisk fibrose kan den, pga. de seje sekreter, tilstoppe tarmen kaldet "mekonium-ilius". I nogle tilfælde er tarmen vokset sammen og lukket helt til, så der ikke er mulighed for passage. Tilstanden kræver oftest hurtig operation.
- Dårlig trivsel, trods god appetit.
- Hyppige, store, fedtede og ildelugtende afføringer.
- Mavesmerter.
- Meget ildelugtende flatus (luftafgang).
- Mekonium-ileus-ækvivalent (forstoppelses-problemer som kan være så svære, at passagen ophører).

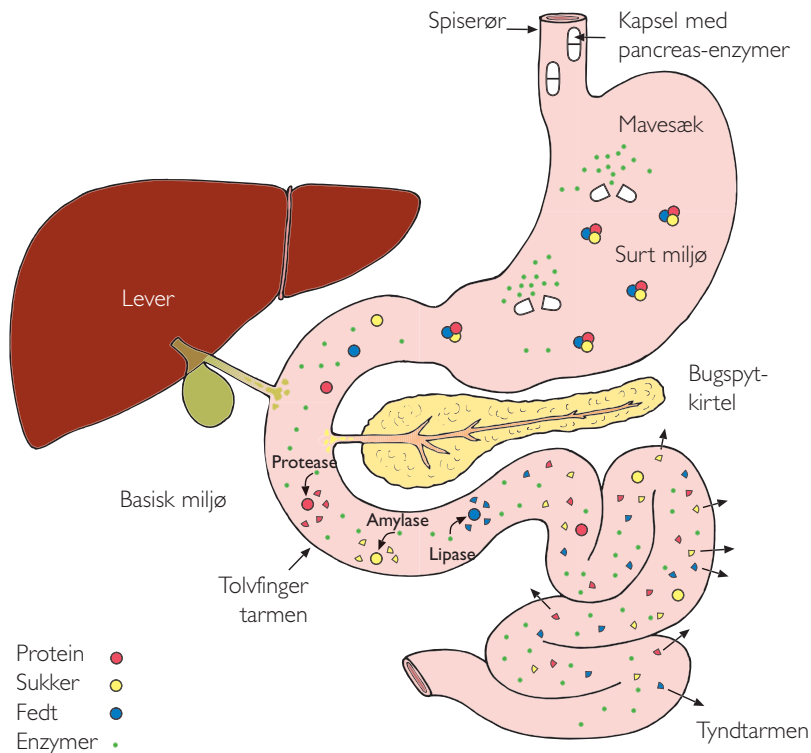
Alle disse géner skyldes de manglende enzymer til nedbrydning af føden.

Behandling

Fordøjelsesvanskelighederne ved cystisk fibrose er som regel ikke svære at løse og forårsager hos de fleste CF-patienter ikke alvorlige problemer. Til behandling anvendes oprensede pancreas-enzymmer, som er udvundet af bugspejtkirtler fra svin.

- Pancreas-enzymmer gives som pulver el. kapsler til alle måltider. Enzymerne bliver ført med maden gennem maven og ned i tarmen. Her bidrager enzymerne til nedbrydning af føden, så de vigtige næringsstoffer protein, kulhydrat og fedtstoffer kan optages (absorberes) af kroppen. Den nødvendige enzymmængde varierer fra barn til barn og skal reguleres i takt med barnets ændrede kostvaner.

- Kosten er fuldkost med op til 50% flere kalorier end normalt. For at kunne dække behovet for kalorier skal der tilføres ca. 40% af kalorierne som fedtstoffer. Det er vigtigt at forstå, at "almindelig" fedtfattig kost ikke kan anbefales til CF patienter. Der vil være risiko for underernæring, idet den nødvendige kalorie-mængde ikke vil kunne dækkes ved at spise mindre fedt og mere kulhydrat og protein. Fedt indeholder langt flere kalorier pr. vægtenhed end kulhydrater (grøntsager) og protein (kød).



- Vitaminer gives dagligt i dobbelt dosis og skal indtages sammen med maden + pancreas enzymer.
- I tilfælde med forstoppelse (meconium-ilius-ækvivalent) skal man altid kontakte CF-centret. Det er vigtigt, at der straks startes behandling med Mucomyst for at undgå, at passagen helt ophæves. Mucomyst blødgør effektivt tarmindeholdet, hvorefter det kan bringes videre med tarmperistaltikken. Mucomyst gives peroralt (drikkes i cola), i nogle tilfælde også som indhældning (lavement).

Bivirkninger: (af pancreas enzymer)

Rød "numse" hos de mindste, ved start af enzym behandling. Både for man-

ge og for få enzymer kan give tynd mave. Sæt derfor ikke antallet af kapsler op eller ned, før det er aftalt med lægen. Der kan være mange andre årsager til dårlig mave (eks. antibiotika behandling).

CF-sukkersyge

Det har i de senere år vist sig, at den ændring, cystisk fibrose bevirker i bugspytkirtlen, med årene, i reglen først efter 10 - 15 års alderen, kan føre til en mild form for sukkersyge.

Insulinen, som produceres i bugspytkirtlen, kommer ikke ud i blodet i den mængde og til de tider, det er hensigtsmæssigt for at opretholde et normalt sukkerstofskifte. Det er derfor vigtigt, at kulhydrat-indtagelsen (sukker og stivelse) fordeles jævnt over døgnet.

Behandlingen er insulintilskud 1-2 gange dagligt. CF-patienten skal ikke på diabeteskost eller anden form for diæt. Cystisk fibrose-patienter kan ikke undvære de kalorier, kulhydrater giver. Dog er det vigtigt, at man undgår indtagelse af store mængder let-resorberbare kulhydrater (sukkerholdige drikke, cola og chokolade) men at disse tages i små mængder ad gangen. Det er også vigtigt, at føden fordeles på 5-6 måltider i døgnet.

CF-sukkersyge er ikke det samme, som man normalt forstår ved sukkersyge. CF-patienter producerer selv insulin, det kommer blot for langsomt ud i blodet og i mindre mængder end normalt. Behovet for ekstra insulin er derfor heller ikke så højt som hos rigtige diabetikere, men behovet kan stige med alderen. Behandlingen sker i samarbejde med Steno Diabetes Centret.

Kost og ernæring

En kost, der sikrer god ernæring, er afgørende for normal vækst og udvikling. CF-barnet har som alle aktive børn i voksenalderen brug for sund kost. Dog har CF-barnet brug for flere kalorier end andre børn. Kaloriebehovet er forøget med op til 50% i forhold til jævnaldrende børn uden CF. Dette skyldes blandt andet, at ikke alle kalorier optages, og at der bruges flere kalorier pga. infektion. Det anbefales at fordele dagens måltider på fx. 3 hovedmåltider og 3 mellemmåltider. Herved opnår man den største kalorieindtagelse på den mest hensigtsmæssige måde.

Til spædbørn, der ikke ammes, anbefales modernermælksstatninger med MCT-fedt (Pregestemil, Nutramigen el. MCT PEP-DITE). I øvrigt skal man følge sundhedsplejerskens kostvejledninger (dog gives dobbelt vitamintilskud, se tidligere).

Har CF-barnet alligevel vanskeligt ved at tage på, kan man forøge kalorieind-

tagelsen med specielle kosttilskud. CF-centrets diætist vil vejlede om dette og andre spørgsmål vedrørende kosten.

Husk!

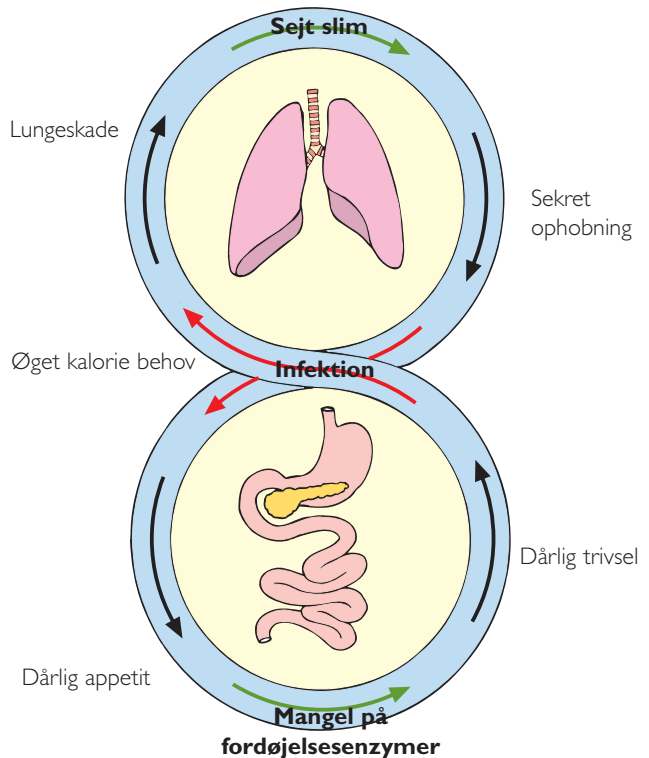
Altid pancreaszymer med maden. Enzymerne indtages før/under måltidet. Antallet af kapsler kan variere efter måltidets størrelse og fedtindhold. Det anbefales at fordele kapslerne i måltidet, specielt i de perioder hvor barnets appetit er lille pga. antibiotika eller infektion. Holder barnet op med at spise efter få mundfulde, så hold også inde med kapslerne. Kommer appetitten så igen kort efter, kan man roligt fortsætte på samme måde, (det samlede antal kapsler til et måltid må ikke overskrides). Man undgår på denne måde, at måltidet kun kommer til at bestå af kapsler, hvilket vil være uhensigtsmæssigt.

Infektion og trivsel – en samlet oversigt

Som det tidligere er beskrevet, er de to hovedproblemer ved cystisk fibrose dårlig fordøjelse og lungeinfektioner. Når CF-barnet får tilført enzymer og sund kost, men alligevel ikke trives tilfredsstillende, skyldes det ofte en lungeinfektion. Man kan illustrere det ved en ond cirkel: “det onde 8-tal”.

Ophobning af sejt slim fører til infektion, infektionen fører til lungeskader. Infektion giver øget kaloriebehov og dårlig appetit, og mangel på bugspytkirtelenzym fører til dårlig trivsel, som igen påvirker tendensen til infektion.

Naturligvis hænger det hele sammen. Man kan ikke se ensidigt på en ting. Det centrale er imidlertid infektionen. Cirklerne skal derfor brydes ved at forebygge eller bremse infektionen, fjerne sekretet og sikre kalorie-indtaget.



Oversigt over standard kontrol og behandling

- **Daglig behandling i hjemmet:**

2 x PEP (morgen og aften)

2 x inhalation (evt. oftere)

3 hovedmåltider + 2-3 mellemmåltider pr. dag

Pancreaszymer til alle måltider

Dobbelt vitamintilskud. Vitaminer skal altid tages sammen med mad + enzymer.

Evt. antibiotika.

- **Månedlig kontrol på CF-centret:**

Undersøgelse af højde/vægt (trivsel)

Lungefunktions måling (over 7 år)

Kontrol af PEP-maske (efter behov)

Bakteriologisk undersøgelse af slimprøve (larynxslug eller expectorat)

Klinisk undersøgelse/stetoskopi

Evt. samtale med diætist, psykolog, socialrådgiver

- **En gang om året:**

Røntgen af lungerne og venstre hånd (knoglekernealder = modning af kroppen).

Øre-næse-halsafd. til undersøgelse for næsepolypper.

Blodprøver, hvor bl.a. kontrolleres lever- og nyrefunktion, ernæringstilstand, mængden af antistoffer i blodet og mængden af antistoffer mod de specielle bakterier i lungerne.

Glucosebelastning (fra 10 års alderen el. ved symptomer) for at afsløre en eventuel begyndende sukkersyge.

Hvordan påvirker CF-forplantningssystemet

Seksualitet og forplantning er vigtigt for unge og voksne. Den unge CF-patient er ingen undtagelse. Også forældre til et CF-barn stiller sig selv spørgsmål vedrørende barnets fremtid med hensyn til opvækst, pubertet, seksuel funktion og forplantning.

Det mandlige forplantningssystem

Sæden produceres i testiklerne. Bagefter bevæger sæd sig gennem sædstrengen (vas deferens) op til blærehalskirtlen (prostata). Sæd blandes med sædvæske og føres igennem urinrøret (urethra) til penis, hvor det afgives (ejakuleres).

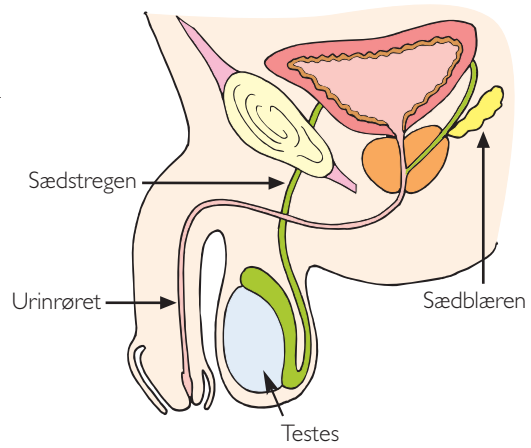
Problemet ved CF

Hos de fleste mænd med cystisk fibrose er sædstrengen tilstoppet af seje sekreter eller ikke udviklet, og som følge heraf kan sæden ikke passere fra testiklerne og

op til penis. Dette medfører sterilitet, idet ejakulatet indeholder ingen, eller kun få sædceller.

Det antages, at tilstopning eller manglende udvikling af sædstrengen opstår før fødslen. Dette er årsagen til, at ca. 98% af de mandlige CF-patienter er sterile.

Imidlertid bør ufrugtbarhed ikke tages for givet! Hos enkelte mandlige CF-patienter er sædstrengen ikke fuldstændigt tilstoppet. Disse mænd har sædceller i sædvæsken og kan derfor godt få børn.



Problemet vedrørende forplantningssystemet hos mandlige CF-patienter er altså udelukkende af "mekanisk" art. Seksualhormoner og kønsorganer er normale hos CF-patienter.

Pubertetsudvikling foregår normalt; i nogle tilfælde dog lidt forsinket på grund af infektioner og dårlig almentilstand.

Seksuel lyst og ydeevne er fuldstændig normal. Der er ingen grund til, at mandlige CF-patienter ikke skulle have et tilfredsstillende seksualliv.

Husk!

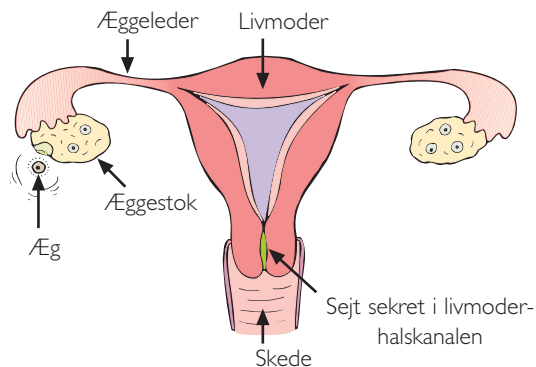
Sterilitet kan ikke tages for givet.

Det kvindelige forplantningssystem

Æg produceres i æggestokkene (ovarierne) og bevæger sig igennem æggelederne til livmoderen (uterus). Efter at sæden er blevet ejakuleret i skeden (vagina), bevæger den sig gennem livmoderhalsen, ind i livmoderen og videre ud i æggelederen for at befrugte ægget.

Problemet ved CF

Hos kvinder med cystisk fibrose kan slimen i livmoderhalsen være lidt ændret, og herved nedsættes sædcellernes mulighed for at nå frem til ægget. Desuden kan kvinder med CF have færre ægløsnin-



ger. Menstruation kan være uregelmæssig på grund af infektion og dårlig almentilstand.

Trods disse problemer kan kvinder med cystisk fibrose blive gravide, og flere danske CF-patienter har fået børn efter velgennemført svangerskab.

Seksuelhormoner hos kvinder med CF berøres ikke af sygdommen.

Pubertetsudvikling finder sted normalt, i nogle tilfælde lidt forsinket på grund af infektioner og evt. dårlig almentilstand.

Seksuel lyst og ydeevne er fuldstændig normal. Der er ingen grund til, at kvindelige CF-patienter ikke skulle have et tilfredsstillende seksualliv.

Svangerskabsforebyggelse

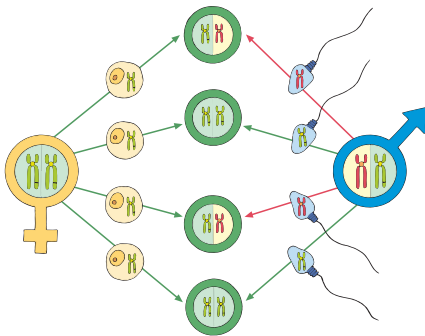
Seksuelt aktive mænd og kvinder med CF skal, som alle andre, tale med deres praktiserende læge, gynækolog eller CF læge, når de ønsker at anvende svangerskabsforebyggende midler.

Husk!

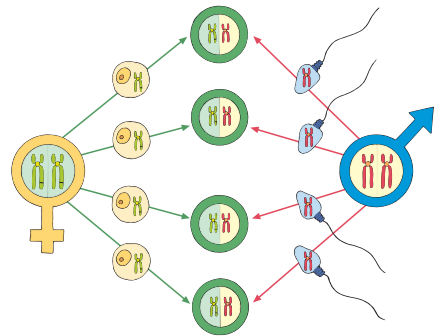
CF-piger skal oplyse til lægen, når de *planlægger* graviditet. I den periode skal den antibiotiske behandling nøje overvejes, både af hensyn til mor og barn. Nogle antibiotika bør undgås i første trimester af evt. graviditet, og andre i sidste trimester og i amme-perioden. Nogle antibiotika bør undgås under hele graviditeten.

Vil en CF-patient få børn med CF?

En CF-patient vil videregive et CF-gen til hvert af sine børn.



I parforhold, hvor CF-patientens partner er anlægsbærer, er risikoen for at få et barn med cystisk fibrose 50%. De øvrige 50% vil alle være raske anlægsbærere.



I parforhold, hvor CF-patientens partner ikke er anlægsbærer, vil børnene ikke få cystisk fibrose, men alle børn vil være raske anlægsbærere.

At leve med cystisk fibrose

Psykosociale reaktioner og problemer ved diagnosen CF

Når man som forældre får at vide, at ens barn har sygdommen cystisk fibrose (CF), vælder der mange tanker og følelser op i een. Man kan blandt andet blive bange og forvirret. Desuden oplever mange familier, at der i tiden efter diagnosen sker ændringer i familiens daglige rytme. Som oftest skyldes ændringerne, at sygdommen ledsages af en omfattende behandling, der griber ind i den vante dagligdag. Det er derfor meget almindeligt, at der hos familier med et CF-barn opstår mange følelsesmæssige reaktioner omkring diagnosetidspunktet og i tiden, der følger efter. Disse reaktioner skyldes både sygdommen og den ændrede dagligdag.

Følelsesmæssige reaktioner hos forældre:

Som oftest får forældre mange følelsesmæssige oplevelser i forbindelse med diagnosticeringen af deres barns sygdom.

- Frygt – for det ukendte. Hvordan klarer man det? Hvor sygt er, eller bliver barnet. Hvor længe kommer barnet til at leve?
- Bekymring – fremtiden for hele familien.
- Skyld – barnet “fik” denne alvorlige sygdom fra sine forældre.
- Vrede – at dette er sket for os.
- Frustration – den tid og opmærksomhed, CF-barnet får/kræver i familien.
- Omsorg – barnets udvikling.
- Ensomhedsfølelse.
- Magtesløshed.
- Søskende – parforholdet – forskellige måder at vise følelser og holdninger i en ukendt situation.

Det er meget almindeligt at opleve disse stærke følelser, og de kan også komme igen senere.

Hos forældre til spædbørn/småbørn kan de følelsesmæssige reaktioner ved diagnosetidspunktet variere meget, lige fra chok til lettelse. Forældre får naturligvis et chok, når diagnosen stilles lige efter fødslen, for ingen forventer at få et sygt barn. Det kan imidlertid også føles som en lettelse, når diagnosen endelig stilles efter en tid med manglende trivsel hos barnet og tegn på forskellige diffuse symptomer. Ved start af rigtig behandling kommer barnet som regel hurtigt i bedre trivsel, og dette er en lettelse, men man må forvente, at chokket over selve sygdommen kommer senere.

Det er vigtigt, at forældre forsøger at forstå nogle af de følelser, der opstår i forbindelse med diagnosen og i den efterfølgende tid. Det kan hjælpe at tale med familie og venner om det, man oplever, føler og tænker. Åbenhed overfor tanker og følelser kan hjælpe en familie med at komme videre efter den første svære og omtumlede tid.

Derudover kan hospitalets psykolog, læge, sygeplejerske og socialrådgiver hjælpe. Information og svar på spørgsmål om cystisk fibrose kan fjerne forkert eller forældet viden og fordomme om sygdommen.

Når det igen bliver hverdag, og det kroniske aspekt i sygdommen bliver synligt, er det naturligt, at der melder sig mange reaktioner. Mange spørger sig selv: Skal dette vedblive med at være vores dagligdag? eller – Hvor meget hoste må der mon være? De gentagne infektioner tydeliggør sygdommens karakter, den bliver mere konkret, og angsten for, om barnet er særligt sygt, opstår. Imidlertid hjælper tiden og erfaringen med CF-barnet med til at få hverdagen til at fungere igen.

Husk!

Du altid er velkommen til at komme med spørgsmål til CF-læge, CF-sygeplejerske eller CF-psykolog. Information og samtale kan rydde mange misforståelser af vejen.

Råd til forældre:

- Du har ikke et sygt barn; barnet har en skjult defekt, der uden behandling giver sygdom.
- Barnet skal behandles så normalt som muligt, undgå derfor eks. overbeskyttelse og forkælelse
- Stimuler barnets selvtillid, eks. ved opmuntring.
- Gem ikke barnet væk, når det skal have behandling.
- Få den daglige behandling ind som en naturlig del af hverdagen.
- Undgå såvidt muligt særbehandling i forhold til raske søskende.
- Anerkend søskendes ret til lejlighedsvis vrede og jalousi.
- Afsæt særlig tid til det raske barn.
- Informer om sygdommen til familie, venner og kammerater, til børnehaven, skolen og fritidsinstitutioner (CF-sygeplejersken hjælper gerne hermed).
- Vær åben og ikke tilbageholdende med at stille spørgsmål til CF-personalet.
- Begge forældre skal deltage i informationen og behandlingen af sygdommen. Forældrenes viden og holdning til sygdommen og dens behandling har stor betydning for, hvordan barnet senere forholder sig til sin sygdom.

Vis barnet tillid til selvstændighed og hjælp derved barnet til, at det i voksenalderen selv kan tage vare på sin behandling.

Om accept af behandlingen

Man kan godt som forældre føle, at man begår overgreb på sit lille barn, når det græder og protesterer imod en foreskrevet behandling. Det er naturligt, at barnet protesterer, men det er vigtigt, at forældre ved hjælp af "kærlig konsekvens" vænner barnet til behandlingen, idet behandlingen er livsvigtig.

Forældrenes accept og holdning til behandlingen har derudover afgørende betydning for, hvordan barnet senere i livet lærer at forholde sig til sin sygdom og behandling.

Det sker ofte, at både småbørn og lidt større børn afviser behandlingen. Men man må være konsekvent og overfor barnet fastholde, hvor vigtig behandlingen er. Prøv desuden at gøre behandlingen til en hyggestund ved at se fjernsyn, spille spil eller læse historie imens, hvor også raske søskende og kammerater kan deltage.

Småbørn og lidt større børn vil prøve grænser af overfor forældre og andre voksne. Dette skyldes, at barnet blandt andet har brug for at finde ud af, om der er noget, som giver særlig opmærksomhed ex. måltiderne. Lad derfor barnet spise, når det er sultent, og undgå at presse for meget på når appetitten er ringe, pga. infektion. Appetitten skal nok komme igen.

Unge med CF manifesterer selvstændighed på mange måder.

Eksempelvis kan det vise sig ved, at de i perioder undlader at følge den foreskrevne behandling. Indirekte fortæller de herved omgivelserne, at de ønsker at gøre oprør mod sygdommen og dens behandling. Når man er ung og har CF, er dagligdagen mere besværlig, og man har undertiden brug for at glemme sygdommen og leve en normal dagligdag ligesom de jævnaldrene. Desuden har unge med CF, ligesom andre unge, brug for at finde ud af, hvem de er. Dette gøres ved at prøve grænser af overfor andre, deriblandt forældrene. Som i de fleste familier med teenagere er der en gang imellem konflikter, idet unge ofte har et ønske om øget ansvarlighed og selvstændighed, og herved adskiller CF-familier sig ikke fra andre familier med teenagere.

Information om sygdommen

Udviklingen indenfor CF-behandling sker med rivende hast, og hele tiden

kommer der ny viden om behandlingen. Den information, der tidligere er givet, er måske glemt eller forældet. Hold dig derfor ikke tilbage fra at stille spørgsmål om emner, du måtte være i tvivl om.

CF-barnet: Barnet skal informeres om cystisk fibrose, og om hvorfor den daglige behandling gives. Når det drejer sig om småbørn og lidt større børn, kan det være hensigtsmæssigt at benytte følgende retningslinier vedrørende information:

- Gør kommunikationen åben og ærlig, giv aldersadækvate forklaringer , reducer forvirring,
- Giv tid til tankemæssig mestring, tillad spørgsmål og samtale, forvent at samtalerne bliver korte.

Nogle af spørgsmålene fra barnet kan måske være svære for forældrene at svare på, og derfor er det vigtigt at gå videre med disse spørgsmål til CF-centret. CF-personalet kan hjælpe forældrene med dels at bibringe barnet øget sygdomsforståelse og dels at give barnet den information, som det bør have. Viden er et vigtigt led i forståelsen og accepten af sygdommen og dens behandling.

De raske søskende: søskende og deres kammerater bør have tilstrækkelig information om sygdommen. Læg op til fortsat åbenhed omkring spørgsmål, tanker og følelser vedrørende CF. Lad søskende komme med til kontrol på hospitalet en gang imellem.

Familie-venner: Det er vigtigt at oplyse familiemedlemmer om cystisk fibrose for at bedsteforældre, onkler, tanter etc. trygt kan deltage i pasningen af CF-barnet. Tag dem gerne med til ambulant kontrol en gang imellem.

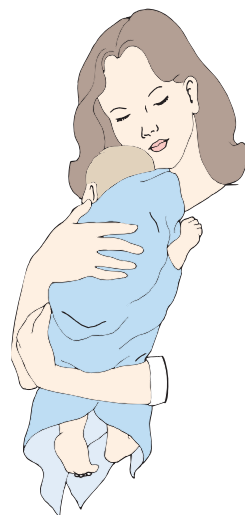
Daginstitution: Informationen til pædagogerne i barnets daginstitution er vigtig for barnets hverdag. Det er af stor betydning, at pædagogerne er velinformerede om sygdommen og den givne behandling. Herved føler de sig trygge ved at have barnet i institutionen, og de kan derved hjælpe barnet til at få en normal dagligdag.

Aflastningsmuligheder: Den tid, barnet tilbringer sammen med en babysitter, kan være nyttig både for barnet og for forældrene. Barnet får nye impulser, og som forældre får man mulighed for at deltage i andre aktiviteter, træffe venner o.lign. Gør som du ville gøre med ethvert barn: Fortæl babysitteren om dit barns specifikke behov og efterlad et telefonnummer, hvor du kan træffes. Barnet bliver ikke pludselig akut syg pga. CF.

CF-barnets møde med det omgivende samfund

Småbørn i daginstitutioner

Småbørn med CF har ligesom andre børn brug for kontakt til jævnaldrene, idet de i det fælles samvær lærer at begå sig i grupper, de finder fælles fritidsinteresser, får venner etc. Det er derfor naturligt at sende barnet i daginstitution, men ligesom andre børn bør småbørn med CF undgå unødige kontakt med smitsomme sygdomme. På grund af mange virus-infektioner blandt børn i vuggestuer anbefales ofte, at CF-barnet passes i en dagplejeordning eller lignende.

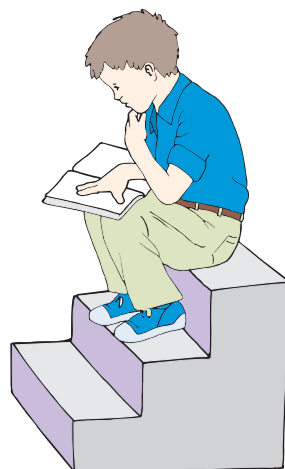


Når behandlingen eller dele af denne således på et tidspunkt flyttes over på andre omsorgspersoner, kan det være svært for forældrene at give "slip" på deres barn. Som forældre mister man den totale kontrol med behandlingen, og i denne sammenhæng belastes forældre ofte med spørgsmål som: kan andre gøre det godt nok? eller tager mit barn sin behandling? Erfaringen viser, at CF-barnet sagtens kan passe/få den daglige behandling, selvom det går i daginstitution. Hvis der i daginstitutionen er "gammel viden", uvidenhed angående sygdommen eller måske overdramatisering af denne, hjælper CF-sygeplejersken gerne med at informere.

Skolebørn

Børn i skolealderen kan være genert, og irriterede over at skulle noget, jævnaldrende ikke skal. De kan heller ikke altid forstå, hvorfor de skal det, og de har ofte ikke tid til behandlingen. Som regel kan de ikke mærke virkningen af behandlingen her og nu, så den hjælper nok alligevel ikke!

Lad lægen og sygeplejersken på CF-centret hjælpe til ved sådanne problemområder. Målet for den ambulante behandling er også, at barn/familie/behandlere samarbejder for derved at vedligeholde og forbedre behandlingen. I denne sammenhæng handler en del af samarbejdet om at forklare barnet meningen med selve behandlingen, ligesom barnet på dets egne



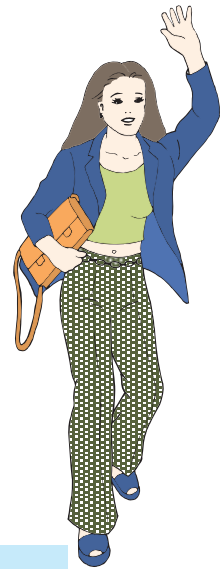
præmisser har brug for at få forklaret nogle af de konsekvenser, manglende behandling på langt sigt kan ledsages af.

Det er vigtigt, at børn/unge igennem medindflydelse på deres behandling hjælpes til at mestre egenomsorg dvs. ansvar for eget helbred. Prioritering af livskvalitet hos den unge er ofte kortsigtet, og de har derfor brug for forældrenes og behandlernes hjælp til egenomsorg for derved at opnå en mere langsigtet prioritering.

Teenager

Unge med CF kan være generte over deres hoste. De kan være mindre og tyndere end deres klassekammerater. Måske føler de sig hurtigere trætte ved fysisk aktivitet og skal i modsætning til kammeraterne have medicin med skolemaden. På grund af månedlige ambulante hospitalskontroller og måske indlæggelser har de et større fravær end kammeraterne.

Teenagerens forlegenhed kan måske gøres mindre, hvis de selv forstår sygdommen og kan forklare kammeraterne nødvendigheden af behandlingen. Åbenhed om sygdommen kan afmystificere og bidrage til accept og forståelse.



Husk!

at give barnet med cystisk fibrose almindelig kærlig omsorg og opmærksomhed, så ikke al kontakt kommer til at handle om cystisk fibrose. Cystisk fibrose skal fylde så lidt i hele familiens hverdag som muligt.

Selv om cystisk fibrose er en indgribende sygdom, både fysisk, psykisk og socialt, kan CF-patienter føre et lykkeligt, aktivt og normalt liv. Mange CF-patienter er nu i voksenalderen, under uddannelse, i erhverv og har stiftet familie.

Der opdages hele tiden nye ting om selve defekten, og nye behandlingsmuligheder undersøges. En normalisering af lungesekretet enten ved genterapi eller på anden måde, med henblik på at forhindre infektionerne, er forskernes store mål. Udviklingen går så stærkt, at det er svært at beskrive her, men du er altid velkommen til at forhøre dig om det sidste ny inden for forskningen og behandlingen af CF på CF-centret.

Landsforeningen til Bekæmpelse af Cystisk Fibrose blev stiftet i 1967 af en kreds af læger og forældre til børn med cystisk fibrose. CF-foreningens formål er bl.a. at udbrede kendskabet til cystisk fibrose, at støtte forskningen ved indsamling af midler hertil og at yde praktisk hjælp til patienter og forældre med børn med sygdommen.

Der er udgivet en række pjecer om cystisk fibrose, herunder *Cystisk Fibrose ... hvad er det???*, *Samfundets hjælp til patienter med cystisk fibrose*, *Der er et barn i klassen med cystisk fibrose*, m.fl. Pjecerne udleveres gratis fra CF-sekretariatet, som er den daglige ramme om foreningens arbejde – først og fremmest med en konsulenttjeneste, som står til familiernes rådighed i alle praktiske spørgsmål.

En anden vigtig opgave er afholdelse af et årligt familie-weekendkursus for forældre og CF-børn under 18 år samt deres raske søskende. Undervisningsprogrammet udarbejdes i samarbejde med Danmarks to CF-centre på Rigshospitalet (RH) og Skejby Sygehus (SK). CF-foreningen arrangerer også større regionale informationsmøder samt en årlig vinterlejr for CF'ere i alderen 10-17 år. Desuden udgives bladet Cystisk Fibrose.

I både Øst- og Vestdanmark har forældre etableret en række lokalgrupper, som afholder mindre møder og sammenkomster for CF-familierne. Nogle lokalgrupper arrangerer også større informationsmøder i tilknytning til de to CF-centre (RH og SK). Også voksne CF'ere afholder større og mindre arrangementer.

Kontakt CF-foreningen – tlf. 8667 4422 – så vil også din familie få tilsendt invitationer til møder, CF-blade m.m.

Med venlig hilsen og på gensyn

Landsforeningen til Bekæmpelse af

Cystisk  Fibrose

Danish Cystic Fibrosis Association

✉ Hyrdebakken 246
DK 8800 Viborg

☎ +45 8667 4422
Fax +45 8667 6666

E-mail: info@cf-dk.org
tlf.tid dagligt kl. 9.00 - 13.00
GiroBank kt. nr: 6 40 43 83

Sekretariatschef: Hanne Wendel Tybkjær

STØT BEKÆMPELSEN AF CYSTISK FIBROSE – GIRO 6 40 43 83



JANSSEN-CILAG

Janssen-Cilag A/S · Hammerbakken 19 · 3460 Birkerød · Tlf. 45 82 31 00

PRIS KR. 25

ISBN 87-986895-0-9

