

Foto og layout: dogfayrødt/ortise/forhelt/forbærd/ethug/ekm/Århus Universitetshospital Skejby • VB1109LL

Cystisk Fibrose Center Århus



Indledning	4
Udbredelse	4
Grundlæggende årsag til CF	4
Symptomer på ubehandlet CF	4
Hvordan stilles diagnosen?	5
Arvelighed	6
Screening	6
Symptomer fra åndedrætssystemet	7
Behandling af CF i åndedrætssystemet	8
Antibiotika	8
Fysioterapi	9
Pulmozyme	10
Komplikationer i åndedrætssystemet	10
Kronisk infektion	11
Astma	11
Hæmoptyse (blodigt opspyt)	11
Pneumothorax (luft i brysthulen)	12
Atelektase (sammenfald af lunge-afsnit)	12
Lungetransplantation	12
Regler for samvær med andre med CF	12
God hostehygiejne	13
Symptomer fra fordøjelsessystemet	14
Behandling af CF i fordøjelseskanaalen	14
Enzymbehandling	14
Vitaminer	15
Kost	15
Komplikationer i fordøjelsessystemet	16
Mavesmerter	16
forstoppelse	16
Diabetes (sukkersyge)	16
Leversygdom	17
Andre organer	18
Huden	18
Næsen	19
Forplantning	19
Kvinder	19
Graviditet	19
Mænd	20
Pubertet	21
Fremtiden	21
Forskning	21
Genterapi	22
Hvordan lever man med et CF barn i familien?	22
Familie og venner	22
Daginstitution	23
Skole	23
Rejser	24
Kontakt med CF centret	24
Ambulante besøg	24
Årlige prøver	25
Vaccinationer	26
Indlæggelse	26
Tema-aftener for nye familier	28
CF skole	28
Nyttige telefonnumre	29

Indledning

Cystisk fibrose (CF) er den hyppigste arvelige sygdom i den vestlige verden. Oprindeligt blev den kaldt sejslims-sygdommen, da det er karakteristisk med sejt slim i luftvejene. Nu kaldes den oftest cystisk fibrose. Cyste betyder væskefyldt blære eller hulrum, og fibrose betyder bindevævsforøgelse fx arvæv. Der hentydes til, at der kan dannes blærer i bugspytkirtlen, og det kan forvolde arvæv.

Udbredelse

I Danmark er der ca. 450 mennesker med CF. I Europa lever der ca. 30.000 og i USA ca. 25.000 med CF. CF forekommer hovedsageligt hos den hvide race, og derfor er der kun få tilfælde i Afrika og Asien. Antallet af personer med CF er stigende, ikke fordi der fødes flere med CF, men fordi levealderen stiger.

Grundlæggende årsag til CF

Den grundlæggende årsag til CF er en fejl i et gen, som sidder på kromosom nr. 7. Genets opgave er at lave kanaler til transport af salte ind og ud af cellen. Disse kanaler hedder CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) og er defekte, når man har CF. Når man har CF, indeholder alle ens celler dette defekte gen. I mange organer har genet ingen funktion og dermed ingen betydning, men i nogle organer kan det få alvorlige konsekvenser.

Symptomer på ubehandlet CF

Ubehandlet CF kan vise sig på mange måder:

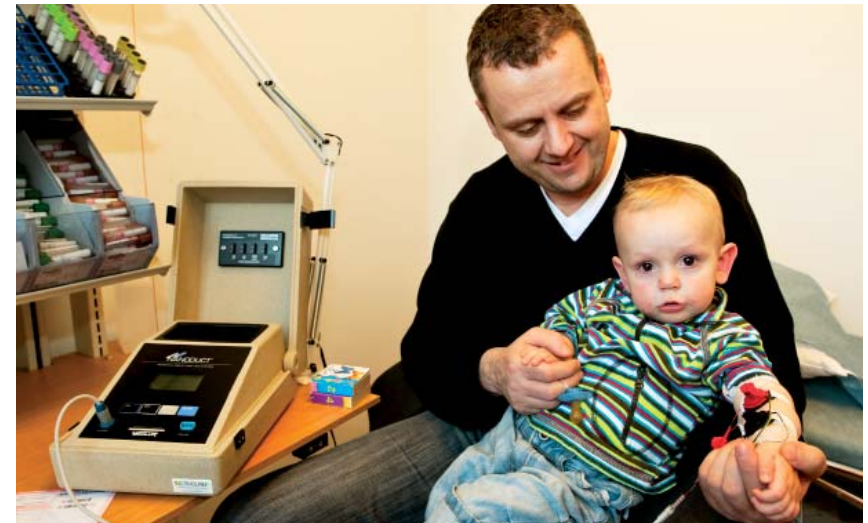
1. dårlig trivsel – barnet tager ikke på, som det skal, ofte på trods af at barnet har en god appetit og spiser godt

2. store fedtede afføringer – afføringerne er fedtede, glinsende, hyppige og lugter dårligt
3. tilbagevendende hoste og snot – forveksles ofte med bronchitis eller astma
4. fremfald af endetarm
5. saltsmag – huden smager af salt

Hvordan stilles diagnosen?

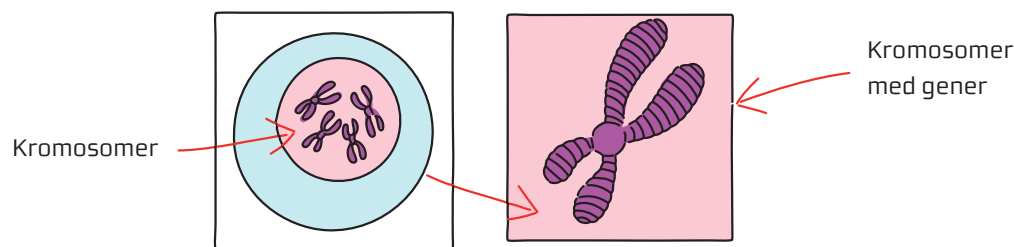
Diagnosen kan stilles på to måder:

1. svedtest – en lille smule sved opsamles fra armen ved elektrisk stimulation. Indholdet af salte i sveden måles. Hvis der er for meget salt i sveden, har man sandsynligvis cystisk fibrose
2. blodprøve – i blodprøven undersøges, om der er en fejl på kromosom nr. 7 svarende til cystisk fibrose, altså om CFTR er defekt



Arvelighed

Det defekte CF gen sidder på kromosom nr. 7. Man arver både et gen fra sin mor og et gen fra sin far. Hvis både genet fra moderen og genet fra faderen er defekt, har man CF. Hvis man kun har arvet ét defekt gen enten fra moderen eller faderen, er man bærer af sygdommen. Hvis man har arvet det



raske gen fra både moderen og faderen, har man hverken CF eller er bærer af CF.

Ca. 3 % af danskerne er bærere af CF. De fleste ved ikke, at de er bærere af sygdommen, og det kan tjekkes blot ved en blodprøve.

Der fødes ca. 15 børn med CF om året i Danmark.

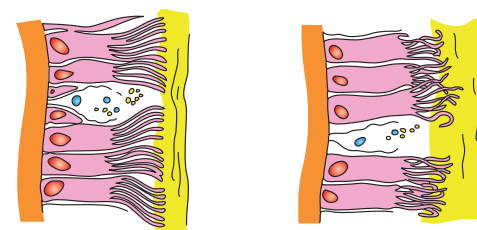
Screening

I nogle lande screener man for CF. Man tager en blodprøve på den gravide kvinde, og hvis hun er bærer af CF, undersøges faderen. Hvis også han er bærer, tages en moderkagebiopsi på den gravide kvinde for at undersøge, om fosteret har CF. Hvis fosteret har CF, tilbyder man abort. Blodprøverne og moderkagebiopsien er selvfølgelig et tilbud, som man kan sige nej til. I Danmark screenes der ikke for CF. Dette er en politisk beslutning.

Symptomer fra åndedrætssystemet

Lungerne volder som regel de største problemer ved CF.

Når man har CF får man lettere bakterier i lungerne, altså infektion (lungebetændelse). Det defekte CFTR bevirker, at slimet i luftvejene bliver sejt. I luftrørene findes fimrehår dækket af et tyndt slimlag. Disse fimrehår "slår" som tang i vandet og transporterer på den måde uønskede partikler op i luftrøret, så man kan hoste dem op. Når man har CF, er slimlaget imidlertid sejt. Det medfører, at fimrehårene bliver en klistret masse, som ikke kan transportere partikler opad i luftrøret. De bakterier, som er kommet ned i



luftvejene, har nu gode vækstbetingelser, fordi fimrehårene ikke kan klare transporten af slim. Dette forværres af, at den seje slim medfører, at kroppens naturlige forsvar mod bakterier, nemlig de hvide blodlegemer, har svært ved at trænge igennem det seje slim og ud til bakterierne.

Normalt har man hoste og feber, når man har lungebetændelse, men når man har CF, er der ofte ingen eller kun små tegn på, at man har bakterier i lungerne. Det kan være nedsat appetit eller hoste. Ofte opdager man slet ikke bakterierne, før de har været der et stykke tid. Hvis bakterierne ikke behandles, vil der dannes arvæv i lungerne, og det vil mindske lungekapaciteten. Arvæv kan ses på røntgenbillede af lungerne.

De bakterier, som hyppigst optræder i lungerne, når man har CF er hæmofilus, stafylokokker og pseudomonas. Det er typer af bakterier, som ikke gør raske mennesker syge. Derfor smitter en CF lungebetændelse ikke raske mennesker.

Behandling af CF i åndedrætssystemet

Behandlingen af CF i åndedrætssystemet er antibiotika efter behov, daglig fysioterapi i form af PEP-maske og daglig inhalation af Pulmozyme.

Antibiotika

Ca. én gang om måneden skal der afleveres en slimprøve. Fra 6-8 års alderen kan de fleste selv hoste en sådan prøve op. Hvis man ikke selv kan hoste op, vil sygeplejerskerne i ambulatoriet suge en smule slim op ved hjælp af en tynd slange, som føres gennem næsen og ned til strubelåget. Dette "sug" er overstået på få sekunder, gør ikke ondt, men er ubehageligt, og børnene kan ikke lide det. Prøven er imidlertid nødvendig, for at barnet kan få den rette behandling, og det er derfor vigtigt, at forældrene støtter deres barn, når det skal suges. Sygeplejerskerne i ambulatoriet vil vejlede i, hvordan barnet bedst støttes.



Den månedlige slimprøve undersøges for, om der er bakterier i slimet, hvilke bakterier det evt. er, og hvilken antibiotika bakterierne er følsomme overfor, dvs. hvilke antibiotika, der kan slå bakterierne ihjel.

Hvis der i slimprøven er bakterier, som skal behandles, skal man have antibiotika - ofte to slags. Antibiotika kan give mavepine og/eller tynd mave, så det anbefales, at man tager det sammen med mad. Hvis man alligevel får ondt i maven, kan Paraghurt eller Diclofor (mælkesyre bakterier) måske hjælpe; det fås i håndkøb på apoteket. Hvis man er under 18 år, kan man få en recept i CF ambulatoriet og derved få udgiften refunderet.

Fysioterapi

Ofte ophobes der sejt slim i luftvejene. For at fjerne så meget som muligt af den seje slim, skal man bruge en PEP maske (Positive Expiratory Pressure, dvs udånding mod modstand).

Man trækker vejret igennem PEP-masken, hvor der er modstand mod udåndingen. Det medfører, at luftvejene udvider sig en lille smule, således at der



kan komme luft om bag ved slimet, og herved skubbes slimet længere op i luftvejene, så det kan hostes op og synkes eller spyttes ud.

PEPmasken skal som regel tages to gange om dagen. Det tager ca. 10 minutter hver gang. Selv spædbørn kan lære at tage en PEP-maske; de er ikke så begejstrede i starten, men vænner sig hurtigt til den.

Formålet med PEP-masken er altså at fjerne slim fra lungerne; slim som er god grobund for bakterier. Fysioterapeuten checker jævnligt, at der er den rette modstand på PEP-masken, og at PEP-masken bruges rigtigt.

Hvis det er for anstrengende at bruge PEP, kan man få CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) i stedet for. Ved CPAP blæses der ekstra luft ned i lungerne ved indåndingen, og der er stadig modstand ved udåndingen.

CPAP kan man få under indlæggelse, og det kan også lånes med hjem.

Det er generelt en god idé at holde sin krop i form. Dette gælder især for mennesker med lungesygdom, hvor en god kondition og veltrænede vejrtrækningsmuskler bedrer almentilstanden. Det er derfor vigtigt, at forældre tidligt lærer deres børn om sport og glæden ved bevægelse. Fysioterapeuten kan rådgive ang. sport og "fysiske lege" med børn.

Større børn og voksne kan få problemer med at tisse lidt i bukserne, når de hoster. Fysioterapeuten kan instruere i, hvordan man undgår det problem.

Pulmozyme

Pulmozyme er et lægemiddel, som fortynder slimet. Det gives som regel fra 4-års alderen. Pulmozyme bevirker, at man får færre infektioner i lungerne, og at lungernes kapacitet og funktion bedre bevares. Pulmozyme kan give hæshed i starten, men den forsvinder oftest efter en uges tid. Pulmozyme inhaleres én gang om dagen via E-Flow, som er en lille elektronisk maskine til inhalation af medicin. Pulmozyme skal helst tages om aftenen efter PEP-masken.

Komplikationer i åndedrætssystemet

På grund af de tilbagevendende infektioner i lungerne, er der risiko for kronisk infektion og andre komplikationer (se senere). Det er ikke alle, som får

alle komplikationer, og det er forskelligt, hvor store problemer de evt. giver. Det er derfor vigtigt, at være opmærksom på symptomerne.

Kronisk infektion

Efter nogle år vil det ikke altid være muligt at udrydde bakterierne helt; ofte må man blot tilstræbe at holde bakterierne nede. Så kalder man infektionen for kronisk. Kronisk infektion behandles i første omgang ofte med en længevarende tablet-kur, måske 4-6 uger. Behandlingen kan også være inhalation af antibiotika og/eller i.v. kur (intravenøs, dvs. antibiotika indsprøjtet i blodåren). En i.v. kur varer som regel 14 dage. Første gang man skal have en i.v.kur, er man indlagt; de fleste lærer dog at tage behandlingen selv og kommer derfor kun til start af behandlingen.

Nogle bakterier har lettere ved at sætte sig til kronisk infektion end andre og behandles derfor med i.v. antibiotika allerede første gang, de forekommer.

Astma

Når man har CF har man større risiko for at få astma. Man finder ud af, om man har astma ved at måle lungefunktionen før og efter indtagelse af astmamedicin. Astmamedicin tages oftest via pulverinhalator 1-2 gange om dagen.

Hæmoptyse (blodigt opspyt)

Blodigt opspyt får man, hvis der er gået hul på en blodåre i slimhinden i lungerne. Det kan ske på grund af infektion i lungerne og/eller ved voldsom hoste. Da blod farver meget, kan det se voldsomt ud, selv om det kun er en lille blødning. Små blødninger behandles ikke, men lægen skal have besked. Hæmoptyse er ikke sjælden.



Pneumothorax (luft i brysthulen)

Luft i brysthulen er sjælden, men er alligevel vigtig at være opmærksom på det. Pneumothorax opstår, hvis der går hul på den inderste lungehinde. Undertrykket mellem de to lungehinder, som holder lungerne udspilet, kan derefter ikke opretholdes, og der tilstøder et helt eller delvist sammenfald af lunges. Symptomerne er pludselig smerte i brystet, ofte i forbindelse med et hosteanfald, og desuden bliver man pludselig meget forpustet. Det er vigtigt straks at søge læge, hvis man har mistanke om pneumothorax. Behandlingen er dræn dvs. en tynd slange fra brysthulen og ud gennem huden for at lede luften ud. Hullet vokser som regel sammen af sig selv. Pneumothorax kommer kun, hvis man har meget arvæv i lungerne.

Atektase (sammenfald af lunge-afsnit)

Hvis der er meget slim i lungerne, kan nogle af de små luftveje blive tilstoppet, så der ikke kommer ilt ud til et mindre eller større lungeafsnit, som så falder sammen. Behandlingen er PEP (evt. CPAP) og antibiotika. Hvis denne behandling ikke er nok, kan det være nødvendigt med mere intensiv PEP/CPAP og måske i.v. antibiotika i en periode. Man kan evt. prøve at suge den megen slim op fra det pågældende område (under bedøvelse).

Lungetransplantation

Hvis man har fået så meget arvæv i lungerne, at lungefunktionen og iltningen af blodet er meget lav, er den eneste behandling en lungetransplantation. Lungetransplantation er en meget stor operation. Man skal igennem mange undersøgelser, inden man bliver indstillet til operation, og efterbehandlingen er livslang. Man får ikke CF i de nye lunger, men man har stadig CF i de andre organer.

Regler for samvær med andre med CF

Da der er risiko for at patienter med CF smitter hinanden med bakterier, er der regler for samvær.

Man skal altid udvise god hostehygiejne (se nedenfor). Derudover skal man ved samvær i kort tid fx i venteværelset i ambulatoriet holde mindst én meters afstand til andre med CF. Ved samvær i lang tid fx CF skole skal de, som har pseudomonas eller achromobacter, være i behandling mod bakterierne. De, som har cepacia må dog ikke være sammen med andre med CF. Der er forskellige holdninger til forholdsregler ang. samvær mellem patienter med CF.

God hostehygiejne

For at undgå smittespredning, skal man altid have en god hostehygiejne. Man skal hoste i et lommetørklæde, smide lommetørklædet i papirkuven og spritte hænderne af med to pump sprit (på hospitalet) eller vaske hænderne. Hvis man ikke har et lommetørklæde, skal man hoste i albuebøjningen.

Det er vigtigt, at forældre lærer deres barn med CF en god hostehygiejne.

På hospitalet



Host i et lommetørklæde



Smid lommetørklæde i papirkurv



Sprithænderne med to pump sprit

Hjemme



Host i et lommetørklæde og smid lommetørklædet i papirkurven



Vask hænderne efter at lommetørklædet er smidt ud



Host i albuebøjningen, hvis man ikke har et lommetørklæde

Symptomer fra fordøjelsessystemet

Også i fordøjelsessystemet er de defekte kanaler (CFTR) den grundlæggende årsag til problemerne. Hos de fleste med CF producerer bugspytkirtlen for lidt fordøjelsessekret med enzymer, som skal spalte næringsstofferne, så de kan optages i tarmen og herefter i blodet. I nogle tilfælde producerer leveren også for sejt galde, som skal hjælpe enzymerne fra bugspytkirtlen med at spalte næringsstofferne.

Hos CF patienter fungerer bugspytkirtlen ikke normalt fra fødslen, så symptomerne viser sig ofte hurtigt. Nogle børn bliver født med tarmstop og må opereres med fremlæggelse af tarmen (stomi). Oftest bliver tarmen dog hurtigt lagt tilbage igen. Andre tager ikke på, som de skal ofte på trods af, at de har en glubende appetit. Årsagen er, at fedt, protein og stivelse i maden ikke bliver spaltet, og at næringsstofferne derfor ikke kan optages i blodet. Kroppen får for få kalorier, og barnet taber sig. Afføringerne er ofte store, fedtede og ildelugtende, og prutterne er meget ildelugtende. Mavesmerter er relativt hyppige. Vitaminmangel kan forekomme, idet de fedtopløselige vitaminer ikke kan optages i tilstrækkelig grad.

Hos enkelte kan der forekomme fremfald af endetarmen, det forsvinder dog som regel let, når man får enzymbehandling.

Behandling af CF i fordøjelseskanaalen

Behandlingen af CF i fordøjelseskanaalen er enzymer, vitaminpiller og god kost.

Enzymbehandling

Ca. 90 % af CF patienter har nedsat eller ingen produktion af enzymer fra bugspytkirtlen. Det er derfor nødvendigt med enzymkapsler (Creon) til al mad og drikke, som indeholder fedt og/eller protein og/eller stivelse. Antallet af enzymkapsler afhænger af, hvor stor ens egen enzymproduktion er, og hvor meget fedt der er i den mad og drikke, man indtager. Det er derfor

vigtigt at vurdere, hvor meget fedt et måltid indeholder, så man kan dosere enzymerne korrekt. Enkelte ting som frugt, syltetøj og sodavand kan indtages uden enzymer. CF-temaets diætisten vil hjælpe med at lære at dosere. Enzymkapslerne skal indtages lige inden måltidet. Enzymkapsler fås i tre styrker, 10.000 IE lipase, 25.000 IE lipase og 40.000 IE lipase. Hvis man tager for få kapsler, kan man få diarré, og hvis man tager for mange, kan man skade sin tyktarm; det er derfor vigtigt at aftale med diætisten eller lægen, før man ændrer på dosis.

Vitaminer

Nogle vitaminer er fedtopløselige (A, D, E og K), dvs. at de optages sammen med fedt. Når man har CF, er det nødvendigt med dobbelt vitamintilskud for at sikre, at behovet for vitaminer og mineraler dækkes. Der findes vitaminpiller og mikstur specielt til CF patienter (Aquadeks). Vitamintilskud bør tages i forbindelse med et måltid, hvor der også tages enzymer.

Kost

God kost er ekstra vigtig, når man har CF. For det første er optagelsen af fedt og protein ikke 100 % på trods af enzymbehandling. For det andet har man et større behov for energi (mad) til bekæmpelse af infektionerne i luftvejene. En god kost er først og fremmest en kost, som man godt kan lide. Der er dog nogle råd, som er værd at følge. Undgå "light" og fedtfattige madvarer og vælg i stedet energirige madvarer. Fordel maden over flere måltider: 3 hovedmåltider og 2-3 mellemmåltider. Tag en godnatmad eller drik. Spis kiks, kage, snacks og chokolade, men undgå det før eller i stedet for et hovedmåltid.

Mange med CF oplever perioder, hvor appetitten er dårlig, og man taber i vægt på trods af en god kost. Diætisten kan rådgive om kosttilskud. Se i øvrigt bogen om "Mad og cystisk fibrose", som kan fås hos diætisten.

Komplikationer i fordøjelsessystemet

Mavesmerter

Selv når man er i behandling for CF, kan man have mavesmerter, og det kan der være flere årsager til. Mangel på enzymer, forkert dosering af enzymer, gener efter tarmoperation og bivirkninger ved nogle antibiotika. Man kan også stadig have ildelugtende afføringer og prutter, og årsagen til det er, at noget af maden går ufordøjet igennem tarmkanalen på trods af enzymbehandling.

Forstoppelse

Forstoppelse skal man også være opmærksom på. Forstoppelsen kan skyldes, at det seje slim i tarmen sætter sig som en prop og delvist blokerer tarmen. Det giver mavesmerter, især efter måltiderne. Oftest kan problemet løses ved at drikke meget, men det bedste er at forebygge ved at huske at tage sine enzymer, spise en god kost og drikke rigeligt. Forstoppelse kan også behandles medicinsk med Movicol; Movicol er et pulver, som øger mængden af vand i tarmen, og gør derved tarmindeholdet tyndere. Forstoppelse kan udvikle sig til tarmstop, som kan være farligt. Symptomerne er tiltagende mavesmerter, som kan være så voldsomme, at man vækkes af dem om natten og/eller kaster op. Oftest kan tilstanden klares medicinsk, men operation kan blive nødvendig.

Diabetes (sukkersyge)

Bugspytkirtlen producerer enzymer, men den producerer også insulin, som er et hormon, der hjælper sukkeret med at komme ind i cellerne. Insulinproduktionen er oftest normal i barnealderen, men jo ældre man bliver, jo større er risikoen for, at bugspytkirtlen holder helt eller delvist op med at producere insulin, og man udvikler diabetes.

Symptomerne på diabetes er tørst, hyppig vandladning og vægttab. Ofte er kun vægttabet et symptom, når man har CF. Fra 10-års alderen bør man én

gang om året få taget en blodprøve for at checke, om diabetes er på vej. Det sker automatisk i forbindelse med årsprøver. Hvis man får et eller flere af symptomerne på diabetes, bør man også få checket, om diabetes er på vej. Jo ældre man er, jo større er risikoen for at få diabetes. 15 % af 20-årige med CF har diabetes, og 50 % af 30-årige. Behandlingen af diabetes er insulin. De fleste lærer hurtigt at stikke sig selv. Folk med den almindelige kendte diabetes, skal holde diæt. Det skal man ikke, når man har CF-diabetes med den undtagelse, at man skal undgå at drikke meget sukkerholdigt på én gang og derfor fx kun må drikke sukkerfri sodavand. Desuden er det endnu mere vigtigt at fordele maden på mindst 6 måltider.



Leversygdom

Galden, som produceres i leveren, er sej og kan ødelægge levervævet dvs. give arvæv i leveren. Det holder man øje med ved at få taget blodprøver én gang om året – blodprøver som afspejler leverens funktion. Den megen medicin, som man tager, når man har cystisk fibrose, ødelægger ikke leveren. Nogle får lidt arvæv i leveren, men ikke noget, som giver problemer. Hos nogle ganske få er leveren så hårdt angrebet, at det påvirker leverens funktion. Påvirket leverfunktion kan man behandle med medicin – i reglen med god virkning.

Andre organer

Huden

Når man har CF, har man meget salt i sveden. Det betyder, at man mister meget salt, når man sveder. Som regel gør det ikke noget, fordi man får meget salt ved at spise almindelig mad. Det er imidlertid nødvendigt at spise ekstra salt, hvis det er meget varmt (>25 °), eller hvis man dyrker sport og sveder meget. Man kan spise chips og saltstænger, eller man kan tage salttabletter.

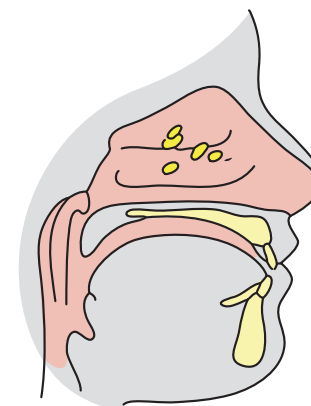
Hvis man mangler salt, kan man blive utilpas, ør i hovedet, træt og evt. besvime.



Næsen

Nogle cystisk fibrose patienter får næsepolypper, som er små udposninger inde i næsen.

Det kan give stoppet næse, men fjernes let ved en lille operation. Af og til bliver næsepolypper ved med at komme igen.



Forplantningen

Kvinder

Kvinder med cystisk fibrose kan blive gravide, som andre kvinder. Dog er det altid sværere at blive gravid, hvis man er i en dårlig ernæringstilstand eller har en svær kronisk infektion.

Graviditet

Både graviditet og amning er en belastning for kvindens krop. Derudover er det krævende at have et spædbarn, og også når barnet bliver større. Det kræver en god ernæringstilstand og en god lungefunktion. Der er flere kvinder med cystisk fibrose i Danmark, som har fået børn. Men der er også kvinder, som vi har frarådet at få børn, idet det sandsynligvis vil være for belastende for dem at gennemgå en graviditet og den efterfølgende periode. Man skal tænke sig godt om og tale med CF centeret om det, før man beslutter sig for at få et barn.



Mænd

Hos de fleste drenge med cystisk fibrose er sædlederen ufuldstændig eller mangler helt, og det medfører, at sædcellerne ikke kan komme op og blive blandet med sædvæsken. Derfor kan de fleste mænd med cystisk fibrose (98%) ikke få børn på naturlig måde.

Deres sexliv er normalt, potensen er normal, og der er sædvæske, som hos andre mænd, men der er ingen sædceller. Det er dog muligt at trække nogle sædceller ud fra testiklen med en kanyle. Herefter kan man befrugte kvindens æg med disse sædceller (reagensglasbefrugtning). Det vil sige, at det er muligt for mænd med cystisk fibrose at blive biologiske fædre.

Pubertet

Mange med cystisk fibrose går senere i pubertet end deres jævnaldrende. En del i 12–15 års alderen oplever, at deres kammerater vokser dem over hovedet. Man mener, at det skyldes de mange infektioner i lungerne og ned-sat ernæringstilstand. Til gengæld bliver adskillige med cystisk fibrose ved med at vokse helt til 18–20 års alderen.

Fremtiden

Man kan ikke sige, hvor gammel man bliver, når man har cystisk fibrose. Mange ting spiller ind: forskellige CF mutationer dvs. forskellige „former“ for CF, men også andre gener spiller en rolle; sygdommen kan udvikle sig meget forskelligt, og der kommer af og til forbedrede behandlingsmuligheder, og det har selvfølgelig også betydning, hvor godt man passer behandlingen

Levealderen bliver dog stadig højere, og i dag forventer vi, at alle med cystisk fibrose bliver voksne.

Forskning

For bare 50 år siden døde næsten alle med cystisk fibrose, før de nåede skolealderen. I dag er det kun ganske få med CF, der dør som børn. Den store forbedring af levealder og livskvalitet skyldes forskningsresultater og dermed bedre behandling. Mange steder i verden forskes der i cystisk fibrose. I mange lande har man registre over alle CF patienter – registre som indeholder data om antal lungeinfektioner, hvilke bakterier, hvilken behandling, lungefunktion osv.. Det har vi også i Danmark. Disse registre gør det lettere at undersøge fx årsagssammenhænge og sikre, at behandlingen er på højde med de bedste klinikker i udlandet. Mange med cystisk fibrose er villige til at medvirke i undersøgelser fx afprøvning af ny medicin.

Genterapi

I 1989 fandt man genet for CF, altså det gen, som er defekt (muteret), når man har CF. Det har givet rige muligheder for videre forskning i helbredelse af cystisk fibrose. Man ved nøjagtigt, hvilken lille del, der skal skiftes ud eller repareres. Men det er ikke så let at komme videre, som man først troede. Man forsker i mange forskellige muligheder, men helbredelse af CF er ikke lige om hjørnet.

Hvordan lever man med et CF barn i familien?

Det er en stor omvæltning for en familie at få et barn, og hvis det er det første barn, er det ofte en fuldstændig omvæltning. Hvis man så oven i købet får et barn, som ikke trives og er sygt, er det en meget stor opgave.

Det er sikkert forskelligt, hvordan I har oplevet den første tid, men der er måske også nogle lighedspunkter. Man ser ofte, at forældre er meget fortvivlede i starten, indtil diagnosen er stillet. Bange for, hvordan det skal gå barnet. Ofte er det efter sådan en hård tid faktisk en lettelse at få at vide, at barnet har cystisk fibrose. Nu ved man i det mindste, hvad barnet fejler, og hvordan det skal behandles. Nu kan man endelig gøre noget. Tiden derefter er ofte præget af, at mange praktiske ting skal læres og køres ind i familien. Når hverdagen fungerer igen – ofte efter 6-12 måneder – ser man ofte, at sorgen vender tilbage med fuld kraft; sorgen over at have fået et kronisk sygt barn. Nu er der tid og overskud til at sørge. Mange er uforstående overfor denne sene reaktion, men den er helt naturlig. CF centret har tilknyttet en psykolog, som kan hjælpe. CF centret har også en socialrådgiver, som kan hjælpe, hvis nedsat arbejdstid eller sygemelding bliver aktuel.

Familie og venner

Når man får et barn med CF bliver også familie og venner bekymrede og angst. I den første tid kan det være svært også at have plads til deres

bekymring og angst. Familie og venner reagerer forskelligt. Nogle holder sig væk og tør ikke spørge. Andre læser og hører måske om sygdommen og kan derved have nogle forfærdelige historier at fortælle. Det kan være svært at tackle, men information til familie og venner om cystisk fibrose er en god idé. Familie og venner er altid velkomne til at tage med til ambulante besøg.

Daginstitution

Det er vigtigt, at barnet behandles som andre børn fra første færd. CF centret anbefaler, at barnet går i dagpleje frem for vuggestue. Årsagen er, at der er færre børn og dermed færre infektioner. Ved 3-års alderen anbefales børnehave.

Barnet skal selvfølgelig have sin behandling, men må fx gerne komme i daginstitution og ud at lege, når det er i antibiotika-behandling. Nogle pædagoger er utrygge ved at have et barn med CF i dagplejen eller børnehaven. Utrygheden skyldes oftest manglende information. Pædagoger fra daginstitutioner er velkomne til at tage med til ambulante besøg. Man må også gerne give CF centrets tlf.nr. til dagplejen eller børnehaven, så de kan ringe og få en snak om CF.

Skole

Når barnet skal starte i skole, skal forældrene afgive noget af kontrollen over barnet. Det kan være svært. Det er dog en naturlig proces, som er god for børn (og forældre). Her starter barnets løsrivelse fra forældrene. Det er vigtigt, at forældrene på et tidligt tidspunkt begynder at lære barnet gradvist at tage noget ansvar for sin behandling. Det skal starte med små ting og arbejde hen mod, at den unge med CF tager ansvaret fuldt ud. Det er en svær proces for såvel forældre som barn.

I skolen kan nogle lærere være utrygge fx vedrørende idræt. Her er information vigtig. Barnet kan deltage i alt, som de andre børn deltager i. Antibiotikabehandling er ingen hindring for at deltage i idræt. Det er vigtigt, at behandle barnet som andre børn, stille de samme krav, dog under hensyntagen til sygdommen og dens behandling. Børn ønsker ikke at skille sig ud.

Rejser

Man kan sagtens rejse rundt i verden med et barn med CF, eller hvis man selv har CF. Det skal blot forberedes. Der er CF centre overalt i verden, og vi kan skaffe navne og adresser og etablere kontakt.

Rejser ud af landet skal altid noteres i journalen, for at forsikringen dækker, hvis uheldet er ude. Husk også rejsepapirer, som udleveres i ambulatoriet.



- samtale med lægen, som også lytter på lungerne med et stetoskop
- evt. samtale med fysioterapeuten om PEPmaske/CPAP og fysisk aktivitet
- evt. samtale med diætisten om kost og enzymdosering
- evt. samtale med socialrådgiveren
- evt. samtale med psykologen



Kontakt med CF centret

Ambulante besøg

De fleste med CF kommer til kontrol i ambulatoriet ca. én gang om måneden.

Ved det månedlige besøg foregår som regel følgende:

- måling af vægt og højde
- måling af lungefunktion (fra 2-års alderen)
- slimprøve (sug, hvis man ikke selv kan hoste op)

Årlige prøver

Én gang om året laves der rutinemæssigt nogle ekstra undersøgelser:

- røntgen af lunger for at se efter arvæv, atelektase, infektion o.a.
- blodprøver – tjek af blodprocent, leverfunktion, nyrefunktion, diabetes, infektionsstatus
- urinprøve – tjek af diabetes o.a.
- konditest - ved fysioterapeuten

Vaccinationer

CF centret anbefaler, at man bliver vaccineret mod influenza, når man har CF. Første gang skal man have 2 vaccinationer med ca. 1 måneds mellemrum, herefter skal man sædvanligvis blot have en vaccination om året. Man kan blive vaccineret ved en ambulans kontrol i ambulatoriet, og det skal helst være i oktober eller november måned, når influenzasæsonen nærmer sig (vinter), og den årlige vaccine er kommet.

Derudover skal barnet have de samme vaccinationer som andre børn.



Indlæggelse

Oftentimes er barnet indlagt i nogle dage i den første tid efter diagnosen. Her møder familien de fleste af CF teamets medlemmer. Der vil være flere samtaler med lægen, hvor der gives information om CF. Sygeplejerskerne i afdelingen vil informere om CF, og en sygeplejerske fra ambulatoriet vil komme og hilse på. Fysioterapeuten vil lære forældre, at give barnet PEP-maske. Diætisten vil informere om enzymer og lære forældrene at dosere disse. Socialrådgiveren vil vejlede ang. medicintilskud, tabt arbejdsfortjeneste, og hvad der ellers er af muligheder for hjælp og kan iøvrigt besvare spørgsmål i forhold til regler inden for det sociale område. Psykologhjælp kan ligeledes aftales. Efter nogle dages indlæggelse vil familien blive fulgt i ambulatoriet.

Hvis der efter den første indlæggelse skulle blive brug for indlæggelse igen, vil det, indtil barnet er 15-16 år, blive på børneafdelingen (afd. A), herefter vil indlæggelse ske på infektionsmedicinsk afdeling (afd. Q), som er en afdeling for voksne. De ambulante besøg vil altid være i Børneambulatoriet.



Fra 15-18-års-alderen vil indlæggelse ske på voksenafdeling – infektionsmedicinsk afdeling Q2.

Tema-aftener for nye familier

Tre gange om året holder CF centret temaaften for nye familier. Formålet er først og fremmest, at forældre kan mødes, udveksle erfaringer og evt. skabe kontakt til andre nye familier. Emnerne de tre aftener er "Et barn med CF i familien", "Hvordan undgår man spiseproblemer?" og "Fysioterapi og fysisk aktivitet". Information og tilmelding findes på opslagstavlen i ambulatoriet.

CF skole

CF centret har oprettet CF skole for alle børn tilknyttet centret.

Der er CF skole for 5-årige, 10-årige, 14-årige og 16-18-årige.

Der er mere information om CF skolen på CF centrets hjemmeside

www.cfcs.skejby.dk



CF centret

CF centret er beliggende i Børneambulatoriet, på Børneafdeling A2 og Infektionsmedicinsk afdeling Q2. Se kort på bagsiden.

Chef for CF centret er professor Schiøtz. CF teamet består i øvrigt af læger, sygeplejersker, fysioterapeuter, diætist, socialrådgiver, psykolog og sekretær.

Nyttige telefonnumre

Professor, overlæge Oluf Schiøtz (afd. A)	89496702
Sekretær Anne-Mette Thomsen	89496783
Overlægelæge Hanne V. Olesen (afd. A)	
Overlæge Eskild Pedersen (afd. Q)	89498307
Diætist Anne Mørch	89496734
Psykolog Hanne Lund Hansen	89496764
Sygeplejerskerne i ambulatoriet (Irma Thorsen, Mette Pehn, Karin Jakobsen, Anne Marie Kibsgaard)	89496787
Fysioterapeuter til børn (Anne Mette Schmidt, Lene Fjeldsted Olesen, Iben Østergaard)	89495591
Fysioterapeuter til voksne (Birgitte Sander Larsen, Camilla Pedersen)	89495571
Socialrådgiver Steen Højer	89495036
Børneafdeling A2 (Lone Pederstrup, Berit H. Andersen, Birgitte Madsen, Line Frederiksen)	89496821
Infektionsmedicinskafdeling Q2 (Yordanos Yordegos, Lene Ruby, Caroline Dommerby, Susanne Heckmann)	89498392/89498393
Forskningssygeplejerske Vibsen Bregnballe	61699001 el. email vibebreg@rm.dk

Hvis du er i tvivl om, hvem du skal ringe til ang. din henvendelse, så ring til Anne-Mette Thomsen på 89496783, så vil hun hjælpe dig.