



KURSUSWEEKEND I RØRVIG
sol, gåture og spændende foredrag

BESTYRELSENS BERETNING

NY HJEMMESIDE

Foreningen har nu fået lavet en ny hjemmeside med et mere professionelt look. Det nye site ligger stadig på den gamle placering www.agsforeningen.dk

Den store fordel ved den nye side er, at den er meget nærmere at rette i. Desuden har vi fået os et diskussionsforum som jeg håber at I vil tage godt imod og bruge flittigt. Jeg vil meget gerne have tilbagemeldinger om hvad I synes.

LEGATER

Vi har igen i år modtaget Tips og lottomidlernes driftspulje, som denne gang lød på 8987 kr.

Som de foregående år, har vi også i år ansøgt om Tips og Lottomidlernes aktivitetspulje. Denne gang har vi ansøgt om 43.000 kr. som er et noget højere beløb end vi har ansøgt om de foregående år. Men som I kan læse nedenfor har vi også valgt et noget mere eksklusivt sted end vi plejer.

KURSUSWEEKEND 2006

Som I kan læse i redaktionens indlæg, har der været en god debat ved sidste års kursusweekend, omkring hvordan, vi bl.a. får flere familier med teenager børn til at deltage i foreningens arrangementer. Derfor er valgt for kursusweekenden 2006, blevet den dejlige campingplads,

Hampen sø camping (www.hampencamping.dk) som ligger i Midtjylland, tæt på Give. Her bliver deltagerne indlogeret i hytter med eget bad og toilet. Der er dog også mulighed for at tage sin egen campingvogn med, hvis man hellere vil det. Så det bliver ikke så primitivt i år, som det har været nogle af de andre år. Der er mange gode faciliteter på campingpladsen, såsom swimmingpool, legepladser, trampoliner, hoppepuder, bordtennis, internetcafe, boldområder, skovområder, bålplads og en badesø der ligger 700 meter fra campingpladsen, hvor der også er en naturlegeplads. Så hvis bare vi får en lige så dejlig sensommer som i 2005, er der rigtig mange muligheder. Desuden må I jo heller ikke glemme, at der som altid jo også er en masse hyggelige mennesker at være sammen med.

Årets foredragsholder, er psykolog Merete Reimer Jensen der har kendskab til AGS.

Vi håber at se rigtig mange af foreningens medlemmer.

SPØRGESKEMAET

I har alle sammen fået tilsendt et spørgeskema, som 15 af jer har besvaret og returneret. Det skal I have en stor tak for. Nu ved vi i bestyrelsen lidt mere om hvad der rører sig hos jer.

LOUISE



Ud fra besvarelserne bruger størstedelen af jer foreningen til at få informationer, samt foredrag og debatter. I synes alle at informationsniveauet er ok eller godt – og gudskelov er stort set alle (93%) tilfredse med foreningen arbejde. Men der er desværre heller ikke så mange af jer som har lyst eller overskud til at prøve kræfter med bestyrelsesarbejdet. Der er dog 2 der har lyst og 2 der måske vil, og det er jo rigtigt godt.

9 af jer som har svaret, har deltaget i foreningens kursusweekender, og I er alle godt tilfredse med de kursusweekender I har deltaget i. Den geografiske placering har I ikke alle været lige tilfredse med, og det forstår jeg godt. Behøver jeg bare at sige Onsevig og Sæby? Det har vi vist lært af! Der er en positiv besvarelse både på mad, foredragsholder og samværet medlemmerne imellem.

Medlemsbladene er I fleste godt tilfredse med informationerne og artiklerne er jeres besvarelser fra ok til gode.

Ud af de 15 besvarelser var det kun 2 af jer som havde brugt kontaktpersonlisten.

Jeres skrevne besvarelser og bemærkninger vil vi bl.a. bruge til at gøre kommende kursusweekender bedre.



Formand, Søren Nordfang



Foredrag

Til foreningens weekend træf den 2– 4. september var der foredrag med Niels Jørgensen fra Rigshospitalets afdeling for Vækst og Reproduktion den 3. september. I løbet af foredraget blev mange emner med relation til AGS berørt, dels som en egentlig del af foredraget dels som en del af den meget livlige diskussion, der fulgte foredraget. Nedenstående er ikke et egentligt referat, men en opsummering af nogle af de emner, der blev diskuteret. Niels Jørgensen og Katharina Main, der begge er læger på Rigshospitalets Afdeling for Vækst og Reproduktion, har gennemgået nedenstående for at sikre, at de faktuelle oplysninger er så korrekte som muligt.

DE FORMELLE REGLER FOR HVOR PATIENTER MED AGS HAR KRAV PÅ BEHANDLING

Sundhedsstyrelsen har i sin vejledning om „Specialeplanlægning og lands- og landslandsdelsfunktioner i sygehusvæsenet“ (2001) udarbejdet retningslinjer for, hvor patienter med forskellige sygdomme bør kontrolleres. Et af kriterierne for at patienter med en given sygdom skal behandles på et sygehus med lands- og landslandsdelsfunktion, er blandt andet, at sygdommen er sjælden, og at behandlingen af hensyn til erfaringsopsamling derfor bør ske få steder.

AGS bliver betragtet som en sjælden sygdom, der bør behandles på et sygehus med lands- og landslandsdelsfunktion. Yderligere betragtes det at behandle børn med AGS som ekstra kompliceret, hvorfor børn har krav på at blive fulgt på Rigshospitalets afdeling for Vækst og Reproduktion. Behandlingen af voksne betragtes som mindre kompliceret. Voksne med AGS har således krav på at blive behandlet enten på Rigshospitalet, Odense Universitetshospital, Århus Universitetshospital eller Aalborg Sygehus. Der er frit valg, hvilken afdeling man ønsker at være tilknyttet. Dog er det sådan, at man som voksen selv skal betale for transportomkostningerne til og fra hospitalet, hvis man ikke ønsker at benytte den nærmeste afdeling med lands- og landslandsdelsfunktion.

Uafhængigt af at behandlingen af AGS kan centraliseres til relativt få sygehusafdelinger, kan det være nyttigt at have en vis tilknytning til det lokale sygehus af hensyn til de tilfælde, hvor man på grund af akut sygdom eller uheld har brug for hurtig hjælp i form af indlæggelse eller lignende.

Hvordan Kommunalreformen kommer til at ændre på ovennævnte er ikke afklaret,

men umiddelbart må det forventes at der ikke ændres vedrørende behandlingen af AGS.

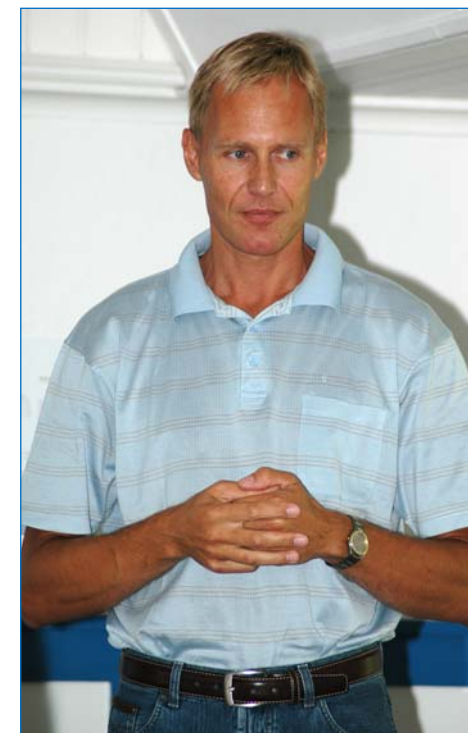
HVORDAN BEHANDLINGEN ER ORGANISERET PÅ RIGSHOSPITALET AFDELING FOR VÆKST OG REPRODUKTION

Afdelingen har både børne- og voksen-specialister indenfor hormonsygdomme. Der er 4 børnelæger involveret i kontrollen og behandlingen af børn med AGS. Der er kun en voksen-endokrinolog (Niels Jørgensen) ansat på afdelingen.

Det typiske er, at der foretages en kontrol i afdelingens ambulatorium 4 gange om året. I nogle tilfælde kan det dog være nødvendigt med hyppigere kontroller. Det kan være i situationer, hvor der skal ske større ændringer i behandlingen, eller hvis behandlingen har været svær at styre.

Når børnene er ved at blive voksne bliver det i samråd med den enkelte patient besluttet, hvor kontrollen bør fortsætte i voksentilværelsen. Det kan enten være på Rigshospitalet eller en af de andre afdelinger med lands- og landslandsdelsfunktion, der er nævnt ovenfor.

Afdelingen for Vækst og Reproduktion har et tæt samarbejde med den anden endokrinologiske afdeling på Rigshospitalet, der er blevet styrket, når det gælder kontrollen af kvinder med AGS. Når børnene bliver voksne, vil pigerne få tilbud om, at den ambulante kontrol overgår til endokrinologisk afdeling og gynækologer med speciel erfaring i AGS i stedet for at fortsætte på afdeling for Vækst og Reproduktion. Meget ofte har voksne



Niels Jørgensen

kvinder med AGS behov for at tale med en kvindelig læge, hvilket der er mulighed for på endokrinologisk afdeling. Hvis mændene fortsætter kontrollerne på Rigshospitalet, er det generelt på afdeling for Vækst og Reproduktion.

HVAD KONTROLLERES

Personer med AGS mangler en del af binyrebarkfunktionen, hvilket i blodprøver viser sig ved:

Mangel på cortisol (det naturlige glucocortikoid), som erstattes med Hydrokortison, Dexametason eller Cortisonacetat.

Mangel på aldosteron (det naturlige mineralokortikoid), som erstattes af Flornidone eller Fludrokortisonacetat.

Overproduktion af androgener (som er mandlige kønshormoner). Det er i store træk de tre hormongrupper, som er vigtige at kunne måle for at kunne regulere den medicinske behandling bedst muligt. Målingen af disse hormoner og deres regulering kontrolleres ved de ambulante konsultationer.

Spytprøver kan i øjeblikket ikke analyseres med tilstrækkelig præcision for at være anvendelige. Der arbejdes på sagen, men det er også fortsat uafklaret om sputprøver vil blive gode nok til at afspejle helhedssituation. Man kan kun måle eet hormon i sput (17-OH-P), og derfor skal kontrollen over lang sigt altid også inkludere blodprøver. Der indsamles i øjeblikket også erfaring med filterpapir, som vil give mulighed for at tage blodprøven ved et lille prik i fingeren. Dette vil på sigt kunne klares hjemmet. Hvis man skal have „en profil“ over dagen for at regulere balancen bedst muligt, vil det kunne være et nyttigt supplement til de almindelige blodprøver, der tages ved de ambulante kontroller.

BINYREKRISE

Binyrekrise er den situation, hvor man mangler sine binyrehormoner i udtalt grad. Hos lidt større børn og voksne viser symptomerne sig ved mavesmerter, opkastning, feber og eventuelt krampetendens. Hvis man måler i blodprøver vil saltbalancen være forskudt i retning af lavt natrium og højt kalium (som ikke må forveksles med kalcium, der er kalk) og lavt blodsukker. Blodtrykket vil desuden være nedsat i varierende grader og ubehandlet risikerer man kredsløbschok, som er livstruende. Ved feber og ulykker

øges behovet for binyrebarkhormonet cortisol. I sådanne situationer skal man derfor tage ekstra af præparatet, der erstatter cortisol (oftest Hydrokortison). Ved 38 grader fordobler man, og ved 39 grader tredobler man. Ved operation og narkose giver man betydeligt mere; op til 10 gange sædvanlig dosis.

Der hersker tvivl om man behøver ekstra Hydrokortison ved psykiske stress situationer, f.eks. eksamen. Her er den enkelte person med AGS nødt til at gøre sine egne erfaringer, da der synes at være store individuelle forskelle.

Det er vigtigt at understrege, at det ikke er Florinef eller Fluorohydrokortisonacetat (Fludrokortisonacetat), der skal øges ved feber, sygdom og ulykker men Hydrokortison (Dexametason eller Cortisonacetat) som anført ovenfor.

DIAGNOSTICERING AF NYFØDTE MED AGS

De symptomer, der fører til diagnosticering af AGS hos en relativt nyfødt dreng er symptomer på binyrekrise, som skal behandles hurtigt. Piger diagnosticeres ofte før binyrekrise indtræder idet man mange gange får mistanke om AGS på grund af medfødte forandringer i kønsorganer.

Tidlig diagnose er vigtig men også svær fordi binyrekrise i nyfødthedsperioden ligner andre alvorlige tilstande såsom meningitis (hjernehindebetændelse), mavemundsforsnævring og hjertefejl. Lægerne ved afdelingen for vækst og reproduktion underviser både medicinstuderende og læger under uddannelse til speciallæger og en del af denne under-

visning går ud på at gøre lægerne bedre til, at stille en hurtig og præcis diagnose.

Hvis man af den ene eller anden grund allerede før fødselen ved, at et barn vil fødes med AGS, kan man starte behandling i første levedøgn og dermed undgå, at barnet får svære symptomer på grund af manglende behandling. Nogle børn med AGS har en normal saltbalance og udvikler derfor ikke binyrekrise i nyfødthedsperioden. Disse børn diagnosticeres først enten i børnehvealderen eller senere på grund af begyndende behåring eller saltkriser, som oftest kun viser sig under akutte sygdomme.

En stor del af personer med AGS bliver født uden at man på forhånd har mistanke om, at de vil have AGS. Der er derfor ingen tvivl om, at det vil være en fordel, hvis man på en nem og sikker måde kunne screene for AGS allerede ved fødslen. En sådan screening findes allerede i nogle lande, og det diskuteres i øjeblikket om den skal indføres i Danmark også.

11-HYDROXYLASEDEFEKT

Der findes forskellige genetiske årsager til AGS; den hyppigste er mangel på enzymet 21-hydroxylase. Andre enzymmangler (11-hydroxylasemangel, 3-beta-HSD) er meget sjældne. De kan give et symptomillede, der minder om det, man ser ved 21-hydroxylasemangel. Ofte er disse tilstande mildere og diagnosen derfor mere vanskelig at stille.

KNUDER I TESTIKLER

Hvis drenge og mænd ikke får tilstrækkeligt med glukokortikoid kan det blandt

andet give knudedannelser i testiklerne. Knuderne er godartede og må ikke forveksles med en cancer tilstand. Til trods for den godartede natur kan knuderne påvirke testiklernes sædproduktion i nedadgående retning. Det er ikke ualmindeligt, at mænd med AGS og knuder i testiklerne har en nedsat sædkvalitet, der påvirker deres frugtbarhed i negativ retning. Knuderne kan komme inden for ganske få måneder, men kan til gengæld være svære at slippe af med igen. Oftest kan man se knuderne ved ultralydsundersøgelse før end man kan mærke knuderne. I løbet af de seneste år er man blevet mere opmærksom på disse knuder, og på Rigshospitalet tilbyder vi regelmæssig ultralydsundersøgelse af testiklerne som led i den almindelige kontrol. Der kan ikke gives nogle faste regler for hvornår, man skal starte med at kontrollere for testikelknuderne, men fra begyndelsen af pubertetsalderen vil være et godt bud.

LIVSVARIG BEHANDLING.

AGS er en tilstand, man kommer til at leve med hele livet. Noget af det vigtigste er, at man i løbet af barneårene lærer selv at blive ansvarlig for at tage sin medicin. Derved vil man som voksen stå godt rustet til at fortsætte behandlingen, så man får en liv, der ikke bliver præget af problemer relateret til AGS. ■



KURSUSWEEKEND VED RØRVIG

Dette blev en noget forsinket udgave af vores Nyhedsblad, hvilket betyder at vi ikke når at lave to udgivelser af medlemsbladet før årets kursusweekend. Men det retter vi op på i det nye år.

Nogen vil sikkert tænke at det er irrelevant at beskrive hvordan årets kursusweekend 2005 forløb, efter så lang tid. Men vi skylder, at børnene får nogle af deres tegninger i bladet, samt en kort fortælling af weekenden.

Årets kursusweekend fandt sted i Nordsjælland, ved Rørvig.

Vi havde det flotteste sensommervej, og kolonien lå i skønne naturomgivelser, som alle havde stor glæde af. Ved alt fra gåture til stranden, udendørs lege og fodboldspil, så børnene var rigtig meget ude og lege. Da der var foredrag legede børnene udenfor og var en tur nede ved vandet, som lå ca. 200 meter fra kolonien. Da der ikke var nogen bålplads, fik børnene i stedet grillede pølser.

Der blev plukket blomster til vores aftenbord og tegnet en masse flotte tegninger, som I vil kunne se et par stykker af, her i bladet. Det var igen i år en hyggelig weekend med masser af god mad,

hyggelig samvær, og dejligt vejr. Foredraget var rigtig godt, og der var efterfølgende en god debat omkring foreningen, og hvad man kan gøre anderledes for at holde på medlemmerne, dette galt især for vores voksne medlemmer, der kan føle, at det handler lidt for meget om børn, til hvad skal der til for, at de unge har lyst deltage. Dette emne fyldte også en del på generalforsamlingen. Det var en rigtig god debat, som fortsatte hele weekenden.

Denne gode debat gav bestyrelsen mulighed for at arbejde videre med det der blev sagt. Det blev blandt andet til et spørgeskema, som alle medlemmerne har fået sendt ud. Der vil her i bladet stå lidt om hvad resultatet blev af denne undersøgelse.

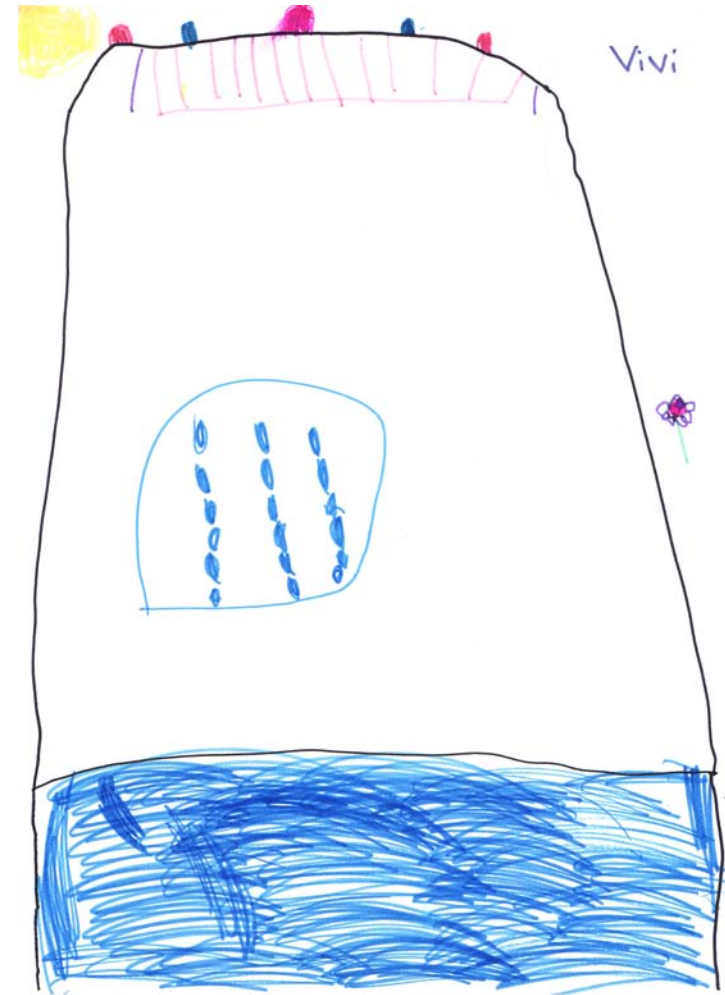
Et andet forslag var, at næste års kursusweekend gerne måtte være et sted hvor der skete noget, så de unge ikke kedder sig for meget, da der nogle år er et stort spring mellem de yngste og de ældste.

Vi håber at se mange af vores medlemmer til årets kursusweekend.

Med venlig hilsen
Redaktionen



flere
stemningsfotos
fra en
solrig weekend



Bestyrelsen ønsker alle medlemmerne en rigtig god sommer,
og håber at se så mange som muligt til næste kursusweekend!

BESTYRELSEN

Formand

Søren Nordfang
Trædrejerporten 47
2650 Hvidovre
Tlf. 36 77 73 60
e-mail: philipsen@nordfang.dk

Kasserer

Ulla Behrensdorff
Ved Bellahøj 5, 10 sal
2700 Brønshøj
Tlf. 38 81 34 54
e-mail: j.gotha@get2net.dk

Bestyrelsesmedlemmer

Tommy Fischer
e-mail: tofi@sol.dk

Susanne Nielsen
e-mail: sus.nielsen@get2net.dk

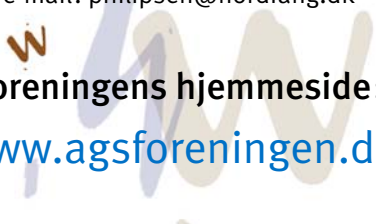
Tina Krabbe
e-mail: tlk1@get2net.dk

Redaktionen

Henning Rasmussen
e-mail: orabidoo@get2net.dk

Susanne Nielsen
e-mail: sus.nielsen@get2net.dk

Sanne Philipsen
e-mail: philipsen@nordfang.dk


Foreningens hjemmeside:
www.agsforeningen.dk