FAMY-BLADET

ÅR 2017 NR 2

Stöd ”Skelleftesjukans” forskningsfond bankgiro 234-1204
Swish 123 275 94 05

NR 2-2017
FAMY-bladet utkommer 4 ggr per år

FAMY
0910-360 17

E-mail: info@famy.se
Hemsida: www.famy.se

Besöksadress
Storgatan 50

Postadress
931 85 SKELLEFTEÅ

FAMYs bankgiro 234-1204
Swish 123 275 94 05

Redaktionen
Ansvarig utgivare
Karin Olofsson och Maria Burström

FAMYs
Ordförande
Ulla Jonsson
Tel: 0910-310 40
070-641 8422

E-post: ulla@familjenjonsson.se
Produktion
Skellefteå Tryckeri AB

Innehåll 2/2017

Ledare……...…….....3

Bussresa till Alterhedens rabarberi……...…….4

Forskarseminariet……..…….....5

Forskarrapport från Intissar Anan……...…....6

Forskarrapport från Elisabeth Sauer Eriksson....7

Forskarrapport från Jonas Wixner……..……..8

Krysset……...…...….. 11

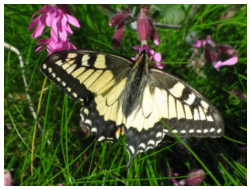
Bad onsdagar
Kl:17.00
Nya medlemmar är välkomna!
Kontakta kansliet
för anmälan

Pristagare FAMYs kryss 1–17

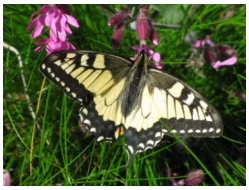
Två trisslotter: **Maria Holmberg**
Trollebergsvägen 3
972 51 Luleå

En trisslott : **Thorvald Olsson**
Gökropsvägen 5 H
906 51 Umeå

Aina Holmgren
Tuvan 47
931 91 Skellefteå



Sommartider !



Nu är den efterlängtade sommaren snart här igen och då planerar vi en bussresa tillsammans med hjärt-lungföreningen den 30 maj till Alterhedens raberberi och sen vidare till Sikfors gäst- och konferens. Lunch/middag och guidning. Avresa från Storgatan 50 i Skellefteå kl:9.30. Läs mer om detta på sidan:4.

Men innan dess så har vi vårens sista medlemsmöte den 8 maj och vi har då bjudit in Kenneth Lång, överläkare som tidigare arbetat på fap-teamet i Piteå. Han kommer att informera oss om de senaste rönen från forskarseminariet i februari och vi får också möjlighet att ställa frågor. Anmälan till kansliet via tel:0910-36017 eller mail:info@famy.se senast 4 maj.

I år har vi till vår stora glädje kunnat skänka 500 000 kronor till forskningen tack vare arv och gåvor som vi har fått under 2016.
Forskarrapporterna kan ni läsa på sidorna 6,7 och 8, fler kommer i nästa nummer.

-I sommar är kansliet semesterstängt v:27,28,29 och 30 och jag är då tillbaks igen måndag den 31 juli.

Vi har också fått landstingsbidrag för friskvårdsaktiviteter, och till hösten så erbjuder vi Jympa special på Friskis och Svettis. Här är stolen ett redskap. Vi tränar hela kroppen för kondition, styrka och balans utan att gå ner på golvet. Passar dig med begränsad rörlighet. Tisdagar och torsdagar kl:10-11. Kostnad 445 kr/termin (250 kronor + medlemskap 195 kronor). Men då behöver du endast betala medlemsavgiften och vi står för 250 kronor. Du kan prova på gratis första gången. Ta med kvittot och kom in på/eller skicka till kansliet så får du tillbaks dina 250 kronor.

Vill också passa på att önska er alla en riktigt varm och skön sommar !

Karin Olofsson

Bussresa till Alterhedens rabarberi den 30 maj
Avresa från Storgatan 50, Skellefteå kl 9:30
Tillsammans med Hjärt-och lungföreningen

Resan går i lugn takt till Alterhedens Rabarberi utanför Piteå. Gårdsbutiken är fylld av hemkokta goda delikatesser. Sortiment är t.ex. Älgörtssaft, åkerbärssylt, rallarrossaft, rybsolja, aroniasaft, kolojoxsalva, hjortronsylt, björksaft, torkad svamp, tranbärssaft, midvinterglögg och mycket annat gott. Handla kan du göra om du vill.
Vi bjuds på gott fika innan safarin.

Sedan går resan vidare till Sikfors för lunch, promenader, visning och av-koppling.
Vacker by med fin restaurang och sevärda vyer.

Guidning och **lunch/middag får du betala 100 kronor för där på plats.**

Åter är vi i Skellefteå vid 17-tiden-eller vad vi bestämmer.
Anmälan till kansliet senast 15 maj via tel:0910-360 17 eller mail:info@famy.se

Pris: 395 kr för medlemmar, övriga 420 kronor som betalas in på bankgiro 234-1204

Märk inbetalningen med ”resa” och ditt namn.

http://www.alterhedens.se/AlterHedens-delikatesser-aterforsaljare/

Forskarseminariet i Piteå 170224

Från vänster i bild: Per Westermark, Ole Suhr, Malin Olsson, Intissar Anan, Jonas Wixner, Marie Tranäng och Kenneth Lång

Foto:Karin Olofsson

Fredagen den 24:e februari så hölls årets forskarseminarium i Furubergskyrkan i Piteå. Ett 80-tal medlemmar deltog under dagen.

Ove Rehnberg, ordförande i Famy Norrbotten och **Kenneth Lång** tidigare överläkare på Fapteamet i Piteå inledde dagen.

Malin Olsson började med att föreläsa om screening av biomarkörer för diagnostik av Transthyretin amyloidos.

Per Westermark föreläste om Transthyretinamyloidos - en sjukdom med många variationer och inte alltid så lätta att diagnostisera.

Efter förmiddagskaffet så blev det **Ole Suhrs** tur att berätta om nyheter om behandling och diagnos av Transthyretinamyloidos, och **Jonas Wixner** informerade om mag-och tarmkomplikationer och resultat från diflunisalstudien.

Efter lunch så fick vi lyssna på information om läkemedel och hormoner av **Intissar Anan** och slutligen så föreläste **Marie Tranäng** med rubriken: Har tillkomsten av nya läkemedel för FAP fördröjt tidpunkten för levertransplantation ?

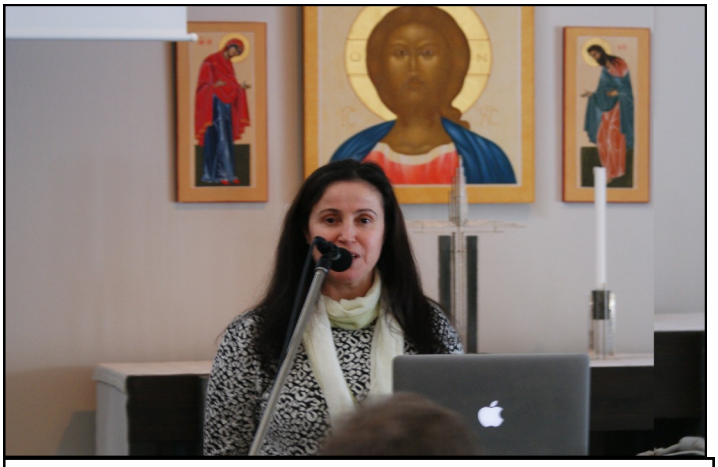
Tyvärr så hade både **Anders Olofsson** och **Elisabeth Sauer-Eriksson** insjuknat och kunde inte närvara den här gången.

Dagen avslutades med diskussioner och frågor under ledning av Kenneth Lång och Ove Rehnberg.

Karin Olofsson

Forskarrapport från Intissar Anan

Doxycyklin och Ursodeoxyicholsyra (UDCA) studien har avslutats och utvärderats. Denna kombinations behandling var avsedd för patienter med transtyretin amyloidos och kardiomyopati. I studien ingick 28 patienter. Endast 14% hade genomfört hela studien, medan 64 % hade avslutat 6 månader och 36% 12 månaders behandling. De främsta orsakerna till förtid avslut var behandlingssvikt (14%), som på förhand definieras som en ökning i Pro-BNP> 30% från utgångsvärdet, biverkningar av studieläkemedlet (14%), medgivande tillbakadragande (24%), förnekande att slutföra karenstiden (14%) och dödsfall (7%). Det fanns inga förändringar i pro-BNP efter 6 månaders behandling (medelvärde 6120 jämfört med 6137 ng / l, p = 0,97), men efter 12 månader hade ökat avsevärt (medelvärde 7463 jämfört med 9341 ng / l, p <0,01). Hjärtseptum tjocklek ökade inte väsentligt under 12 månaders behandling (medelvärde 13 mot 15 mm, p = 0,7). Total Kumamoto poäng varit stabil under de första 6 månaderna (medelvärde 23 vs. 23,5 poäng, p = 0,68), men ökade signifikant efter 12 månader (medelvärde 25 jämfört med 31 punkter, p <0,01). Nutritionsstatus förblev stabil under 12 månader (i genomsnitt mBMI 926 jämfört med 897, p = 0,3). Inga signifikanta förändringar hittades i säkerhets uppföljande blodprov. Den aktuella studien är bristfällig pga extremt högt bortfallet av patienterna som berodde på behandlingssvikt , biverkningar och frivilliga drop-outs, vilket kan tyda på bristande effekt av behandlingen. Även för de patienter som kunde utvärderas noterades försämring både när det gäller hjärtfunktionen mätt med pro-BNP och det allmänna tillståndet mätt med Kumamoto poäng. För det senare, noterades en försämring på sex poäng. Den Italienska studien visade stabilisering av sjukdomen i behandlade patienten upp till 12 månader med administreras kontinuerligt doxycyklin och TUDCA, vilket tyder på att 2 veckor intermittent utsättande av doxycyklin väsentligt kan minska effekten av läkemedlet, och att TUDCA kan vara mer effektiv än UDCA. Ytterligare studier behövs för att utvärdera den långsiktiga effekten av kombinationsbehandling med UDCA / TUDCA / doxycyklin.



Projektledare:Intissar Anan, PhD. Specialist läkare och ansvarig för Amyloidos centrum. Institution för Folkhälsa och klinisk medicin

Adress:Medicinmottagning, Norrlands Universitetssjukhus 901 85 UMEÅ

E.mail: Intissar.anan@umu.se

Preliminära resultat från ghrelin- analyser visar att ATTRV30M-patienterna hade högre plasmakoncent rationer av ghrelin än friska kontroller (p < 0,01), medan ghrelin-uttrycket i magsäcken inte skiljde sig signifikant åt mellan patienter och kontroller. Detta skulle kunna tyda på en kompensatorisk stegring av plasma-ghrelin hos FAP- patienter sekundärt till deras mag-tarmbesvär, men vi kommer att utföra ytterligare analyser för att kunna säkerställa dessa resultat.

Forskarrapport från Elisabeth Sauer-Eriksson

Stabilisering av transthyretin strukturen för att förhindra bildandet av amyloidfibrer

Det är känt sedan en länge tid att den tetrameriska strukturen av transthyretin (TTR) måste först brytas ner till enskilda monomerer innan amyloidfibrer kan bildas. Att hitta små molekyler som binder till hormon-bindningsfickan i TTR och på så sätt förhindra att dessa monomerer bildas är en metod för att förhindra amyloidbildning. Vi har sedan flera år drivit flera samarbetsprojekt med mål att identifiera nya molekyler som binder och förhindrar TTRs nedbrytning till monomerer. Samarbetet inkluderar Drs. Anders Öhman (farmakologi och klinisk neurovetenskap) och Anders Olofsson (medicinsk biokemi och biofysik). Det första steget avklarades under 2012 och resulterade i att ett 90-tal TTR-bindande molekylfragment identifierades. I ytterligare en studie av redan godkända läkemedel har ytterligare ett 10-tal läkemedel identifierats, inklusive luteolin, som bindare till TTR. Den biologiska karakteriseringen av Luteolins effekter i TTR görs av Anders Olofsson och doktoranden Lina Nilsson (delad doktorand mellan oss). Tyvärr så har det visat sig att luteolin metaboliseras snabbt till verkningslösa analoger i plasma. Under 2015-16 har vi därför arbetat med att ta fram stabila luteolinanaloger och vi har även löst strukturerna av två av dom: 7-Cl-Lut och 7-MeOLut. Dessa analoger binder starkt till TTR men är inte lika selektiva för TTR i plasma vilket gör dom inte lämpliga som läkemedel mot TTR. Under 2015-16 har överraskande nog även ett antal flamskyddsmedel identifierats som starka bindare till TTR. Ett av dessa Tetrabromobisphenol A (TBBPA) binder väldigt starkt till TTR även i plasma. Detta arbete utfördes i samarbete med Prof. Patrik Andersson (kemiska institutionen). Även det arbetet publicerades 2016. Min grupp har under det gångna åren arbetat med att med hjälp av så kallade röntgenkristallografiska metoder strukturellt karakterisera på atomnivå hur dessa fragment, läkemedel, flamskyddsmedel och andra substanser binder in till transthyretin. När vi vet exakt hur varje molekyl binder till proteinet kan vi utvärdera bindningarna och genom organisk syntes sedan kombinera ihop flera mindre molekyler till en allt större molekyl med en större potential att kunna fungera som potentiella läkemedelskandidater för FAP.
Afshan Begun som arbetat som post-doc i min grupp har utfört de strukturella studierna på TTR i min grupp. Afshan har löst röntgenstrukturer på ett 15-tal av de 90 identifierade fragmenten, samt 10 av de identifierade läkemedlen – samtliga i komplex med TTR. Då Afshan var föräldraledig under 12 månader 2015-2016 samt nu lämnat min grupp oktober 2016 har detta projekt tyvärr hamnat i stå. Nu har en ny doktorand, Melanie Oelker, börjat i min grupp februari 2017. Melanie är redan tränad kristallograf och har dessutom ett stort intresse i beräkningskemi. Vi har nu påbörjat arbetet med att avsluta projektet med Afshans strukturer och räknar med att ha en publikation klar under året.

Projektledare: Professor Elisabeth Sauer-Eriksson
Institutionen för Kemi
Umeå universitet
90187 Umeå
Tel: 090-7865923
Hemsida: http://www.chem.umu.se
E-mail: elisabeth.sauer-eriksson@ umu.se

Publikationer under 2016:

) Modifications of the 7-hydroxyl Group of the Transthyretin Ligand Luteolin Provide Mechanistic Insights into its Binding Properties and High Plasma Specificity Nilsson, L., Larsson, A., Begum, A., Iakovleva, I., Carlsson, M., Brännström, K., Sauer-Eriksson, A.E. and Olofsson, A. PloS One, PLoS One. (2016) 11(4):e0153112.
2) *Tetrabromobisphenol A is an efficient stabilizer of the transthyretin tetramer***.** Iakovleva, I., Begum, A., Brännström, K., Wijsekera, A., Zhang, J., Andersson, P., Sauer-Eriksson A.E. and Olofsson, A., PLoS One. (2016) 11(4):e0153529.
3) *Crystal Structures of Human Transthyretin Complexes with Environmental Pollutants Aids Identification of Potential Thyroid Disrupting Chemicals* Zhang, J., Begum, A., Brännström, K., Andersson, C.D., Iakovleva, I., Olofsson, A., Sauer-Eriksson, A.E. Andersson, P.L. Environ Sci Technol. (2016) 50

Forskarrapport från Jonas Wixner

Mag-tarmkomplikationer vid Skelleftesjukan och resultat från DFNS01-studien

Jonas Wixner, Läkare
Amyloidoscentrum, Umeå

Jonas Wixner, Läkare Amyloidoscentrum, Umeå

Foto:Karin Olofsson

Bakgrund
Mag-tarmsymptom är vanliga vid Skelleftesjukan och kan vara det första sjukdoms-symptomet hos upp till 40 % av patienterna. Alla obehandlade patienter får förr eller senare besvär från mag-tarmkanalen, men viktnedgång, tidig mättnadskänsla, förstoppning eller omväxlande diarré och förstoppning är tidiga symptom. Orsakerna till dessa besvär är inte helt klara även om tidigare studier har visat tecken till sämre motorik i mage och tarm samt problem med upptaget av fett och galla i tarmen. Syftet med mitt forskningsprojekt är att ytterligare undersöka orsakerna till mag-tarm-komplikationerna vid Skelleftesjukan och utvärdera behandlingen av symptomen.

Metoder
Resultaten från s.k. tunntarmsmanometrier på patienter som utretts inför lever-transplantation har jämförts med resultaten från patienter med IBS och liknande tillstånd. Vävnadsprover från tunn- och tjocktarm på avlidna japanska patienter med ”Skelleftesjukan” kommer att jämföras med vävnadsprover från patienter utan amyloidossjukdom avseende förekomst av s.k. Cajal-celler som är viktiga för motorik i mage och tarm. Nivåerna av hormonet ghrelin (viktigt för aptiten) i blod och magsäck kommer att jämföras mellan patienter och friska kontroller. Förekomst och grad av mag-tarmsymptom (mätt med frågeformuläret GSRS) kommer att utvärderas hos patienter som levertransplanterats p.g.a. Skelleftesjukan och jämföras med patienter som levertransplanterats av andra orsaker. Resultat från den avslutade DFNS01-studien kommer att sammanställas för att värdera (långtids) effekten av diflunisal på sjukdomen.

Preliminära resultat
Patienter med Skelleftesjukan har oftare avvikelser i tunntarmsmotoriken (mätt med manometri) än perso ner med IBS och de har också ett långsammare svar på läkemedlet oktreotid som ges för att starta s.k. fastemotorik i tarmen.

I magsäcken finns färre Cajal-celler hos patienter med Skelleftesjukan än hos kontroller, men data från tarmarna saknas ännu. Insamling av prover för mätning av ghrelin-nivåer i blod och magsäck pågår. Levertransplanterade patienter med Skelleftesjukan har mer
symptom från mag-tarmkanalen än friska frivilliga och enkäter till patienter som levertransplanterats av andra orsaker kommer att skickas ut under 2017 för att få en mer jämförbar kontroll-grupp. Resultat från DFNS01-studien visar att sjukdomen stabiliseras med diflunisal över 2 års tid och att resultaten är jämförbara med den tidigare dubbelblinda diflunisal-studien (Berk m.fl., 2013), men sjukdomsförloppet stannar inte upp helt.

Diskussion/Slutsatser
Mag-tarmsymptom är vanliga och viktiga vid Skelleftesjukan. De beror sannolikt på en kombination av förändringar i nerver och hormoner som styr mag-tarmmotoriken och även ett minskat antal Cajal-celler kan bidra till detta. De exakta mekanismerna är dock fortfarande oklara men förhoppningsvis kan våra och andras studier ge mer information om detta. Behandling med diflunisal bromsar sjukdomsförloppet och tillsammans med de andra behandlingsalternativen har vi idag betydligt bättre möjlighet att behandla sjukdomen än bara för 10-15 år sedan.

Vi stödjer skelleftesjukans forskning
Hoppas andra företag också gör det !

Vi stödjer skelleftesjukans forskning
Hoppas andra företag också gör det !

NETSÖ Kontrollprodukter

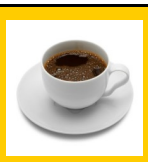
Utrustning för oförstörande provning. Belysningar till magnetok för magnetpulverprovning och vakuumlådor för täthetsprovning av svetsar på cisterner och liknande.

Östen Hällgren
Ingenjör
Måbärsgatan 20
932 37 Ursviken
Telefon:0910-354 08
Mobil:073-830 70 13
ostenhallgren@spray.se

Du vet väl om att du kan stötta FAMY genom att prenumerera på en bingolott varje vecka ?

13 kronor per lott går till föreningen.

Hör av dig till kansliet så ordnar vi en prenumeration!



Fikaträffar

Första måndagen i varje månad har vi fikaträff kl:19.00 här på Storgatan 50.

Sista träffen innan sommaren blir måndag den 8:e maj och då har vi bjudit in Kenneth Lång, överläkare som tidigare arbetat på fap-teamet i Piteå. Han kommer att informera oss om de senaste rönen från forskarseminariet i februari och vi får också möjlighet att ställa frågor. Anmälan till kansliet via *Tel:0910-36017 eller mail:info@famy.se senast 4 maj.*

Välkomna !

KRYSSET 2-2017

HAR SVTI OCH TV4 VARSIN
KRÄVER MÅNGA GAMLA BILAR FÖR ATT STARTA
AVRÄTTA OLAGLIGT
HAVA LÅNGT TÅG I ÖKEN
NATUR-MATERIAL I SÄNGEN
INNEHAR DEN BÄSTA ÖVRE GRÄNS
SOM SPÖ I BACKEN
EGYPTISK GUD
BLIR MAN MED TIDEN
AMERI-KANSK ENGEL-SKA
TONSATTE ANDREW LLOYD WEBBER
TEATER-LEDNING
SÖKA
HAN VÄLJER BORT KÖTT-BULLARNA
FINNS DET GOTT OM I SVERIGE
GRANNLÅT
TIGGA
GREPPA
BLIR IDROTTS-MAN SOM INTE ÄR REN
ÄR BOLAG NUMERA
LÅNG PERSON
EJDER-HONAN
SJÖFÅGEL
INTE SOM ANDRA
STRYK
KAN MAN BÅDE CYKEL OCH VATTEN
KORRO-DERAD
GER TEXT VIA RADIO
FINNS PÅ TAKET
SKRÄMMER MÅNGA IDAG
TUDELAD
IHÄRDIG-HET
B O M
FÖR-ÄNDRING
BRUKAR HUND
KAN GUBBE VARA
GÖRA LÄMPLIG ELLER BEHÖRIG
LAMPOR OCH KNAPPAR
DEPARTE-MENT
DET STICKER I NÄSAN
GÅR ÖVER VATTEN
GER STÖRRE GLÄDJE SÄGS DET
HITTA PÅ
DELA I TVÅ DELAR
STÅR FÖR RUTHE-NIUM
DEN HON HAR VID SIDAN OM
VÄN-LIGEN
TIDE-VARV
ELEKT-RICITET
FOLK PÅ LANDET
GÅR INTE IHOP
BOR PÅ GRÖNA ÖN
TILLÅTEN
I BACKEN PÅ VINTERN
HETTE EN VISS DACKE I FÖRNAMN
SÄNG-PLATS
SPANN
SADE OVANLIGT
GRUND-ÄMNE
GES INTRA-VENÖST
ORGANI-SERAR PENSIO-NÄRER
TVÅ I KE-MIN
BRASA
SKA MAN BEHOVEN
INRE ORGAN
STJÄLA
GER SOLEN VARMA DAGAR
KAN HÅRDA ORD
ENTALS-SIFFRA
EN TUSEN-DELS LITER
FRANSK PROVINS
HUGG-VAPEN
FÖR EN DAG SEDAN
Ulf 1996
BRUKAR MAN LERGODS

Lösningarna ska vara märkta med ”Krysset 2–2017 och måste vara FAMY 931 85 SKELLEFTEÅ tillhanda senast **15 augusti 2017**. Tre priser delas ut, ett på två trisslotter och två på en trisslott.

NAMN: .....

ADRESS: .....

POSTNUMMER: .....

POSTADRESS:.....

Föreningsnytt

FAMYs styrelse 2017
Ulla Jonsson, ordförande
Per-Erik Marklund, kassör
Maria Burström, sekreterare
Östen Hällgren, Johan Berglund
Suppleant: Gunilla Gellin och Karin Olofsson

Festkommitté:
Sonja Andersson
Maddy Burman

Loppisgruppen
Maj Berglund, sammankallade
Ethel Marklund
Ulla-Märta Wiklund
Östen Hällgren

FAP-teamet

Medicinmottagning A
Skellefteå lasarett
931 86 Skellefteå
Telefontid: Må-Tors. 7.30-16.00
Fredag 7.30-14.00
0910-77 10 93
Fax: 0910-77 11 25

E-post: medicinmottagningen.@vll.se
Mina vårdkontakter:1177.se/e-tjänster

Erik Wallmark, överläkare
Britt-Marie Nilsson, sjuksköterska
Elisabeth Stenberg, sjuksköterska

Stöd forskningen!

Om Ni vill hedra minnet av en avliden eller uppmärksamma en högtidsdag med en gåva till forskningen kan Ni gör detta på tre sätt.

Det ena sättet är att ringa direkt till FAMY 0910-360 17 eller Stiftelsen AMYL 070-276 30 31 som utformar och förmedlar telegram samt talar om hur gåvan kan betalas in. Följande uppgifter krävs (i god tid!) för telegramförmedlingen.

*** Vem gäller telegrammet**
*** Var och när ska telegrammet skickas**
*** Vers som ska vara med**
*** Avsändare**

Det andra sättet är att sätta in beloppet direkt på någon av forskningsfondernas Bankgironummer enligt nedan.
Som ”meddelande till betalningsmottagaren” uppger du:

*** Till minne av/vem gäller gåvan**
*** Datum för begravning eller högtidsdag**
*** Närmast anhörig**
*** Avsändare, namn och adress**

Du kan numera också gå in på vår hemsida famy.se och fylla i dina uppgifter där under fliken kontakt, telegram

Telegramutskrift kostnadsfritt!

Bankgironummer

FAMY:	**234-1204**
AMYL:	**523-8001**

OBS! Medel från de två fonderna delas ut gemensamt en gång per år

STIFTELSEN AMYL

FAMY