FAMY-BLADET

ÅR 2018 **NR 4**

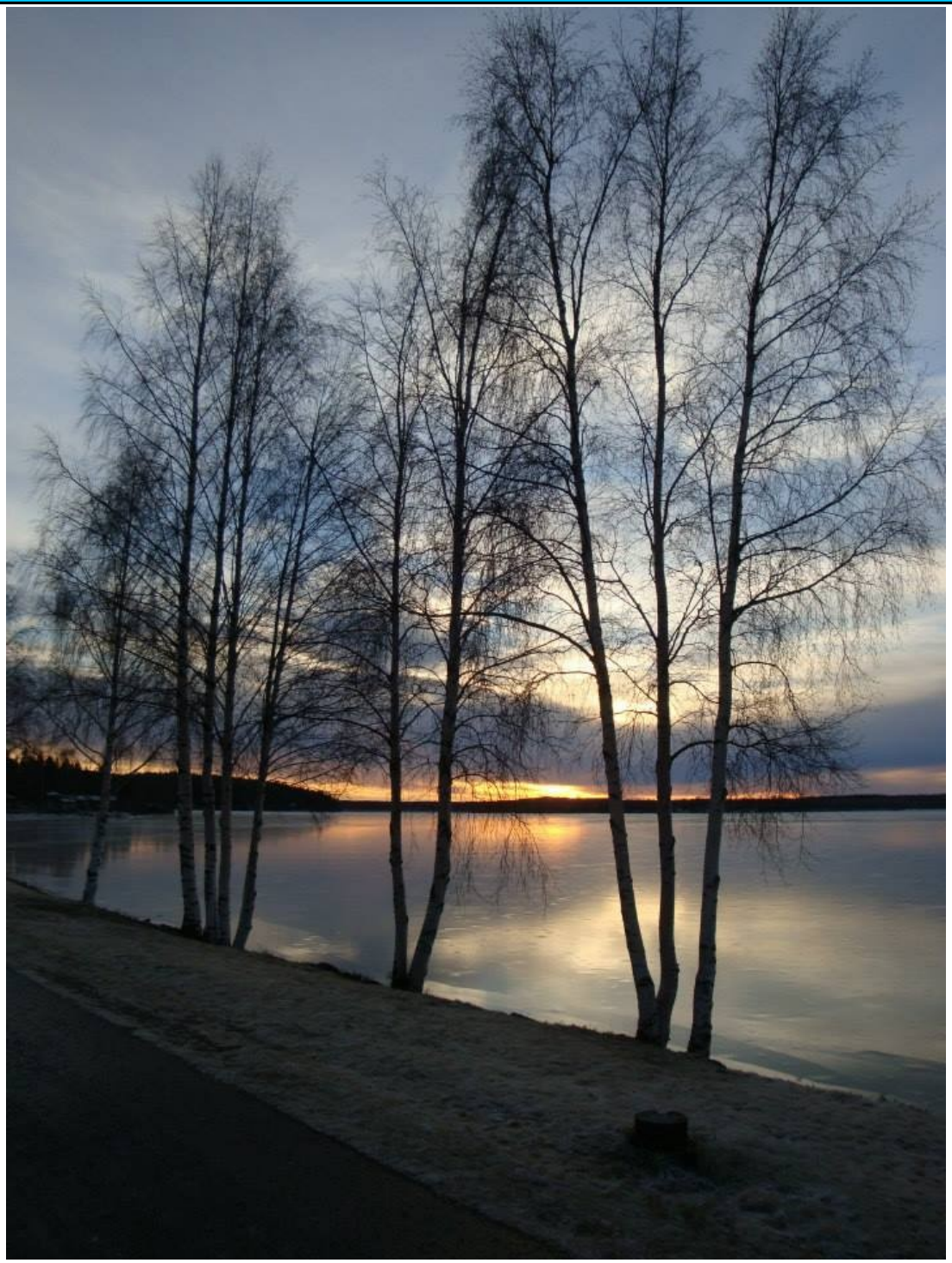


Foto: Karin Olofsson

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

NR 4-2018
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 30 SKELLEFTEÅ

FAMYs bankgiro 234-1204
Swish 123 275 94 05

Redaktionen
Ansvarig utgivare
Karin Olofsson

FAMYs
Vice ordförande
Östen Hällgren
Tel: 073-830 70 13

E-post:
ostens.hallgren@telia.com
Produktion
Skellefteå Tryckeri AB

Innehåll 4/2018

Ledare……...…….....3

Forskarrapport från Ole Suhr……...….....4-5

Julfest…….……...…....6

Informationsträff med Hans-Erik Lundgren…….7

Krysset……...…...….. 11

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

Pristagare FAMYs kryss 3–18

Två trisslotter: **Ingela Lundbäck**
Marmorgränd 14
945 34 Rosvik

En trisslott: **Sture Hedlund**
Hotellgatan 4
934 52 Byske

Agneta Forsman
Hjortronstigen 4 A
931 39 Skellefteå

Nu är det snart jul igen !

Tiden rusar iväg och nu är det snart jul igen !

Ja kanske är det åldern *som gör att jag inte riktigt hinner hänga med… Nyss hade jag semester och njöt av den varma sommaren ! Och nu är det snart jul och nytt år igen! I skrivande stund så ser jag hur nattfrosten fortfarande ligger som ett vitt täcke utan för mitt fönster. Ett år går verkligen fort...*

Vi har som vanligt *Famy:s julfest på arken och som i år infaller söndag den 25:e november kl:16.00. Har ni något att skänka till lotteriet så tar vi tacksamt emot både litet och stort . Läs mer om detta på sidan:6.*

Den 1:a oktober *så hade vi en informationsträff med Kurt Boman och Mona Olofsson. De berättade om de positiva studierna av Tafimidis. Det händer mycket positivt nu angående forskningen om Skelleftesjukan ! Ni kan läsa mer om detta i nästa nummer. Vi bjöd också in våra medlemmar för att delta i vårt styrelsemöte som vi hade kl:18 samma dag. Tanken var att ge en inblick hur ett styrelsemöte kan se ut och att kanske väcka intresse hos någon att kunna ta på sig något styrelseuppdrag. Förhoppningsvis så gav det resultat och vi får kanske ihop en styrelse till årsmötet !*

Den 5:e november *så kommer Hans-Erik Lundgren, sjuksköterska från FAP-teamet i Umeå och berättar om de senaste rönen om Skelleftesjukan. Eftersom jag kommer att ha semester vecka 43 och 44 är kansliet stängt de veckorna, och därför får ni gärna maila in er anmälan (senast 2:a november), annars kan ni läsa in på telefonsvararen. Mer om detta på sidan :7.*

Har ni något önskemål *om någon aktivitet/föreläsare till våren så hör gärna av er till kansliet eller till någon i styrelsen. Vi lovar inte att vi kan ordna allt, men vi tar gärna emot tips och sen får vi se om vi kan genomföra det också !*

Slutligen vill jag önskar er alla en riktigt ***God Jul*** *och ett* ***Gott Nytt 2019 !***

Karin Olofsson

Forskningsrapport från Ole Suhr

Forskningsrapport och tack för mig, Ole Suhr.

2017 har varit ett år med stora nyheter för oss. 2 stora behandlingsstudier har visat klar effekt på transthyretinamyloidos, och även om utfallet inte än är redovisat i vetenskapliga tidskrifter, så har de data som är tillgängliga varit imponerande och båda läkemedel har beviljats snabb bedömning hos den europeiska och den amerikanska läkemedelsmyndighet, så vi förväntar oss et beslut om godkännande till hösten 2018.

Båda dessa läkemedel syftar till att radikalt minska halten av transthyretin i blodet, och på så sätt förhindra bildning av transthyretinamyloidamyloid. En anledning till att man önskade att minska båda det muterade och det normala transthyretin var lärdomar som vi har fått från våra levertransplanterade patienter, där vissa patienter försämrades trots levertransplantation, beroende på fortsatt amyloidbildning från normalt, icke muterad transthyretin. Vi har visat att detta sannolikt beror på typ av amyloidfibrill och har sammanställt våra resultat i en artikel (1).

Verkningsmekanismen för båda dessa nya läkemedel (Patisiran och Inotersen) är att minska transthyretinbildningen genom påverkan av utskriften av den genetiska koden för transthyretin i levercellen. På så sätt minskas halten av cirkulerande transthyretin i blodet med ca 80%, och då det enbart finns lite transthyretin kvar i blodet, så stannar amyloidbildningen av. Detta i sin tur påverkar sjukdomsutvecklingen, som stannar av, och man har även kunnat observera en viss förbättring på gruppnivå.

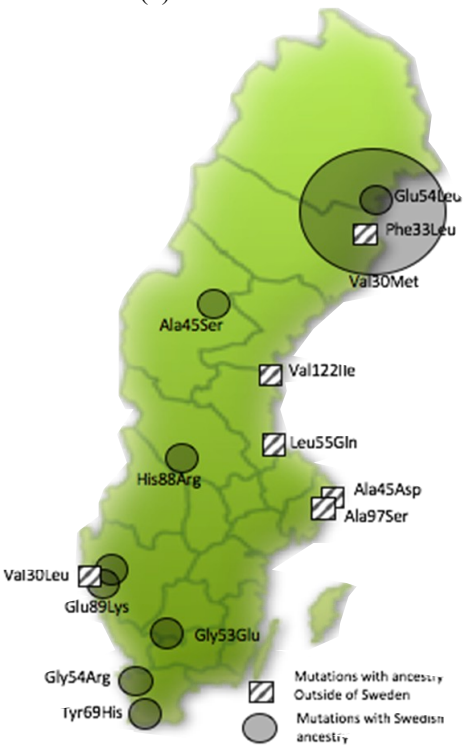
Som vid levertransplantation, där vi tar bort det muterade transthyretin från blodet, så påverkar vare sig Inotersen eller Patisiran produktionen av transthyretin i hjärna eller öga. Det finns alltså fortsatt risk för amyloidbildning i öga och hjärna, så som har observerats efter levertransplantation och som har givit upphov till bland annat centralnervösa symptom, så som bl.a. stroke. Det är emellertid inte säkert att alla symptom från det centrala nervsystemet hos transplanterade patienter beror på amyloidbildning. Dessa symptom såg vi inte tidigare hos våra patienter, men det berodde på patienternas korta överlevnad innan vi hade effektiv behandling. I vår studie av levertransplantarade patienter kunde vi visa, att det fanns ett samband mellan utveckling av centralnervösa komplikationer och förmaksflimmer (2). Förmaksflimmer ger upphov till blodproppar i hjärnan, och det kan förhindras med antikoagulationsbehandling, vilket vi också visade kunde minska förekomsten av centralnervösa komplikationer.

Vi har i övrigt fortsatt vårt samarbete med Per Westermark med avseende på amyloidfibrilltyp, som sannolikt har stor betydelse för symptom och ålder vid sjukdomsdebut, viktiga aspekter av sjukdomen som också får allt mer uppmärksamhet. Det verkar som om det är levern som bestämmer vilken typ av amyloidfibriller man har, åtminstone för fullängd transthyretinfibrillen. Vår undersökning av dominotransplanterade patienter (patienter som får en lever från en amyloidossjuk patient), visade att alla patienter som hade fått en lever från patient

Ole Suhr Foto: Karin Olofsson

med fullängd transthyretinfibriller, utvecklade amyloid bestående av fullängd transthyretin (3).

Vår medverkan i THAOS, det internationella register för transthyretinaamyloidospatienter gav upphov till en artikel, där vi undersökte biomarkörer (blodprov) för hjärtsvikt hos patienter med olika mutationer och olika åldrar vid insjuknande. Som förväntat var patienter med sent isättande sjukdom mera drabbade av hjärtsvikt (4). Dessutom har vi kartlagd de mutationer som finns i Sverige (se figur nedan). Vi har fram till nu hittat 15 nya mutationer i Sverige. Cirka hälften är ”importerade”, de kommer alltså sannolikt från släkter som har invandrat till Sverige, bl.a. från baltiska länder. Vi har dock också en mutation dels hos en invandrad familj, dels från en svensk familj utan kända släktband till utlandet. Det är således en mycket brokig bild som framträder (5).



Mutationer i Sverige. Från referens 4.De olika mutationer är betecknad med nummer samt angivning av vilka aminosyror som har ändrats. Den stora ringen markerar ”vår” mutation Val30Met.Streckade markeringar ”importerade mutationer”.

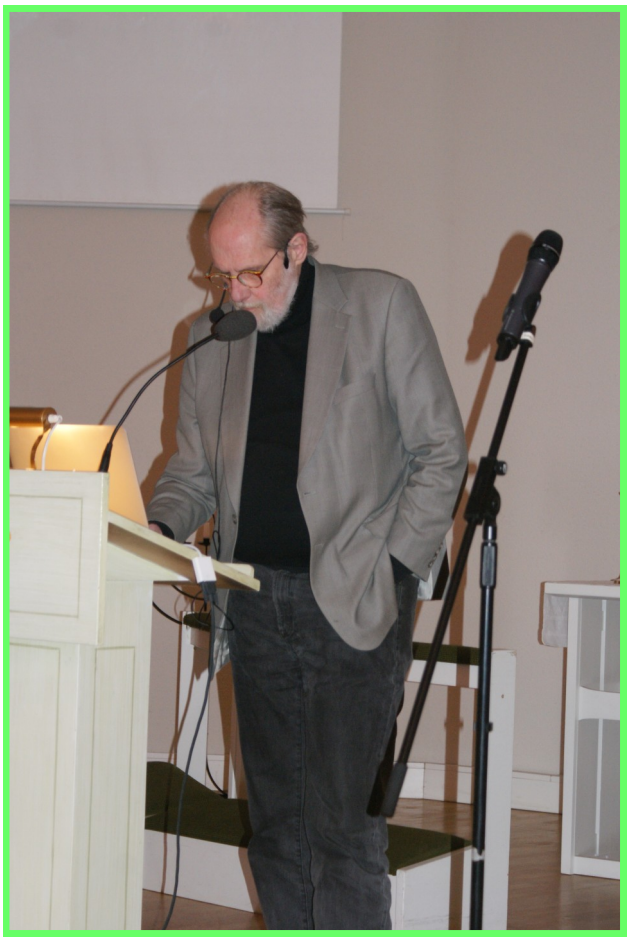
Fortsättning nästa sida

Vi har sammanställt vår erfarenhet av gastrointestinal komplikationer till sjukdomen, och hur man kan försöka behandla dessa (6), och slutligen så har vi tillsammans med andra forskare redovisat hur studien på Patisiran var planerad och vilka metoder som har använts (7).

Vi håller fortfarande på med att utvärdera positron emissions tomografi (PET) med speciell markör för amyloid för diagnostik av sjukdomen. Omedelbart verkar detta mycket lovande, och PET kan mycket väl har en framtid som diagnostisk metod. Vi kommer att undersöka ytterligare ett tiotal patienter innan vi kan bedöma metoden. Likaså med tumm-EKG. Vi tror också att det har potential som en lätt undersökning för hjärtrytmrubbningar.

För undertecknad är det emellertid dags att säga tack efter 37 års forskning och kliniskt arbete med FAP-Skelleftersjukan-transthyretinamyloidos eller vad vi nu skall kalla sjukdomen. Jag kommer att sluta till sommaren, men kommer dock att ha anställning kvar vid universitetet för bl.a. läkemedelsprövning av antikropp mot sjukdomen och för att avsluta pågående forskningsprojekt, men i övrigt kommer jag att försöka inte stå i vägen för mina utomordentligt duktiga medarbetare: Intissar Anan, Jonas Wixner och Björn Pilebro. Dessutom har vi knytet en neurolog, Erica Uneus till vårt team, så jag är mycket optimistisk inför framtiden.

Jag tycker att det har varit en fantastisk resa. Från ingen behandling, via levertransplantation till sannolik effektiv medicinsk behandling. Jag tror att vi inom närmaste 10-15 år kommer att behandla med olika läkemedel och läkemedelskombinationer som anpassas till den enskilda patienten. Jag tror att ögonproblemen kommer att lösas, det finns redan lösningar på gång. Amyloidinlagringar i hjärnan kan bli en hårdare nöt att knäcka, men det finns uppslag på läkemedel som skulle kunde förhindra transtyretinamyloidbildning i hjärnan. Dessutom kommer sannolikt profylaktisk behandling att utvärderas. Det finns rikligt med arbete för Intissar, Jonas och Björn i framtiden.



Ole Suhr Foto: Karin Olofsson

Artiklar publicerade under 2017. Alla är på engelska.

1. Suhr OB, Lundgren E, Westermark P. One mutation, two distinct disease variants: unravelling the impact of transthyretin amyloid fibril composition. J Intern Med 2017;281:337-347
2. Wange N, Anan I, Ericzon BG, Pennlert J, Pilebro B, Suhr OB, Wixner J. Atrial fibrillation and central nervous complications in liver transplanted hereditary transthyretin amyloidosis patients. *Transplantation*. 2017 ;12:e59-e66. doi: 10.1097/TP.0000000000001975.
3. Westermark P, Nowak G, Suhr OB, Ericzon BG. Domino liver transplantation: full-length transthyretin in donor and recipient patients with ATTR Val30Met amyloidosis. *Amyloid*. 2017;24(sup1): 128-129.
4. Kristen AV, Maurer MS, Rapezzi C, Mundayat R, Suhr OB, Damy T. Impact of genotype and phenotype on cardiac biomarkers in patients with transthyretin amyloidosis – Report from the Transthyretin Amyloidosis Outcome Survey (THAOS). PLoS ONE 2017;12(4): e0173086. doi:10.1371/journal.pone.0173086
5. Suhr OB, Wixner J, Pilebro B, Lundgren HE, Anan I. The Swedish landscape of hereditary ATTR amyloidosis. *Amyloid*. 2017;24(sup1): 93-94.
6. Wixner J, Suhr OB, Anan I. Management of gastrointestinal complications in hereditry transthyretin amyloidosis: a single-center experience over 40 years. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2017 Oct 27. doi: 10.1080/17474124.2018.1397511
7. Adams D, Suhr OB, Dyck PJ, Litchy WJ, Leahy RG, Chen J, Gollob J, Coelho T. Trial design and rationale for APOLLO, a Phase 3, placebo-controlled study of patisiran in patients with hereditary ATTR amyloidosis with polyneuropathy. *BMC Neurol*. 2017 ;17:181. doi: 10.1186/s12883-017-0948-5.

Famy bjuder in till julfest på Arken

Söndag den 25:e november kl:16.00
Traditionellt julbord
Pris: **230 kronor för medlemmar** och
280 kronor per person som **inte är medlem.**
Barn upp till 3 år gratis,
4-8 år 110 kronor och 9-12 år 170 kronor
Från 12 år samma pris som vuxna.
Betalas in på vårt bankgiro **234-1204** eller swisha
till **123 275 94 05** senast 20 november.
Skriv också namn på dom du betalat för !
Anmälan **senast 16:e november** till Famy:s kansli
Via mail:info@famy.se
eller
Tel:0910:360 17

Välkomna !

Informationskväll med Hans-Erik Lundgren

Måndag den 5:e november kl:19.00 så har vi bjudit in
Hans-Erik Lundgren (sjuksköterska i FAP-teamet i Umeå)

till Storgatan 50 (där vi har vårt kansli)

Han kommer att berätta lite om den senaste forskningen
och om de nya läkemedlen.

Famy bjuder på fika !

Anmälan till kansliet på
tel:0910-36017
eller **mail:info@famy.se**
senast 2:a november
OBS !
Eftersom kansliet kommer att ha semesterstängt
vecka:43 och 44
så kan ni läsa in på telefonsvararen om ni ringer.

Välkomna !

STÖD SKELLEFTESJUKANS FORSKNING

Famy söker sponsorer för att lösa skelleftesjukans gåta.
Alla sponsorer får annons i vår medlemstidning som går ut till samtliga vårdcentraler och lasarett i Västerbotten, och naturligtvis till alla våra medlemmar i hela landet, samt annons på vår hemsida www.famy.se
Kontakta oss för information
info@famy.se Tel: 0910-360 17

Skicka in nedanstående talong så kontaktar vi Er!

1 000 kr/år	**1 år** ☐	**2 år** ☐	**3 år** ☐
3 000 kr/år	**1 år** ☐	**2 år** ☐	**3 år** ☐
5 000 kr/år	**1 år** ☐	**2 år** ☐	**3 år** ☐

Känner ni för att stödja Skelleftesjukan genom FAMY

Företag:……

Adress:…….

Postnummer:……..

Ort:……...

FAMY
Storgatan 50
931 30 SKELLEFEÅ
E-post: info@famy.se

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

Utemiljö

Vi stöder FAMY
Utemiljö Skellefteå AB

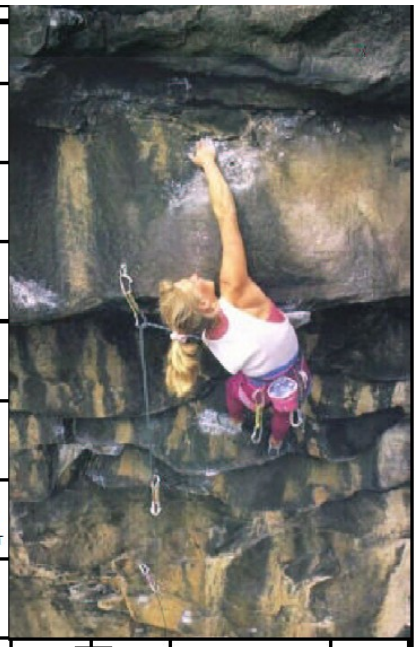
Du vet väl om att du kan stötta FAMY genom att prenumerera på en bingolott varje vecka ?

13 kronor per lott går till föreningen.

Hör av dig till kansliet så ordnar vi en prenumeration!

Bingo Lotto

KRYSSET 4-2018



SLOTT
ÄR IN-
VECKLADE

UNDER-
ORDNAD
DEL I
SPRÅKET

VAR
GRISARNA
SKAPAR
GLÄDJE

SNITSIG
AV-
SLUTNING

TVÅBENT
MASK-
LETARE

BOM
OCH LAG

GÅR I
ITALIEN
ÖKA PÅ
FARTEN

SPELAR
PÅ VÅREN
UTFÄRDAR
RÄTT

ANKARE
UTAN
STOCK
MINDRE BIT

FATTA

SOPAR
RENT
HOPPSAN

STYRKA
10 ENLIGT
BEAUFORT

MÅSTE
MAN
RÄKNA
MED

FURSTE
FRÅN
ÖST

KNOG
OCH
SLIT

FRUKTAR
INTE
MUNGON

BRUKAR
MÖSS

HADE
MAN PÅ
HUVUDET

SMIDER
SMED PÅ

SÅ MÅNGA
SPÄNNING-
FASER
HAR VI

FERDI-
NANDS
FAVORIT
GER BETE

FOLK-
FEST

NEGERAR
FIRAR
DEN 8/12

KOLLA

SPRIDS UT FÖR
BÄTTRE VERKAN

KALLAS
RÄNNA I
ISEN I
VISSA
DELAR AV
LANDET

ÄNDRA
VATTEN-
STÅNDET

ÄR
INVÅNARE
PÅ ÅLAND

ÄR SILKES-
LENT

ÄR ÖVER-
VAKAD

SMYGA
OMKRING

AXLADES
FÖRR
SLUTLIG

NEMESIS

VÅNINGS-
PLANEN

PALLAS
ATHENA

ORSAKAR
OPÅLITLIG

SPALT I
TABELL
DEN GER
GOD SMAK

PRECIS
SOM DE
FLESTA

ORDGÅTA
DEN HAR
ATTRAKTION

FÖRKORT-
NING FÖR
VISS
INDUSTRI

MEDICIN-
SYMBOL

PRIVAT
SNÄLL

FLYTA
FATTAR
MAN FÖR
KÄRASTE

LÄKE-
VÄXT

HAR INLOPP

MINDRE
KLISTER-
MÄRKEN

GRANSKAR
REGERING
FÅR MAN
I KÖ

GÖRS FINA
MÖBLER
AV

CHRISTO-
PHER
ROBINS
VÄN

NATT-
FÖRE-
GÅNGARE

PRAT-
ADES
VID

ORGAN
I USA
SVÄRS

SJÖ-
FÅGEL

KOMMER TILLBAKA
EFTER EN LITEN
STUND

Ulf
1997

SKER
UNDER
HOT

Lösningarna ska vara märkta med ”Krysset 4–2018 och måste vara FAMY Storgatan 50, 931 30 SKELLEFTEÅ tillhanda senast **15 januari 2019**. Tre priser delas ut, ett på två trisslotter och två på en trisslott.

NAMN:.....

ADRESS: .....

POSTNUMMER:.....

Föreningsnytt

FAMYs styrelse 2018
Ordförande, vakant
Östen Hällgren ,vice ordförande
Per-Erik Marklund, kassör
Maria Burström, sekreterare
Nils Lundgren, ledamot
Suppleant: Jan Söderström och Karin Olofsson

Festkommitté:
Sonja Andersson
Maddy Burman

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

FAP-teamet

Medicinmottagning B Plan 6
Skellefteå lasarett
931 86 Skellefteå
Telefontid: Må-Tors. 7.30-12.00
Fredag 8.00-9.30
Nytt nr. 090- 785 91 78, menyval 4
(mag/tarm team)

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

Erik Wallmark läkare
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