politiske kommentarer – et eksempel på en indirekte politisk kritik er, når Madame de Burry først afsløres som luder for så få sider efter at udnævne en fransk minister. Og under krisen i 1770 til 1774, hvor kongen sætter parlamenterne ud af kraft, bliver undergrundsudgivelserne en slags protestlitteratur. Så det er ikke bare historier om sex.«

Efter revolutionen blev en række af de gamle nouvellister jakobinere, og nogle tog for en stund springet fra samfundets bund til tinde. Med den revolutionære patos forsvandt den humor, der gennemsyrede de satiriske skandaleskrifter: »Den franske revolution havde ingen humoristisk sans. Jeg er aldrig stødt på sjove revolutionære, kun kontrarevolutionære. Jeg tror ikke, Robespierre nogensinde grinede.«

ROBERT Darnton er egentlig i byen for at tale ved et seminar om digitalisering af boghistorien, men samtidig får han tid til at holde et »syndigt foredrag« om den lighed, der ifølge professoren findes mellem de franske anekdoter og nutidens blogs. »Det er selvfølgelig dybt anakronistisk, og for en historiker er anakronisme selve arvesynden. Men forhåbentlig kan det provokere folk til at se mediehistorien på en ny måde,« siger han. Under sin forelæsning viser Darnton en række indlæg fra amerikanske gossip-blogs side om side med anekdoter fra det 18. århundredes Frankrig. Fællesnævneren er ikke kun en interesse for politikernes beskidte undertøj og moralske habitus, men også den ultrakorte form.

»Mange føler, at vi i dag gennemlever en ny og lidt ubehagelig Gutenberg-revolution, hvor vi dagligt bombarderes med hurtige informationer, tweets og lydbidder, der rammer vores bevidsthed som regn rammer et tag uden at danne et samlet hele,« siger han malerisk.

Men nutidens fragmenterede mediebillede deler i Darntons optik mange træk med 1700-tallets, hvor den brede befolkning også fik sine nyheder fra anekdoter, ikke bøger eller aviser. De første engelske aviser var således en ophobning af »paragraffer«, det angelsaksiske svar på anekdoter, der ikke blev flettet sammen til større fortællinger, men stod side om side i et billedløst, tætpakket kaos. Modsat mediekritikere, der ser internetkulturen som dum og forfladigende, anskuer Darnton den som en slags genopfindelse af en hastig og folkelig kommunikationsform. Og måske har nutidens underbetalte bloggere, der prøver at tilkæmpe sig en plads i mediebilledet, også lidt til fælles med fordums forhutlede skribenter i Frankrig: »Som en journalist fra New York har sagt om de mange bloggere: Deres arbejde emmer af vreden fra byens kreative underklasse.«

**Detektivisk.** Danske forskere har fundet en forklaring på den meget sjældne Menkes sygdom, som giver små drenge mærkeligt hår og svære hjerneskader.

# Den uundværlige kobberpumpe

**Af LASSE FOGHSGAARD**
*Experimentarium Nyheder*

Denne historie starter på en mark med græssende får i Australien for 64 år siden. Et hold australske dyrlæger og forskere undrede sig i 1937 over, at de lam, som fårene satte i verden, havde en mærkelig pels. Den var ikke uldet og blød, som den plejede at være, men nærmere kruset og hård. Samtidig opdagede de, at de nyfødte lam led af en alvorlig neurologisk sygdom, der gjorde, at de havde svært ved at koordinere deres bevægelser. Det viste sig, at de drægtige får havde græsset på marker, der var fattige på kobber, og det resulterede i en katastrofal kobbermangel hos deres afkom.

Der er en særlig grund til at rippe op i den historie i dag. For uden denne tilfældige opdagelse havde et hold danske forskere fra Aarhus Universitet og Kennedy Centret i Glostrup næppe kunnet offentliggøre et arbejde i verdens førende tidsskrift *Nature* i denne uge. De har sporet sig ind på, hvad det præcis er, der udløser den meget sjældne Menkes sygdom. En arvelig og neurologisk sygdom, som fortrinsvis rammer drengebørn. Drengene bliver født med et meget mærkeligt hår og udvikler hurtigt svære hjerneskader, som normalt tager livet af børnene inden deres tredje leveår.

Den danske offentliggørelse er kulminationen på en lang videnskabelig rejse, som altså begyndte i 1937, og som for alvor tog fart i slutningen af 1960erne og i starten 1970erne med aktiv deltagelse fra det danske Kennedy Center. Et center, der i 1967 netop var blevet rejst til ære for John F. Kennedy, som blev dræbt i Dallas fire år tidligere.

MEN før Kennedy Centret kom i spil, offentliggjorde den amerikanske læge John Menkes fra Columbia University i New York en besynderlig observation af fem brødre fra en familie af irsk-engelsk afstamning. De blev alle født med et mærkeligt hår og døde af svære hjerneskader, inden de fyldte tre et halvt år. Meget tydede på, at der var tale om en genetisk sygdom, som kun ramte drengebørn, og hvor den genetiske fejl sandsynligvis sad på drengenes X-kromosom. Sygdommen blev opkaldt efter Menkes og kom på engelsk til at hedde *Menkes Kinky Hair Disease*.

Hvad det præcis var, der lå til grund for sygdommen, var dog stadig et mysterium. Lige indtil endnu et australsk forskerhold med professor David Danks i spidsen blev opmærksom på, at det hår, som lam med kobbermangel bar rundt på, til forveksling lignede det mærkelige hår, som de fem brødre var udstyret med. David Danks valgte at tage blodprøver fra syv drenge, som led af Menkes sygdom for at undersøge niveauet af kobber og ganske rigtigt: Niveauet af kobber var lavt i blodet hos alle syv patienter.

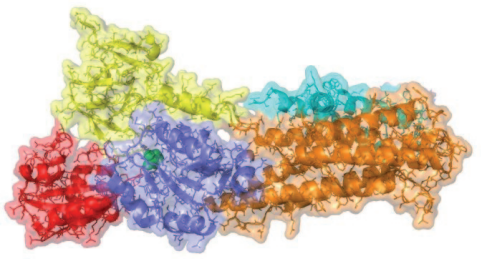
Parallelt med David Danks' opdagelse udførte forsker Nina Horn fra Kennedy Centret i Danmark et pionerarbejde. Hun udviklede en metode til at måle niveauet af kobber i celler fra en fostervandsprøve og kunne ad den vej spore, om en gravid kvinde var bærer af et barn med Menkes sygdom.

»Det fik jungletrommerne til at lyde, og snart blev vi kontaktet af læger i hele verden, som nærede mistanke om, at deres gravide patienter måske var bærere af et foster med Menkes sygdom og derfor gerne ville have undersøgt en fostervandsprøve. Det betød, at vi pludselig blev verdenscenter for den forfærdelige sygdom. Så i dag har vi verdens største biobank på området med dna-prøver fra cirka 500 drenge med Menkes sygdom fra hele verden,« siger Karen Brøndum-Nielsen, som er direktør for Kennedy Centret.

I 1993 lykkedes det forskere fra Kennedy Centret i samarbejde med forskere fra Oxford University – og parallelt med andre forskningsgrupper – at identificere det gen, det var galt med, og som lå til grund for sygdommen. Et gen, som i sin normale form koder for en kobberpumpe, der sørger for at pumpe overskydende kobber ud af kroppens celler og samtidig tilbageholder en lille mængde kobber i cellerne for at sikre vitale funktioner. Forskerne fandt ud af, at denne kobberpumpe var defekt hos alle patienter med Menkes sygdom og dermed ansvarlig for, at vitale organer som lever og hjerne led af kobbermangel.

NU falder de sidste brikker måske på plads i beskrivelsen af den kedelige sygdom. Forskerne har allieret sig med kolleger fra Aarhus Universitet, med professor Poul Nissen i spidsen. De er eksperter i at bestemme den præcise struktur af metaltransporterende pumper, som Poul Nissens lærermester, Jens Christian Skou, modtog en nobelpris for. De aarhusianske forskere har derpå lavet en krystalstruktur af en kobberpumpe, som giver et billede af, hvordan kobberpumpen præcist tager sig ud i vores levende celler. Med modellen af kobberpumpen har de i samarbejde med Kennedy Centret kunnet se, hvor patienter med Menkes sygdom præcist har været ramt på deres kobberpumper.

»Vi kunne se, at de patienter, som led af en meget slem udgave af Menkes sygdom var blevet ramt et meget vitalt sted på deres



**Model af kobberpumpe.**

kobberpumper, hvilket ville ødelægge deres pumpefunktion fuldstændigt. Mens de patienter, som led af en lidt mildere form af sygdommen, ikke var lige så hårdt ramt på deres kobberpumper. Det er uvurderlig information i jagten på at lære nyt om kobberpumperne, og hvad der styrer kobberstofskiftet hos raske. Og ikke mindst, hvad der sker under sygdom,« tilføjer seniorforsker ved Kennedy Centret Lisbeth Birk Møller, som har været en del af forskerholdet i den aktuelle undersøgelse.

I dag findes der ingen effektive behandlingstilbud til børn med Menkes sygdom. Man har haft held med at bremse sygdommen for en stund hos få patienter med en mildere form af sygdommen. Ganske enkelt ved at give patienterne et tilskud af kobber.

»Det er bestemt ikke en ideel behandling, og den forsinker kun sygdommens fremmarch en smule. Hvis vi skal gøre os håb om for alvor at gøre noget ved sygdommen, skal vi nok tænke i lidt mere sofistikerede baner end blot at sprøjte kobber ind i patienterne. En mulighed kunne være at prøve at erstatte det syge gen hos patienterne med en rask udgave ved hjælp af eksempelvis genterapi. Men her vil man unægtelig også støde på nye udfordringer. For hvordan skal vi få adgang til hjernen med alle dens forsvarsværker,« siger Centrets direktør Karen Brøndum-Nielsen og fortsætter: »Man kan måske undre sig over, hvorfor vi har valgt at kaste os over en sygdom, som i Danmark rammer cirka et barn hver femte år. Men nogle skal jo gå i dybden for at hjælpe de få. Og hvis man vil vide, hvordan den normale krop fungerer, skal man høste viden fra det, som afviger. Det giver ny biologisk viden, og det har vi fået.«

Kennedy Centret arbejder også med andre sjældne sygdomme med symptomer fra centralnervesystemet. Eksempelvis Føllings sygdom (PKU), som der i dag findes en effektiv behandling imod, som gør, at børnene udvikler sig helt normalt.

*Nature, 29. juni*

VIDEN SKABER DE BEDSTE OPLEVELSER!
–og en enkelt rejse kan ændre livets kurs
Hos MarcoPolo tror vi på det betaler sig at have det bedste personale, som ved noget om de rejser, de arrangerer og sælger. Vi tror også på, vores gæster sætter pris på at have vidende og kompetente rejseledere. Vi går ikke på kompromis, hverken når du skal rådgives og have insider tips om en individuel rejse, du selv er med til at designe eller hvis du vælger at tage med på en af vores rundrejser med dansk rejseleder. Vi stiller krav til viden om vores rejser, og du skal stille krav til os!

MarcoPolo
- stil krav til din rejse
**København** Strandboulevarden 122, 2. 2100 København Ø
**Århus** Søren Frichs Vej 34A 8230 Åbyhøj
**Tel.** 70 12 03 03 **Mail.** ferie@marcopolo.dk **www.**marcopolo.dk
BRUG QR-READER
Vi glæder os til at høre fra dig!


KORREKTUR: SARA HØYRUP, LISBETH RINDHOLT