

Riksföreningen Alfa-I Sverige
Bergandsvägen 10
218 32 Bunkeflostrand
Telefon 040 16 02 17
Ansvarig utgivare: Inger Ahlbin
Redaktör: Monica Malmberg
info@alfa-l.se www.alfa-l.se

Alfa



KUNSKAP ÄR VÅR MEDICIN

B L A D E T 2 - 0 8

Prolastina - till vem?

Agneta Fransson är en av de få personer i Sverige med alfa-I antitrypsinbrist som fått Prolastina på dispens. Läs hennes berättelse på sidan 4.



• Gemensam Alfa-Norden vision • Prolastina – till vem och när? • Prolastina ger Lars högre livskvalitet • Led Chopin av AAT-brist? • Grattis Caroline! • Vad vet politiker om AAT-brist? • Pilates för lungsjuka • AAT Symposium i Malmö •

Redaktörens spalt

Är det slumpen eller ödet som avgör?

Läste nyligen en bok som behandlar detta ämne. Den ger mig tankar om varför jag sitter här och skriver till mina medsystrar och bröder. Om jag inte hade träffat min ungdomsvän Lars och hamnat i Skåne. Ja, då hade jag inte besökt MAS och tagit en folder som handlade om AAT-brist. Vad hade jag gjort då? Var det slumpen?

Jan Cederavist berättar i sin bok "Slumpen är ingen tillfällighet" om händelser och vad som kan ligga bakom. Vi tycks leva i en värld som är oändlig mycket märkligare än vi har trott. En värld som du är en del av.

Biskop Lennart Koskinen skriver följande om boken: "Slumpen kanske ändå inte är någon tillfällighet och den här boken ger oss flera tankeväckande exempel, som sannolikt kan lära oss att se också på vår egen tillvaro med nyfikna, nyöppnade ögon."

Kanske var det en slump att Lennart Koskinen och jag hamnade som åhörare bredvid varandra på Almedalsveckan. Var jag dum nog att inte ta kontakt eller var det också slumpen. Mitt barnbarn tog iallafall en härlig bild.



En annan gång var jag på bygdegårdsdans och blev uppbadad av en trevlig kavaljer. Han frågade vad jag arbetade med och jag svarade artigligt att jag var lärare. Varpå han kontrade. Då får man passa sig för hur man uttrycker sig. Hans syster var också lärare och rättade gärna hans språk. Jag kände att nu var det dags att fråga vad han sysslade med, och fick svaret att han arbetade i Visby domkyrka. Jaha, tänkte jag. Vaktmästare. Ville inte fråga vidare, utan vi dansade flera danser och skrattade och hade trevligt. Nästa dag slog jag upp morgontidningen och läste om den man jag dansat med. Det var biskopen, dock inte nuvarande. Vad tror ni jag lärde mig?

På tal om dans och ben kan jag förmedla att jag har haft fruktansvärt ont i benen. Köpte glukosamin-sulfat på apoteket och efter fjärde dagen vände det, så nu är jag på gång igen. Märkligt bara, att ingen läkare gav mig förslaget.
monica_malmberg@telia.com

Ordföranden har ordet

Då var det dags att kliva in i höstens port efter att ha lämnat Skånes sista sommarmånad. September är den nionde månaden enligt vår gregorianska kalender och betyder "den sjunde månaden". Det beror på att man år 153 f. Kr. flyttade årets början till januari istället för mars, där den tidigare legat.

Föreningens nya år började med Alfa-dagen och årsmöte i februari. Vi startade med workshops för patienter och anhöriga.

Vår läkare Eeva Piitulainen från Universitetssjukhuset i Malmö gav en lägesrapport om forskning och behandling. Det blev en livlig diskussion. Årsmötet avverkades tämligen snabbt. Vi bordlade frågan om slopad medlemsavgift för alfabarn till medlem. Styrelsen undersöker frågan till nästa årsmöte. Vi fick tre nya styrelseledamöter och är nu en riksförening. Se oss på hemsidan.

Vi är också i startgroparna med en lokal förankring på olika platser i Sverige. Nästa år börjar en utbildning för lokalombud/informatörer och temadagar är planerade i flera regioner runt om i Sverige.

Under våren har vi skickat ut ett informationsbrev om AAT-brist och behandling tillsammans med vår tidning och foldern Andfådd. Vår målgrupp var ca 200 läkare och olika sjukhus över landet. Även Hälso- och sjukvårdsnämnder inom landsting i alla regioner. Tyvärr har vi inte fått någon nämndvärd respons. Det är bara att hoppas att vår uppmaning ger resultat på sikt.

Lungsjuka dör medan de väntar på rätt diagnos och behandling. Det är en krass och orättvis sanning. Om läkarna tog till sig de möjligheter som är viktiga för att upptäcka AAT-brist skulle fler få diagnosen i ett tidigare skede och förbättra sina livsvillkor.

Under våren har vi haft ett Alfa-Norden möte i Danmark. Den stora frågan var Prolastina som du kan läsa mer om i tidningen. Danmark har arbetat hårt för att få behandling till de sjukaste och har t o m gått till Folketinget. Det har varit inslag på den danska televisionen och om du vill veta mer kan du gå in på deras hem-



Nordens representanter från P-C Vedeler och Nils Aralt Botha från Norge. Irli Plambech från Danmark. Monica och Inger från Sverige. Kim Hovland från Danmark plåtade.

sida. www.alfaeurope.org har länkar.

På Alfa Eroupe årsmöte i Prag klubades en ny vice ordförande fram som har två barn som är PiZZ. Vi fick veta hur olika länder behandlar med Prolastina och att även Tjeckien och Polen har kommit igång. Det största problemet verkar vara att hitta dem som har AAT-brist. Mörkertalet är stort i alla länder. Nu undrar vi hur länge vi ska behöva vänta på behandling med Prolastina för dem som verkligen behöver det?!

I november arrangerar vi tillsammans med Lunds universitet, Sabina Janciauskiene, ett symposium för vårdpersonal och politiker. Det blir ett historiskt tillfälle att belysa den upptäckt av sambandet mellan AAT-brist och emfysem som gjordes av professor Laurell i Malmö för 50 år sedan. En unik samling föreläsare från flera länder och med stor kompetens kommer belysa forskning och behandling kring AAT.

Slutligen hoppas jag att du vill fortsätta stödja vår förening. Vi behöver dig och fler betalande medlemmar för att kunna genomföra alla projekt. Känn dig också välkommen med frågor till oss i styrelsen (som du finner på vår hemsida). Där kan du också skriva egna inlägg och debattera med andra.
Inger Ahlbin ordf@alfa-i.se

Gemensam Alfa-Norden vision.



Årets Alfa-Norden möte var i den gemytliga byn Tisvildeleje på nordöstra Själland. Det var "dejlign" ordnat och trots att vi ibland missförstår varandra, lyckades vi ändå författa en vision för nordens Alfa-1 föreningar.

Programmet började med patientombudsman Svein Skaara från Norge. Han gjorde en presentation hur de fungerar i Norge. Varje region (kommun) har patientombud och antalet skiftar efter kommunens storlek.



Samma rättigheter gäller i hela Norge. Det som vi tyckte var bra, var att det var en mer opartisk organisation än i Sverige, där patientombudsmännen tillhör respektive sjukhus.

Vi diskuterade vidare vad vi vill med Alfa-Norden och hur vi ska samarbeta. Varje land presenterade sedan sitt arbete inom sitt land och då utbröt en del meningsskiljaktigheter gällande vårt arbete

att förebygga. Upplysa om hur många som bär på anlaget samt göra vår sjukdom känd. Upplysa om screening och vilka förebyggande åtgärder som kan förhindra att sjukdomen bryter ut. Danmarks Alfa-1 förening vill hävda att de är AAT-sjuka med emfysem och vill i första hand jobba för den lilla grupp som är i stort behov av behandling. De vill inte kopplas ihop med KOL-sjuka, medan vi anser att det är bland KOL-sjuka vi kan hitta Alfa-patienter. Det var svårt att få rättsida på begreppen. Jag tror att vi egentligen vill samma saker. Vi bara prioriterar lite olika.

De norska representanterna bara skakade på huvudet. I Norge har man haft föreningen i 1 år och är fortfarande i startgroparna. Deras arbete går mest ut på hur de ska nå ut och hur de ska få fler medlemmar.

Vi utbytte erfarenheter och gav varandra råd och känner oss starka tillsammans. Så här lyder vår vision som vi enades om: **Genom samarbete optimera livsbetingelserna för människor med alfa-1 antrypsinbrist och deras anhöriga.** monica_malmberg@telia.com

Årligen får över 650 personer i Sverige ett nytt organ genom organtransplantation. Astellas tillhandahåller läkemedel som skyddar det transplanterade organet och hjälper det att fungera i den nya miljön.

Astellas är ett forskningsintensivt företag som arbetar för att underlätta livet för människor som genomgår organtransplantation.



Astellas Pharma AB
Haraldsgatan 5, SE-413 14 Göteborg, Sweden
Tel +46 31 741 61 60, Fax +46 31 711 07 57

Prolastina – till vem och när?

Prolastina är en substitutionsbehandling med alfa-1 antitrypsin från frystorkat humant plasma. Det godkändes av Läkemedelsverket i april 2007 och väntar nu på prissättning och rabatter.

Prolastina har genomgått en lång tillverkningsprocess för att kunna utvinna just AAT-proteaser. Det är ett helt sterilt preparat med omfattande säkerhets- och kvalitetsprogram. För att ge en människa behandling under ett år krävs ca 2000 liter blod, vilket gör att det blir kostsamt. Ca 500 000 SEK per år för en person som väger 50 kg. Ju högre vikt desto dyrare. Trots att Prolastina är godkänt av

läkemedelsverket är det fortfarande inte tillgängligt på grund av svenska läkares och politikers restriktioner. En anledning kan vara att varje institution måste stå för kostnaden, vilket är orimligt. Kostnaden måste fördelas över landet. Det kan inte fortsätta vara bättre att vara sjuk i ett landsting än i ett annat!

Flera studier har gjorts de senaste 20 åren och de senaste resultaten är övervägande positiva enligt vissa källor, medan läkare i Sverige är tveksamma. I stora delar av Europa och USA behandlas så gott som alla med svår AAT-brist och upplever en betydligt högre livskvalitet.

Varför får inte vi svenskar tillgång till en behandling som ca 3000 personer i USA och ca 1500 i Europa får? I Sverige räknar man med att det i nuläget är ca 200 personer med svår brist som är i behov av behandling.

Resultaten visar att infektionsrisken minskar, lungvävnaden bevaras bättre och överlevnaden blir högre. Men studieresultaten blir aldrig så markanta att de ger en bevisbar, positiv effekt.

En läkare ifrån Tyskland sa under

Pragveckan, att han tyckte det var mycket märkligt att vi i Sverige inte har tillgång till Prolastina behandling. Vi borde vara föregångsland som upptäckte alfa-1 antitrypsinets samband med emfysem. Han sa att det aldrig kan finnas så stora grupper av patienter med samma utgångsläge och ålder att det går att bevisa effekten. Han har själv svår AAT-brist och får behandling, så han visste vad han snackade om.

Prolastinet kan aldrig förbättra lungkapaciteten eller bota, men det kan fördröja försämringsprocessen. Det får ordinerars, men klinikerna har inte råd.

På sikt måste behandlingen ge viss valuta genom att färre människor behöver sjukhusvård eller söker akutvård, genom att fler människor orkar arbeta längre och behöver mindre stöd från samhället. Kanske ska också staten betala tillbaka för det lidande det innebär att få en genetisk ärftlig sjukdom, som går att diagnostisera, men som ofta inte blir diagnostiserad förrän det är för sent!?

monica_malmberg@telia.com



Agneta och Lars berättar om sina erfarenheter av Prolastina.

När jag fick besked 1992 om att jag hade svår AAT-brist var jag 44 år. Min lungkapacitet var då 50%, men försämrades snabbt. Jag fick genomgå en grundlig läkarundersökning och rehabilitering med ett individuellt motionsprogram, vilket förbättrade mina värden något. Därefter bedömde min lungläkare att Prolastina-behandling kunde vara en bra behandling för mig. 1993 började jag med mina infusioner genom en inopererad port a cat. Jag blandar prolastinapulver med sterilt vatten. Min man hjälper mig att sticka nålen på rätt plats och vätskan droppar sakta in via ett infusionsaggregat. Det är en stor fördel att kunna behandlas hemma och slippa vara bunden av tider på vårdcentralen. Det är också en kostnadsbesparing för vården.

Jag tycker man kan jämföra denna behandling med den behandling diabetes-sjuka får. Vi behöver alfa-1 antitrypsin likaväl som de behöver insulin. Visserligen är det en betydligt dyrare medicinering, men jämfört med många cancermediciner är det inte försvarbart att vi inte ska få behandling. Den enda skillnaden är



ju att vi har en längre bromssträcka. Jag har inte känt några biverkningar, utan en stor trygghet med medicineringen. Visst kan jag sakna att jag inte kan umgås med mina barnebarn så ofta som jag skulle önska. Det är ju viktigt att hålla sig undan från alla dagisbakterier. Vi alfa-1:are är känsliga och måste undvika smittor.

Jag är nog med att sköta min hälsa och går på regelbundna kontroller hos min läkare. Jag motionerar så gott jag

kan och äter sunt. Min lungkapacitet har hållt sig kring 50% med ett syreupptag på 96% ända till 2005, då jag försämrades. Idag har jag 40% lungkapacitet.

Lungorna åldras snabbare än andra organ. Jag fyllde 60 år i somras, så det är kanske naturligt, men allt känns tyngre och orken försvinner ju lägre kapaciteten blir. Den kalla årstiden påverkar mig också negativt och det är svårt att vara ute och gå. Därför har jag skaffat en motionscykel som jag trampar på ca 30 min per dag. Det gör att jag mår bättre och på sommaren lever jag upp och njuter av att andas lättare och få röra mig ute. Jag tror att den fysiska aktiviteten och den starka mentala viljan ger mig lite mer kraft. Nu är jag sjukpensionär sedan några år, men är engagerad i Röda Korset. Jag älskar min trädgård som jag sköter tillsammans med min man. Det är min lisa för själen.

Jag hoppas verkligen att flera får prova Prolastina, för jag tror att det gett mig ett bättre liv.

fransson.agneta@telia.com

Prolastina ger mig högre livskvalitet.



Länge gick jag med hosta och harklade mig. Undvek trappor och tänkte att min dåliga kondis berodde på rökningen. Efter att ha sökt läkarvård för andningssvårigheter, hosta och många återkommande luftvägsinfektioner fick jag direkt diagnosen svår alfa-1 antitrypsinbrist, PiZZ, och lungemfysem. Jag hade gått ner i vikt så mycket att jag blivit riktigt mager. Året var 1990.

Professor Sten Ericsson, som då fanns på lungkliniken i Malmö, tittade allvarligt på mig och sa "Sådana som du lever inte till 50". Då var jag 45 år. Det skrämde mig. Han erbjöd mig att ingå i en forskningsgrupp på 12 patienter.

Vi erbjöds ersättningsbehandling med alfa-1 antitrypsin, ett preparat som heter Prolastina idag. Detta preparat förmodades kunna bromsa den illasinnade försämringen av mina lungor. Ett krav som Sten Ericsson ställde var att jag blev rökfri. Detta tog sin tid, men till slut gick det och då var jag välkommen i gruppen. Jag fick besöka sjukhuset var 14:e dag där man intravenöst droppade in 10-12 flaskor Prolastin, mängden beräknas med hjälp av min vikt och längd. Vi höll på med denna procedur i ganska många år.

Redan kort tid efter första behandlingen upplevde jag en klar förbättring. Jag orkade mera, andfåddheten och hostan försvann och jag fick tillbaka min livskvalitet. Trots många och regelbundet återkommande kontroller kan man inte bevisa min och andras upplevelser vetenskapligt.

Efter tio års stickande i kärlen blev jag svårstucken. I samma veva kom jag i kontakt med Christer Johansson på Bayer AB, som då tillhandahöll Prolastin för Sverige och övriga Norden. Christer presenterade något som heter "percuseal" som opereras in under huden och ansluts till ett blodkärl. Med detta hjälpmedel kunde jag sköta min behandling hemma.

Jag behövde inte lång tid på mig för att, tillsammans med Eeva Piitulainen på Universitetssjukhuset i Malmö, få denna möjlighet. Det gjordes också en ekonomisk analys som visade att egenbehandling sparar mycket pengar åt sjukvården. Med percusealen på plats gick det som en dans. Nu kunde jag själv behandla mig tre gånger i veckan på tider som passade mig, hemma i mitt eget kök. Det innebar också att jag fick en jämnare koncentration av alfa-1 i blodet och mädde ännu bättre. Allt går naturligtvis inte som på räls. Efter ett antal år med olika infektioner kring percusealen ville den inte bo kvar i min kropp längre, ett alternativ var då att operera in en port-a-cath i stället. Skillnaden mellan percuseal

ner. Inte tålde jag dofter och trots att jag fick önska den mat jag ville ha kunde jag inte äta, när den stod på bordet. Först blev jag sjukskriven 50% och efter ett halvår helt sjukskriven.

Nytt besök hos min läkare och vi beslutade att avbryta studien och jag fick förmånen att återuppta behandlingen med Prolastina, först på sjukhuset 3 gånger i veckan. Därefter bestämde vi att sätta in en port-a-cath och därmed kunde jag åter börja behandla mig hemma. Jag ser inte att sätta nålen utan det får min fru göra och flaskorna hänger vi upp i en krok i gardinstängen. Redan efter några veckor började jag känna mig friskare och maten smakade mig. Det tråkiga är bara att den lungvävnad som är förstörd inte kan bli frisk igen.

För ett halvår sedan accepterade jag att ta emot en permobil. Det betyder att nu kan jag följa med ut varje morgon och rasta våra hundar och jag kan ta mig en tur när jag känner för det. Jag har fått uppleva årtiderna och känner mig som en ny människa. Tänk att gå nere vid strandängarna och se fåren och höra dem bräka.



och port-a-cath är att den förra ligger till viss del synlig utanpå huden och den senare ligger helt dold under huden och ger därmed mindre infektionsrisk.

Det blev ett uppehåll utan Prolastin i 1,5 år för jag tackade ja till att ingå i en forskning med A-vitamin. Men för min del blev det ett "dumt avbrott". Jag blev hela tiden sämre, lungkapaciteten sjönk från 25% till ca 20% och jag fick flera lunginflammatio-

Glädjen över att få behandling med Prolastina och att ha en permobil betyder mycket för mig. Därför anser jag att alla, som behöver ska få tillgång till behandlingen och att den ska sättas in i ett mycket tidigt skede, innan lungorna har blivit förstörda. Och som sagt om du behöver hjälpmedel för att förenkla i vardagen, ta reda på vad som finns och tveka inte att ta emot dem.

larsahlbin@telia.com

Led Chopin av alfa-1 antitrypsinbrist?



En del forskare hävdar att så är fallet, men det återstår att bevisa. Beviset är hans hjärta som finns konserverat i födelsestaden Warsawa. Ett DNA prov skulle kunna förtälja sanningen.

Frederic Chopin föddes 1810 utanför Warszawa. Han var sjuklig under hela sitt korta liv och blev bara 39 år. Redan som barn var han klen med dålig hälsa och fick upprepade luftvägsinfektioner. Han kunde inte gå i skolan som andra barn. Istället fick han hemundervisning ända till han blev 13 år. Som 16-åring vistades han med modern och sin svårt lungsjuka, yngre syster Emilia på en polsk kuranstalt.

Chopins hälsa försämrades med åren med långa perioder av svår hosta, feber och heshet. Dåtidenens bästa läkare försäkrade att det inte var fråga om tuberkulos, som var den tidens stora farsot.

Efter Chopins död blev ändå den officiella dödsorsaken tuberkulos. Läkaren Cruvelhier, som obducerade Chopin, konstaterade dock att obduktionen inte visat på tbc, utan på en hittills okänd sjukdom, med bl a högerkammarrhypertrofi av hjärtat. Obduktionsprotokollet hade kanske kunnat ge svar på många frågor, men det har förkommit och påstås inte ha lästs av någon under modern tid. Chopin var icke-rökare. Hans luftrörsproblem förvärrades inte bara av fuktig väderlek utan också av exponering för tobaksrök. Många i hans omgivning, exempelvis fadern och modern, var rökare. Om passiv rökning skulle ha påverkat Chopins sjukdomsförlopp är osäkert. Chopins vän greve Grzymala var närvarande vid dödsbädden och skriver i ett brev i oktober 1849: "Chopin gav instruktio-

ner om att hans kropp skulle öppnas efter döden, övertygad som han var, att den medicinska vetenskapen aldrig förstått hans sjukdom. I själva verket fann man att dödsorsaken var en annan än den allmänt förmodade. Under alla omständigheter kunde han dock inte ha överlevt."

Chopin dog den 17 oktober 1849 i Paris. Hans hjärta förvaras, på hans egen önskan, i hemstaden Warszawa, som ett uttryck för att det är just där han alltid haft sitt hjärta. Begäran om att få ta DNA-prov på hjärtat har avslagits av både släktingar, kyrka och ministerium. Kanske får vi aldrig ett korrekt svar, men frågan är intressant och fortsätter att engagera.

Chopins sjukdomsutveckling kan alltså bero på alfa-1 antitrypsinbrist, men om så är fallet finns många inslag som inte är typiska. Systemen Emilias sjukdom är viktig för tolkningen av en eventuell genetisk sjukdom i Chopinfamiljen. Hennes sjukdom stödjer misstanken om alfa-1 antitrypsinbrist, men visar också att hon kan ha haft ytterligare någon defekt.

Det möjliga sambandet mellan alfa-1 antitrypsinbrist och Chopinfamiljens sjukdomar har påpekats tidigare och har varken kunnat bekräftas eller vederläggas.

En fråga dök upp i vårt Pragmöte om att en internationell AAT-dag skulle kunna bli den 17 oktober, Chopins dödsdag. Irland har nappat på förslaget, men frågan kvarstår. Hade Chopin alfa-1 antitrypsinbrist?

monica_malmberg@telia.com

FreeStyle™

2 KG BÄRBAR, BATTERIDRIVEN
SYRGASKONCENTRATOR

Oxygenkoncentrator för patienter utan gränser!

FreeStyle bärbara syrgaskoncentrator är utvecklad speciellt för syrgasanvändare som vill ha maximal frihet. Detta är den perfekta koncentratorn för aktiva syrgasanvändare.



- Batteritid för FreeStyle på 2 lpm: 2,5 t. 6t med Airbelt (batteribälte).
- FreeStyle är testad och godkänd för att användas på flyg.
- Kan leverera upp till 3 lpm.

RESMED

För mer information gå in på www.resmed.se eller kontakta oss på telefon 0520-42 01 10

Global leaders in sleep and respiratory medicine www.resmed.se

Grattis Carolin till doktorshatten!



I maj doktorerade Carolin Sandström med sin avhandling om alfa-1 antitrypsinets påverkan på och sambandet med kroniska sjukdomar. Flera kända professorer med stor kunskap om AAT-brist fanns i salen som betygsjury.

Tobias Wellte, professor från Hannover, inledde med att berätta om AAT-brist ur globalt perspektiv. Han poängterade att alfa-1 antitrypsin var en viktig upptäckt när professor Laurell fann sambandet mellan emfysem och AAT-brist för 50 år sedan. Han berättade också att år 2020 kommer KOL vara den 3e största folksjukdomen. Forskningen kring AAT är därför mycket viktig.

I Tyskland har ca 12 000 personer svår AAT-brist, men bara 1000 är registrerade. Det är viktigt att diagnostisera tidigt, men även vid tidigt rökstopp går det inte alltid att hejda inflammationen. I Hannover, det enda sjukhus som genomför både lever- och lungtransplantationer, utförs flest tranplantationer i världen, ca 130/år. "Beeing activ – going walking är dagens bästa komplementmedicin" avslutade Tobias Wellte.

Caroline redogjorde sedan för hur alfa-1 antitrypsinet påverkar kroppen på olika sätt. AAT tillhör familjen serine protease hämmare, vilkas primära uppgift är att skydda kroppens vävnader. Det produceras huvudsakligen av leverceller, men även av makrofager och epitelceller som täcker insidan av kärlen i tarm och luftvägar. Efter syntes i levern förs proteinet med blodcirkulationen ut till vävnader där AAT kan utöva sin effekt. AAT är ett akutfasprotein, vilket innebär att koncentrationen i blodet kan öka markant under en pågående inflammation, för att sedan återgå till normala nivåer.

Ärftlig AAT-brist karaktäriseras av låga nivåer av proteinet. En obalans mellan AAT och det nedbrytande proteinet neutrofil elastase, leder till en nedsättning av den hämmande aktiviteten i luftvägarna. Detta resulterar i en envis inflammation och nedbrytning av lungvävnaden, ett scenario länkat till sjukdomen kronisk obstruktiv lungsjukdom (KOL).

AAT kan, förutom sin skyddande effekt mot nedbrytande proteiner, ha anti-inflammatoriska egenskaper. Proteinets finns inte bara i form (naiv) i kroppen, utan även som degraderade eller klyvda fragment, i oxiderad form och polymerar (kedjor och den naiva formen). Dessa modifierade former förlorar sin skyddande och hämmande effekt, men kan även, på gott och ont, ha andra funktioner i kroppen. Syftet med studierna i denna avhandling var att undersöka nya biologiska egenskaper hos naiva och icke-skyddande former och att undersöka AAT-proteinets roll i sjukdomsutvecklingen. Eftersom de tidi-

gare har påvisat att polymerer av AAT inhiberar den negativa responsen hos de inflammatoriska celltyperna monocyter och neutrofiler, blev de skeptiska till att andra grupper visade att dessa polymerer istället aktiverade neutrofiler i laborativa försök. Därför upprepade de deras försök, men fick inte samma resultat.

De fortsatte sedan studier med att påvisa stimulerande effekter av den oxiderade formen av AAT i olika celltyper samt i en djurmodell.

Nästföljande studie ville skapa mer förståelse för vikten av att ha tillräckliga nivåer AAT i kroppen för att få en skyddande effekt. De undersökte en AAT-brist-patient med KOL, som fick behandling med injicerat AAT. Injektionerna med AAT hämmade den inflammatoriska responsen hos patientens neutrofiler. Neutrofiler är den huvudsakliga källan till neutrofil elastase, som bidrar till den nedbrytande processen av lungvävnad i sjukdomen KOL. Några uppenbara positiva effekter på lungfunktionen kunde inte märkas, men heller inga försämringsperioder.



I en annan studie ingick unga personer med eller utan AAT-brist. De undersökte mängden av den cirkulerande formen av CD14 receptorer samt mängden membranbundna receptorer på monocyter från unga individer. I början fann de högre nivåer av den lösliga formen av CD14-receptorer i gruppen med svår AAT-brist, samt en högre produktion av den lösliga varianten än celler från kontrollerna. Framtida studier lär uppvisa om CD14 kan ha någon koppling till utveckling av KOL hos AAT-bristindivider.

AAT-brist har inte bara en koppling till KOL- och lever-sjukdom, utan även till andra inflammatoriska sjukdomar. Laboratorieförsök har visat att AAT har skyddande effekter på insulin-producerande celler, vilket kan bidra till att motverka uppkomsten av diabetes. Därför undersökte de i sista studien samband mellan låga AAT-nivåer i blod, AAT-brist och diabetes typ 2. Det visade att det bland diabetesindivider fanns dubbelt så många personer med låga AAT-nivåer och AAT-brist som bland våra undersökta kontroller. Det innebär att det kan vara ett samband mellan AAT-brist och diabetes, men kräver ytterligare forskning. Sammanfattningsvis kan man säga att forskningen går framåt och funnit nya biologiska egenskaper hos modifierade former av AAT, samt påvisat vikten av att ha tillräckliga mängder cirkulerande AAT i kroppen.

monica_malmberg@telia.com

Alpha Europe - mötet i Prag.

Prag mötte oss i maj med sol och värme. Vi bodde fint med utsikt över denna internationella, vackra och kulturella stad. Tanken att återvända finns ständigt. Vi bjöds på en kort sightseeing med buss genom staden och besökte slottet. Fantastiska byggnader med en speciell historia som har många år på nacken.



Nu var det inte om Prag vi skulle berätta, även om det lockar. Mötet inleddes med årsmöte och ordförande Larry Warren från Irland hälsade oss välkomna och gav sin rapport som handlade bl a om att etablera ett samarbete med EU för att öka förståelsen för att AAT-patienter ska behandlas lika i hela Europa. Han berättade också att Alpha Europe har blivit två enheter. Det ena är Alpha Europe Federation som sprider kunskap om AAT-brist och stödjer föreningarna i Europa och det andra är Alpha Europe Foundation som söker sponsorer och administrerar. De har sitt säte i Tyskland. Efter häftiga diskussioner om Alpha Europes målsättningar där Italien gick in med en protest som blev bordlagd till nästa möte i Wien.

Vice ordförande Nuccia Gatta från Italien lämnade över sin plats till Sandrine Le Francois, mor till två ZZ-barn i Frankrike. Hon tackade ja och lovade lära sig bättre engelska till nästa år. Vice kassör blev blev värdlandets Silke Horaslak. I övrigt inga förändringar. Det finns en hemsida som är under uppbyggnad där du kan läsa mer www.alphaeurope.eu.

Dagen avslutades med mingel och middag och det kändes väldigt skönt att bli påmind om att jag är inte ensam om mina problem och att det är många som jobbar för att vi ska få en bättre hälsa. Nästa dag fick vi höra tre läkare/forskare som redogjorde om sina erfarenheter och studier kring AAT-brist. Först

ut var Dr. Thomas Köhnlein från Hannover som berättade bl a om en studie där de gjort ett utskick till 200 personer som fått svara på allmänna frågor hur de upplever sin sjukdom.

Dr. Kuca från Warsava redogjorde för hur Polen är i sin linda vad det gäller att diagnostisera AAT-brist individer och jobba förebyggande. De har ändå substitutionsbehandling till ca 30 patienter.

Även värdlandet Tjeckien som representerades av Dr. Jan Chlumsky kunde berätta att trots att de endast haft en speciell mottagning för AAT-brist patienter sedan 2006 och det finns ca 10 patienter under substitutionsbehandling.



Fr v Klas Schaefer, Thomas Köhnlein, Jan Chlumsky och Pawel Kuca.

Klas Schaefer från Talecris berättade om Prolastinas historia och utveckling. Hans farhågor var att den långa processen att tillverka kan bidra till svårigheter att få tillgång till medicinen om det blir stor efterfrågan. Därför är det viktigt att de får en prognos om behovet för att säkra tillgången.



Inte vet jag, men visst kan det vara värt att prova lyckan genom beröring på Karlsbrons monument. monica_malmberg@telia.se

Pressinformation från Talecris

Uppmuntrande resultat rapporteras från Talecris angående Prolastin Inhalation, som visar att höga halter deponeras i centrala och perifera delar av lungorna. I en klinisk studie visas att patienter med alfa-1 antitrypsinbrist och cystisk fibros har i stort sett samma "upptag" som friska försökspersoner. Efter inandning av en engångsdos Prolastin uppmättes upptaget i centrala och perifera delar av lungorna. Över 70% av den dos som placerades i inhalatorn upptogs i lungorna. 41-43% av Prolastinet fördelades i de perifera områdena av lungorna. Inandningen tolererades väl även av patienter med dålig lungfunktion.

"Syftet med inhalationen är att nå en jämn fördelning i de perifera delarna av lungorna", sa Steve Petteway, Talecris Biotherapeutics. "Resultaten är mycket uppmuntrande och pekar på att vi kan placera Prolastin i det område i lungorna där det gör bäst nytta."

lacy.mcmahon@talecris.com

Red:s kommentar: Frågan är när vi får se detta preparat i Sverige. Först måste det antagligen genomgå en studie som säkert tar ett par år och sedan får vi invänta resultat. Risken är att vi som behöver behandling hinner dö. Nu är jag drastisk, men min optimism börjar ge vika. Men visst är det fantastiskt att forskningen går framåt. Vi läser vidare vad EU säger i en rapport. Kanske kan vi ändå hoppas.

Ny EU-lagstiftning ger patienter med sällsynta sjukdomar nya rättigheter.

EU följer COMPs (Committee for Orphan Medicinal Products) rekommendation och godkänner Talecris alfa-1 protaeshämmare som ersättningsmedicin i behandlingen av medfödd alfa-1 antitrypsinbrist. Genom att stimulera den farmaceutiska industrin, stöder EUs lagstiftning för "ersättningsmediciner" utvecklingen av produkter för diagnos, förebyggande och behandling av livshotande eller kroniskt försvagande sjukdomar. Det gäller även sjukdomar som drabbar så få personer som 5 av 10.000 inom EU. Initiativet ger patienter med sällsynta sjukdomar tillgång till samma kvalitet på behandlingen som andra patienter.



Jag fick möjlighet att prata med flera poliker och pressekreterare som vänligt tog emot mitt material. Det var ingen som kände till AAT-brist och de verkade deltagande. Jag tror att det är viktigt att ta alla tillfällen i akt att informera och

Nästa seminarium handlade om "Häl-

Dessa dagar gav mig mycket och jag kan bara rekommendera att besöka min ö och Almedalen någon politikervecka. Vid ett tillfälle hamnade jag bredvid en kvinna som presenterade sig för mig och berättare att hon jobbade med rökavvänjning på Gotland. Jag berättade att jag kom från Alfa-1 Sverige och hur viktigt det är för våra patienter att inte röka. Hon svarade att hon i dagarna hade fått vår tidning och folder och tyckte de var jättefina. Kul va!

monica_malmberg@telia.com

För 50 år sedan upptäckte Bertil Laurell sambandet mellan AAT-brist och lungemfysem. Idag vet man att flera sjukdomar kan relateras till AAT-brist, bl a cystisk fibros, psoriasis, osteoporos, reumatism, atrit, inflammatoriska hudsjukdomar, demenssjukdomar och diabetes. En tidig diagnos kan rädda liv! Läs mer på sidan 11!

Pilatessträning bra för lungsjuka.



Äntligen... har jag hittat ett sätt att träna i grupp, säger vår medlem Bodil Porsgaard. Jag har börjat träna Pilates. Det fungerar så himla bra för mig. Vi känner väl alla igen hur tråkigt det känns att alltid vara den som drar ner tempot och har svårt att hänga med. Det har inneburit att jag hellre gör saker ensam, även om jag är en väldigt social person. Men inte nu längre! Nu är det Pilates i grupp som gäller.

I pilates jobbar man mycket med andningen vilket innebär att andningen och den fysiska rörelsen är koordinerad. Man ligger mestadels på en matta och gör små rörelser för att träna de små musklerna inne i kroppen och det är ingen konditionsträning. Alltså lika jobbigt för alla. Och jobbigt är det vill jag lova och dessutom svårt innan man hittar alla små muskler som man inte visste fanns. Träningsvärk påminner om vilken nytta träningen gjort, vilket också får själen att må bra.

Pilates är en träningsform som skapades i början av 1900-talet av tysken Josep Pilates. Han kallade själv träningsformen The Art of Contrology, vilket syftar på vikten av precision och koncentration som ett sätt att kontrollera musklerna.

Pilates är världens snabbast växande träningsform enligt rapporter från USA. Det är en träningsmetod som kombinerar styrketräning, stretch och yoga. Pilates handlar mycket om tankekraft, kanske mer än om fysisk styrka. Rörelserna ska utföras långsamt och mjukt. Vid varje övning tränas flera muskelgrupper samtidigt.

Det bästa av allt du kan också träna hemma om du har svårt att ta dig iväg. Det är bara att skaffa en dvd och lite redskap. Sätt igång! bodil.porsgaard@spray.se

DOKTORN SVARAR

DOCENT EEVA PIITULAINEN VID LUNGFORSKNINGEN PÅ UMÄS SVARAR PÅ LÄSARNAS FRÅGOR.

HAR DU FRÅGOR SOM DU VILL HA SVAR PÅ SKICKA FRÅGAN TILL monica_malmberg@telia.com

Jag är en kvinna på 60 år med svår AAT-brist och 40% lungkapacitet. Jag besvärar mig av att jag mycket lätt får blåmärken. Tydligt har jag mycket trombociter. Kan det vara orsaken?

Fransan

Att du får lätt blåmärken beror säkert inte på att du har mycket trombocyter. Om du behandlas med kortison som inhalation eller i tablettform beror blåmärken säkert på sådan behandling. Det är en ofarlig biverkan av kortison, även som inhalation.

Jag läste i förra numret att halten av AAT stiger om man får östrogen. Kan det då vara en fördel att efter klimakteriet ta östrogen om man har låg halt av AAT?

Frågvig kärring

Det är riktigt att AAT-halten stiger vid behandling med oestrogen, men endast marginellt. Varken oestrogen eller andra läkemedel kan höja AAT-halten tillräckligt för att skydda lungorna mot nedbrytning.



Gör din vilja känd!
Ta ställning för eller emot organdonation.
www.livsviktigt.se

AIRTRIM – FUKT/VÄRMEVÄXLAREN SOM TAR TILLVARA UTANDNINGSLUFTEN, FUKT OCH VÄRME. VID INANDNING VÄRMS LUFTEN REDAN I FILTRET – LUFTVÄGARNAS SKYDDAS MOT KYLA

AIRTRIM

"Utan airtrim är risken för halsinfektioner övervägande"
Fredrik Sträng

AIRTRIM är för dig som arbetar utomhus i bläst och kyla

AIRTRIM är för dig som arbetar i frys- och kylindustrin

AIRTRIM är för dig som utövar idrott i kall väderlek

AIRTRIM är för dig som är känslig för kall luft

AIRTRIM är för dig som har astma

AIRTRIM är för dig som lider av kärlkramp

AIRTRIM är för dig som inte gillar bläst och kyla

AIRTRIM Marknadsförs av **Mila HALOGEN**

WWW.MILA.SE – WWW.AIRTRIM.SE

F Ö R E N I N G S N Y T T

- KOL-dagar i oktober/november. Kolla pressen!
- 19-20 november Symposium om alfa-1 antitrypsin brist för vårdpersonal och politiker. Se annons t h!
- 14 februari Alfa-dagen med årsmöte. Vi bjuder på intressant program, mingel och middag.
- 14-15 mars genomför vi den första kursen för lokal-ombud/informatörer. Falsterbo kursgård i Höllviken.
- I juni 2009. Alpha Europas möte i Wien.
- Till hösten planeras temadag för alla i Stockholm.
- Alfa-Norden-möte i Norge i september.

Hjälp oss att hjälpa!



Vill du sprida kunskap till vårdcentraler, sjukhus och vårdutbildningar?

6 st affischer A3 (ovan) passar bäst på KOL- och fysiologmottagningar eller som patientinformation på sjukhus. 300:- för alla!
Foldern "Andfädd?" är GRATIS!
RING OCH BESTÄLL IDAG!

Bli medlem i vår förening!

Stöd vår förening genom att bli medlem eller med gäva. Vi jobbar helt ideellt och behöver ert stöd för att kunna hjälpa och sprida kunskap om AAT-brist.

Anmäl dig på vår hemsida www.alfa-1.se eller ring 040-16 02 17. Årsavgift 200:- per person eller 500:- för familj.

KOL kan bero på en ärftlig brist.
Hjälp oss att hjälpa! Pg 146 18 11-0

www.alfa-1.se



Välkommen till symposium om alfa-1 antitrypsin i Malmö 19-20 november!



Europas ledande experter berättar om forskning och framsteg.

Lunds Universitet, Wallenberglaboratoriet, Doc Sabina Janciauskiene och Riksföreningen Alfa-1 Sverige inbjuder till Symposium om alfa-1 antitrypsin i Malmö!

Symposiet tar avstamp i Prof. Bertil Laurells banbrytande upptäckt kring sambandet mellan genetisk alfa-1 antitrypsinbrist och emfysem. Nu har forskningen kring kliniska studier och behandlingar kommit ännu längre!

Välkända svenska och europeiska forskare och läkare kommer att visa hur många vanliga sjukdomar kan relateras till alfa-1 antitrypsinbrist. Du får en överblick över forskningen idag och vilka genombrott som kan väntas inom en snar framtid. Visioner saknas inte!

Gemensam middag, luncher och kaffeträffar ger gott om tid att dela synpunkter och kunskaper kollegor emellan.

Symposiet riktar sig främst till läkare, forskare, vårdpersonal och politiker.

• Forskning och nya upptäckter kring alfa-1 antitrypsinets samband med många vanliga sjukdomar. Doc Sabina Janciauskiene, Malmö.

• Alfa-1 antitrypsinbrist och leverskada hos barn. Prof Antal Nemeth, Stockholm.

• Träningsteknik för patienter med KOL. Sjukgymnast Gun Faager, Stockholm.

• Transplantation vid alfa-1 antitrypsinbrist. Dr Thomas Koehnlein, Hannover, Tyskland.

• Att diagnosticera alfa-1 antitrypsinbrist. Prof Maurizio Luisetti, Pavia, Italien.

• Substitutionsbehandling med Prolastina. Den första redovisningen av Exactle-studien. Prof Robert Stockley, Birmingham, England.

PLATS: Clinical Research Center (CRC) Universitetssjukhuset i Malmö (UMAS).

Mer information och anmälan på www.alpha1-europe.eu



N O T I S E R

Ska politiker få bestämma över vår hälsa?

Varför ska vi vanliga dödliga behöva stå ut med kroniska sjukdomar och besvär bara för att den alternativa och komplementära medicinen inte accepteras av våra politiker?

Anna 46 år har i mer än 10 år lidit av reumatism och besvärande allergi, utan att den traditionella vården har kunnat hjälpa henne. Det enda hon fått är farliga mediciner med kraftiga biverkningar som ändå inte botat.

Hennes räddning blev efter en god väns uppmaning att söka homeopati. Efter sex månaders behandling blev hon nästan hel besvärsfri, vilket gett henne ett nytt liv.

Vi vet idag att mycket inom den alternativa medicinen kan hjälpa oss med kroniska besvär. Tyvärr, är dessa behandlingar dyra och osubventionerade. Varför?

Källa: insändare i Trelleborgs Allehanda 5 augusti 2008

Redaktörens kommentar: Ett första steg i rätt riktning vore att momsbefria den alternativa sjukvården precis som den traditionella.

Din förkylning kan vara en farlig lungsjukdom.

700.000 svenskar är drabbade, men många vet det inte. Massor av människor vet inte om att de är drabbade av KOL, säger överläkare Alf Tunsäter. Upprepade förkylningar och försämrad kondition kan vara symptom på KOL. Det förrädiska med KOL är att den kommer smygande. Det är lätt att förväxla med astma och vanliga bakterie- eller virus-sjukdomar. Jag skulle önska att människor söker hjälp tidigare, för sjukdomsprocessen går att bromsa.

En svensk studie från Norrbotten avslöjar att varannan KOL-drabbad faktiskt har sökt för besvär med luftvägarna. Men bara drygt var sjätte har fått diagnosen KOL. En av orsakerna är att läkarna på vårdcentralerna har dålig kunskap om sjukdomen.

Källa: Expressen, 18 februari 2008

Redaktörens kommentar: Ännu sämre kunskap har läkarna om diagnosen AAT-brist.

En rökande anställd kostar arbetsgivaren ca 30 000 kronor per år.

Apoteket hävdar att en rökare i genomsnitt har 8 dagars längre sjukskrivningstid på grund av sin rökning jämfört med en icke-rökare. Tillsammans med rökpauser innebär den extra sjukfrånvaron att en genomsnittslig rökare kostar sin arbetsgivare ca 30 000 kronor extra varje år. Är det försvarbart?

Källa: Apoteket AB

Gotland har störst andel rökande kvinnor.

Enligt statistiska centralbyrån, SCB, har Gotland störst andel rökande kvinnor i landet. De resultaten ligger till grund för det regeringsfinansierade projektet om tobaksprevention. Regeringens ambition är att halvera tobaksbruket bland ungdomar under 18 år fram till 2014. Skolan bör ta ett större ansvar och informera ungdomarna bättre och oftare.

Källa: Gotlands Tidningar

Rökavvänjningsmedlet Zyban in i läkemedelsförmånen.

Zyban, ett receptbelagt läkemedel för rökavvänjning, omfattas nu av läkemedelsförmånen. Detta beslutade Läkemedelsförmånsnämnden LFN den 24 september 2008. Beslutet innebär att rökare

som blivit ordinerade Zyban kan få det rabatterat på apoteket.

Källa: Glaxo Kline Smith

Lungsjukas hjärtan pumpar sämre.

Lungemfysem gör att lungorna blir större och tar upp mer plats i bröstkorset. Det leder till att hjärtat får mindre utrymme och har svårt att fyllas med blod. Det pumpar därmed sämre vilket ytterligare försämrar patientens kondition. Det visar en avhandling från Sahlgrenska akademien.

Källa: www.sahlgrenska.gu.se

Luftförorening ger samma effekt som cigarettrök

Forskare vid Louisiana State University har upptäckt en ny typ av luftföroreningar som kan ha samma effekt på hälsan som tobaksrök. Forskarna har hittat fria radikaler PFR på luftburna partiklar som har mycket lång livslängd och kan orsaka skador på kroppens celler och direkt på DNA. Men man understryker att det behövs ytterligare forskning innan man säkert kan koppla dessa fria radikaler till hjärt- och lungsjukdomar. 10-15% av alla diagnostiserade lungcancerfall är icke-rökare enligt American Cancer Society.

Källa: www.chemicalnet.se

100 000 kronor till KOL-forskare Åsa Wheelock.

Innovationsbron och IVA har tilldelat Åsa pris för att starta företag och utveckla mätinstrument för proteinmarkörer vid lungsjukdomen KOL. Företaget som Åsa planerar att starta ska heta Hikaribio som betyder ljusstråle på japanska.

Källa: www.chemicalnet.se