

Riksföreningen Alfa-1 Sverige
Bergandsvägen 10
218 32 Bunkeflostrand
Telefon 040 16 02 17
PG 146 18 11-0 BG 5257-1163
org.nr. 80 24 21-05 88
Ansvarig utgivare: Inger Ahlbin
info@alfa-1.se www.alfa-1.se

Alfa



B L A D E T 2013:2 - 2014:1



Alpha-1 in the European Union **Expert Recommendations**

EU MÅSTE SE TILL ATT MEDLEMSSTATERNA RESPEKTERAR
EU: S DEFINITION AV SÄLLSYNTA SJUKDOMAR

Medlemsmodellen för och av medlemmar

Attrahera

Rekrytera

Aktivera

Behålla medlemmar

Inbjudan

En utbildning för dig som vill
vara med och påverka Alfa-1
föreningens framtid.

En utbildning för dig som vill
engagera dig i Alfa-1 förening-
ens verksamhet.

En utbildning för dig som vill
skapa gemenskap medlemmar
emellan.

Visst borde flera bli medlem-
mar hos oss? I alfa-1 registret
finns drygt 1000 personer re-
gistrerade,

Visst borde flera bli aktiva i
styrelsearbetet? - Du behövs.

*Vi ser fram emot
att möta dig!*

**Utbildningen omfattar en
helg, troligtvis i vår/sommar.
Ingen deltagaravgift.**

**En lagom grupp är 12-15
personer.**

**Anmäl snarast ditt intresse
till någon av oss i styrelsen:**

Inga-Britt tel. 070-608 42 42

Bodil tel. 0302-347 41

Inga-Maj tel. 0371-930 24

Inger tel. 040-16 02 17

**Vi berättar mer och svarar
på dina frågor.**

"Vi vill så mycket"



Från min horisont

En blick bakåt och en blick framåt.

I detta Alfa Blad kan du läsa om Jubileumsåret 2013,

50 år efter den banbrytande upptäckten av Alfa-1 bristen. Tänk vad forskningen gått framåt, tack för det, och vi kan med förtröstan se framtiden an.

Regionföreningen i Stockholm / Gotland har bjudit in till många träffar, som både sprider kunskap och skapar gemenskap. Läs och inspireras att göra något liknande där du bor, tacka ja till medlemsmodellen.

Framtidsutsikter och tillbakablick

När Socialstyrelsen 2012 presenterade sin "Strategi för Sällsynta Diagnoser" blev vi optimistiska. Första punkten var att Sverige skulle anpassa definitionen till EU och då skulle Alfa-1 räknas in. Men sedan har inget hänt.

Varför ser vi det som så viktigt? Jo, det skulle ge ökad kunskap inom vården genom kunskapsdatabasen. Ett viktigt beslut är fattat, uppbyggnad av Center för Sällsynta Diagnoser CSD vid universitetssjukhusen. Mitt och vårt mål är att bli sällsynta i Sverige och få våra Alfa-1 center för medicinsk och social omvårdnaden under hela livet

Därför har Alfa Bladet fått nummer både bakåt och framåt.

Inger Ahlbin Riksföreningens ordförande ordf@alfa-1.se

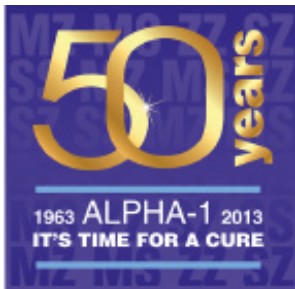
INNEHÅLL

sid 2	Jag vill så mycket - Från min horisont
sid 3 - 4	Internationell kongress i Barcelona
sid 5 - 8	50-års Jubileum i Malmö
sid 9	EUs Expert Recommendations
sid 10 - 11	Levercellstransplantation
sid 12 - 14	Cytokiner
sid 14	Nordiskt möte i Köpenhamn
sid 15	Sällsynta diagnoser
sid 16 - 17	3 års jubileum Region Stockholm
sid 18	Yoga bra för lungorna
sid 19	Pulmonx ventiler
sid 20 - 21	Region Stockholm
sid 22	Hjärt Lung
sid 23	Riksföreningens info
sid 24	Viktiga notiser om läkemedelsstudier

Alfa Bladet sänds till föreningens medlemmar och patienter med AAT-brist - OBS! sekretesskyddat utskick.

Alfa Bladet ingår som informationsmaterial om föreningens verksamhet och om alfa-1 antitrypsin (brist).

Reseberättelse från den fjärde internationella Alfa-I kongressen i Barcelona 11-13 april, 2013.



Här ni se hur symbolen såg ut.
Vi fick också varsin pin för jackan och vid en av middagarna ett "guld"mynt med 50 års symbolen tryckt på.

Omväxlande program för alla

Totalt deltog cirka 250 personer varav cirka 60 personer var läkare eller forskare som deltog i forskningskongressen. 8 olika läkemedelsföretag var med och sponsrade och det Spanska företaget Grifols (som bland andra tillhandahåller Prolastina) var huvudsponsor.

Det var 23 nationaliteter representerade. Detta gav en del språkförbistringar då alla inte kunde engelska. Fantastiskt nog så var det simultantolkare på plats som översatte till spanska/katalanska samt franska, så längst bak i salen så stod det ett bås där tolkar satt och sedan satt folk med öronsnäckor och lyssnade in. Det sas att det var ett 70-tal personer som hade denna service. Jag kan dock säga att det läckte ut en del ljud från dessa snäckor så det gjorde att man fick välja platser, som inte var alltför nära de som använde dem för det störde en hel del.

Varför inte till svenska också, det hade varit bra för oss från Norden.

Jag hade den stora förmånen att få bidrag från Alfa -I föreningen Sverige för att delta i den fjärde internationella Alfa -I kongressen i Barcelona i år. Så jag skall börja med att tacka för det förtroendet och samtidigt försöka återberätta vad jag har upplevt under kongressen.

Detta var som sagt den fjärde internationella patientkongressen genom åren och enligt uppgift jag fått så var de andra patientkongresserna i:

- 2002 Barcelona
- 2004 Dublin
- 2007 Rom

Årets kongress gick av stapeln mellan de 11-13 april i Barcelona.

För er som är intresserade av att se fullständigt program kan gå in på <http://alpha-1barcelona2013.org/> Sammandrag och film från kongressen med utlagda intervjuer och föreläsningar finns på

<http://vimeo.com/channels/523182>



Patient- och forskarkongress

Det som var lite speciellt med denna kongress var att för första gången så hade det förlagts en forskar kongress samtidigt med patientkongressen, på samma plats men i angränsade rum. Forskarkongressen riktade in sig på Alpha- I Antitrypsin och lever sjukdom: Forskning- och behandlingspotential 50 år senare. Fullständig titel: Ist Biennial International Research Conference on Alpha-I Antitrypsin.

Detta års tema var som sagt leversjukdom och det är tänkt att denna kongress skall återkomma vart annat år (biennial) med olika tema för varje gång.

Som jag skrev ovan så var det uppdelat i olika rum för forskarkongressen och patientkongressen. Men nästan alla föreläsare som var med på forskarkongressen föreläste på

50-år sedan upptäckten

Vad som också var extra speciellt med denna kongress var upptäckten av alfa-I antitrypsin defekten som upptäcktes för 50 år sedan. Fantastiskt nog hade de lyckats få dit, han som presenterades som: "Gudfadern till Alfa-I", nämligen Sten Eriksson. För det var faktiskt för 50 år sedan som Carl-Bertil Laurell och Sten Eriksson upptäckte denna immunbrist.

Det kändes som det uppfattades som storartat att ha Professor Sten Eriksson med på kongressen och han invigningstalade och berättade väldigt ödmjukt om sin upptäckt och hur det hela gått till. Många ville komma fram och tacka och jag tror att nästan alla föreläsare på något sätt i sina tal framhöll vilken bedrift Laurell och Eriksson hade gjort.

Som genomgående symbol tema under hela kongressen var just att det var 50 år sedan upptäckten och att det nu är tid att hitta en kur/botemedel mot den.

Unik svensk studie

Även dr Tomas Sveger och Eeva Piitulainen var med och presenterade den Svenska studien som genomfördes i Sverige mellan åren 1972-1974 då alla nyfödda barn screenades för att upptäcka om de hade alfa-I antitrypsin brist. Här nedan en bild på Eeva Piitulainen med Sten Eriksson.

Eeva började som "elev" hos Sten.



Jag måste säga att jag kände mig stolt å lilla Sveriges vägar, att vi har bidragit så mycket till forskning och att upptäckten av vår brist gjorts av Svenskar.

Cirka 7000 olika sällsynta sjukdomar

Viktor Grifols, grundaren av läkemedelsföretaget Grifols inledde kongressen med att hälsa alla välkomna och han berättade att det finns mer än 7000 stycken olika sällsynta sjukdomar upptäckta idag. Han påpekade att det är viktigt att ta fram läkemedel emot dem. Vi som har alfa-I har ändå en fördel eftersom det ändå finns medicin att tillgå – men alla har inte tillgång till den. Han påpekade också vikten av att hitta plasmadonatorer så att de kan fortsätta att ta fram olika sorters proteiner.

Invigning av Alfa-I Global Village

Inför kongressen så hade ledamöter från olika globala alfa föreningar svarat på frågor om hur man arbetar med alfa frågan och hur många som var medlemmar i föreningen och så vidare. Dessa uppgifter kommer att sammanställas och presenteras senare samt också skickas ut till de olika Alfa föreningarna.

Varje land fick också en "roll up" poster som de fick designa själva. Vår Svenska var väldigt ljus och trevlig. Om ni tittar på vår senaste medlems-tidning Alfabladet så ser ni postern på framsidan.

Det var i alla fall väldigt trevligt att gå runt och läsa på alla postrar från olika länder och vad man ville ta fram. En del länder hade material att dela ut, men tyvärr inte så många. Men jag tog det jag kunde för att få lite inspiration.

"Tar 6 år och 3 läkare att få diagnos"

Det var som sagt första gången som jag var med på en sådan här kongress och jag måste säga att det kändes lite förvirrande med alla olika föreningar. Jag visste exempelvis inte att det fanns en Alfa -I Norden och Alpha Europe

Men olika föreningar fick chans att tala och det som var slående var just att vi alla vill gemensamt få till behandling och kunna bota Alfa- I innan den ger svåra lung eller leverproblem.

Det pratades också mycket om hur svårt det var att få fram en läkare som var kunnig inom området Alfa-I. Många gånger måste man utbilda läkaren och det kan gå bra eller så blir den läkaren sur och tvär. Någon uttryckte att det tog i princip 6 år och 3 läkare för att få diagnos.

Alfa-I centra

I USA har man kommit lite längre där man på initiativ av Alpha-I patient föreningar skapat speciella centra dit man kan komma och träffa en kunnig doktor och sjukgymnast, dietist etc.

Tillsammans är vi starka

Många gånger upprepades denna fras. Och även vikten av att ha kunskap om sin sjukdom och att det gör att det förenar och ger säkerhet betonades. Det konstaterades samtidigt att det räckte bara med att titta på denna kongress så pratar vi inte alla samma språk och vi har heller alla inte tillgång till olika mediciner eller lagar som gör att vi skulle kunna ha tillgång till medicin.

Det behövs kongresser som denna för att få ut budskapet om sjukdomen och att man kan träffa andra patienter, få tips och råd. Att man kan lära av andra hur de har gjort. Ett förslag, man skulle kunna tjäna på att ta fram material som sedan kunde översättas och användas av flera länder.

Slutreflektion från mig

Jag är som sagt väldigt glad över att ha fått möjligheten att delta på kongressen. Det har varit lärorikt att se hur det jobbas i andra länder och att faktiskt se att de stängas med samma problem som vi har i vår förening i Stockholm och Riks-föreningen. Hör av er om ni har frågor.
Hälsningar Monica Ling Roos

Tanken är att man gör ett eller flera besök på dessa centra och sedan får fortsatt skötsel av sin egen läkare. De hade också tagit fram broschyrer med speciella "alfa-doktorer" som hade minst 5 Alfa patienter och som hade bra kunskap om alfa I.

Det vore väl något om vi kunde få till i Sverige.

Nutrition och Alfa-I

Den norska läkaren Fedon Alexander Lindberg framlade att vi med alfa-I brist skulle tänka på att äta en anti-inflammatorisk diet och ha en livsstil som passade oss individuellt. Han betonade just det att det var individuellt och att man kan ta hjälp av dietist och för att få till det. Han hävdade dock med bestämdhet att det var ännu viktigare för oss med alfa-I brist, mer än för den generella befolkningen att se till att:

- Inte stressa för mycket
 - Inte inta för stora alkoholmängder
 - Äta medelhavsdiet
 - Njuta av livet
 - Ha en normal vikt – och håll den
 - Sova ordentligt
 - Motionera regelbundet – räcker med att gå
 - Se till att får solsken och D-vitamin
- Alla dessa åtgärder gör att man får en sänkt antiinflammatorisk effekt

Läs mer: www.drindbergs.no Han har gett ut ett antal böcker i ämnet.

Under detta ämne berättade det norska paret Anne-Grete Björlo och Geir Kvam om Geirs kamp mot svår alfa-I brist och dåliga lungvärden. De hade följt alla dr Lindbergs råd och nu var Geir mycket bättre.



Jubilee Symposium on Malmö discovery of alpha 1-antitrypsin deficiency



På patientföreningens årsmöte bjöd Eeva Piitulainen in oss från föreningen till detta symposium. Vi var tre från Region Stockholm som mötte fyra från Riksföreningens styrelse vid den färgglada bannern från Barcelonas-kongressen. Efter lunch gick vi så in för att lyssna på forskarna. Hela detta symposium var på engelska, och riktar sig till proffessionen. Det är inte alltid lätt att förstå medicinska termer för en novis och när det dessutom är på engelska blir det ännu svårare. Jag hoppas att jag uppfattat allt rätt i dessa korta notiser från forskarnas föreläsningar.

Text Catrine Reuterborg



Bodil och Inga-Maj

För organisationskommittén Eeva Piitulainen

Vi är glada att välkomna dig till Jubileumssymposium i Malmö 26-27 sept 2013.

År 1962 upptäckte professor Carl-Bertil Laurell ärftlig alfa 1-antitrypsinbrist, samband mellan svår alfa-1 antitrypsinbrist och lungemfysem publicerades av honom och professor Sten Eriksson 1963. Upptäckten var utgångspunkt för ett nytt forskningsområde om lungemfysem, och har också lett till nuvarande förståelse bakom utveckling av KOL. I dag vet vi också att svår alfa-1-antitrypsinbrist är en riskfaktor för leversjukdom hos barn och vuxna, och att Alpha 1-antitrypsin spelar en viktig roll i värdförsvaret. Programmet (6 sessioner) omfattar kliniska, epidemiologiska och biokemiska aspekter på lung-och leversjukdom i alfa-1 antitrypsinbrist med internationellt erkända state-of-the-art föreläsare.

S 1: Malmö och $\alpha 1$ - ett mycket bra ställe att börja

Historisk tillbakablick - Joyce Carlsson Malmö berättade underhållande om hur upptäckten gick till och om fenotyper, normal AAT är PiMM. AAThalten i blodet minskar av rökning även för MZ och MM. Man har sett på möss att AAT bildas även i bronker, tarmar mfl ställen i kroppen.

Mekanismer - Robin Carell Storbritanien. I och med att man började titta närmare på alfa-1 antitrypsinets struktur och såg hur den såg ut föddes forskningen av serpiner, varav AAT är en. 1999-2000 visste man att AAT fungerar som en fälla med ett bete för att fånga in proteaser och vi fick se hur molekylen rörde sig för att fånga in proteas.

Screening av nyfödda 1972-74: vad lärde vi oss? - Tomas Sveger Malmö. Från vecka 14 startar tillverkningen av AAT, den ökar sedan ända fram till födseln. Polymeriseringen (hopklumpningen till kedjor av molekyler) av AAT börjar redan före födseln.

De som upptäcktes vid screeningen är friska kanske pga av vetskapen om bristen och omsorgen om deras hälsa?

De psykologiska konsekvenserna var att oron och rädslan som föräldrarna kände satt i länge. Majoriteten är ändå positiva till screening.

S 2: Lung manifestationer

Kliniska manifestationer av lungsjukdom i AAT-brist - Maurizio Luizetti Italien. Om vilka lungproblem man funnit. Vanliga symptom är pneumothorax (lungan faller ihop), emfysem, bronkiektasier (vidgade luftrör), lunginflammation och återkommande exacerbationer (försämringsperioder). Men man fann även många patienter utan både lever- och lungproblem.

Han tog bl a upp att det finns många varianter av genen men Z är den vanligaste avvikande formen. Han pratade bl a om den nya R, (Enligt en senare kommentar av Eeva Piitulainen är det en mycket ovanlig variant, hon känner inte till att den överhu-

För PiSZ är det vanligt med astma. 70 % av de med AATbrist hade tidigare en astmadiagnos. 90-95% är underdiagnostiserade.

Vad har forskning på register lärt oss? - Eeva Piitulainen Malmö. Kraven för att vara med i registret. Man ska vara över 18 år, vara Pi-typad i Malmö, PiZZ, PiZ0 eller Pi00 (men det finns inga Pi00 upptäckta i Sverige)

Fram till 1999 kontrollerades de en gång per år, därefter vartannat år. Sedan 1999 är det svenska AATregistret med i det internationella registret A.I.R.

Totalt har man hanterat 1545 personer sedan starten, idag lever 1178. En patient är uppföljd 14 ggr.

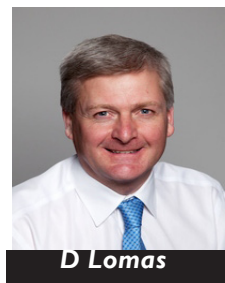
1997 var 225 patienter icke rökare, de flesta hade normal lungfunktion men vid 50-70 års ålder mycket lägre lungkapacitet. Lantbrukare hade i högre grad sämre lungfunktion. Vanligaste orsaken till att man kontrollerar för AAT är lungsjukdom och det är bara några procent som upptäcks på grund av leversjukdom.



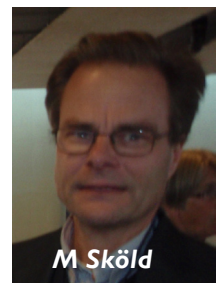
S Ericson



M Luisetti



D Lomas



M Sköld



R Carell



S Lindgren



Samling på hög höjd

Många av oss hade aldrig varit uppe i Turning Torso. Hissen gick fort upp till 54 våningen där vi möttes av en fantastisk utsikt. Malmö och Köpenhamns ljus glittrade i mörkret. När vi satt oss till bords fick vi veta "allt" om huset, men inte fanns det några fallskärmar under stolarna - inte som han sa! Under den goda treättermiddagen med "Alfa"(!)-rödvin fick vi mycket rolig underhållning av en duktig acappella grupp. Några tal hölls bl a Ulla Leile från patientföreningen i Stockholm som tog upp den viktiga frågan om hur all denna samlade kunskap kommer patienterna till del.

forts.

Kliniskt förlopp och prognos vid allvarlig AATbrist - Hanan Tanash Malmö beskrev sin studie om att undersöka överlevnaden (2010). Vid screeningen av nyfödda åren 1972-74 fann man totalt 127 med ZZ, 2 med Z0, 54 med SZ och 1 med S0.

Av de med lungdiagnos är det en något ökad risk för både rökare och icke rökare, men de som fått diagnos via screening hade samma dödlighet som normalbefolkningen.

KOL är den vanligaste dödsorsaken därefter leversjukdom, det gäller hos både lung- och leversjuka.

Prognosen är bättre för patienter med AATbrist än vad man tidigare sett.

KOL hos icke-rökare - ett ökande problem - Magnus Sköld Stockholm. G-lobal initiativ för chronic Obstruktive LungD-isease har samlat mycket forskning om KOL.

GOLD arbetar med sjukvårdspersonal runt om i världen för att öka medvetenheten om kronisk obstruktiv lungsjukdom, KOL, och för att förbättra förebyggande och behandling av sjukdomen.

Genom att utveckla evidensbaserade riktlinjer för KOL behandling, och evenemang som den årliga firandet av världskoldagen arbetar GOLD för att förbättra livet för personer med KOL i hela världen. Mer info finns på <http://www.goldcopd.org>

Rökning påverkar inflammationen också ett tag efter man slutat röka.

5,6% har KOL av ickerökarna, Risk för KOL ökar av damm, stendamm, biologiskt damm, rök från eldning mm.

Andra faktorer som ökar risken för KOL är astma hos föräldrar, barnomsastma, infektioner, rök.

Låg födelsevikt och för tidig födelse (före vecka 37) ökar risken, speciellt för flickor.

KOL hos ickerökare ökar. Kronisk astma eller astma som barn finns troligen hos många av ickerökarna med KOL.

Man borde titta i AATregistret och följa upp mot tidigare händelser i livet för att se vad det finns för samband.

S 3: Lever Manifestationer

Vad händer i levern? - David Lomas, Storbritannien, ett av de stora namnen inom AAT-området, höll en lysande föreläsning.

De med PIZZ har endast 10-15 % av normalvärdet av AAT.

Det är 15 molekyler i det hopklumpade AAT hos patienter med AATbrist H är en Pityp som är snabbare än Z, kallas därför för "kings"

Polymerer (hopklumpade AATmolekyler) kan man finna i lungornas alveoler.

Hög koncentration av polymerer pga cigarettök, driver på inflammationen och samverkar med att lever inte gör AAT - detta leder till emfysem.

MZ SZ har polymerer bara till viss del men alla ZZ har. Alla med brister har polymeriserade molekyler i levern. Alkohol och fett påverkar också.

Levertransplanterades polymerer minskar kraftigt.

Polymerisering av serpin (AAT är en sorts serpin) ger olika sjukdomar som demens m fl Därför är det viktigt att stoppa polymerisering.

Försök görs med att blockera öppnandet genom att stoppa in en annan liten moleky i fickan på molekylen så att man förhindrar att de hakar i varandra. Man hittade ett antal som stoppar polymerisering - dessa arbetar man nu vidare med sedan tre år.

Genom att använda hudens stamceller gick det att korrigera polymeriseringen bättre. Cellerna sattes in i möss, celler vilka nu producerade AAT som inte polymeriserade.

Kliniska aspekter hos vuxna - Stefan Lindgren Malmö. Man tittar på levern med ultraljud med kontrast, CT, MR och med MRC.

Leverpatienten kommer och går, problemen kan vara en följd av andra sjukdomar.

Symptomen brukar vara att det gör ont och att det kliar.

"Spindel" på huden förekommer i samband med inflammerad lever, den minskar när inflammationen avtar.

Många med höga värden kan på efterkontroll 3 veckor senare med normala värden släppas helt. Det gälle ca 30% av patienterna.

forts.

Håll andra sjukdomar i tanken som påverkar levern, även alkohol, övervikt, läkemedel mm.

GGT och ALT bägge måste kontrolleras för att se om det är en leversjukdom som ger höga blodvärden.

10-20% av ZZ får leverproblem

Man bör ta ALPprov

Biopsi används för att titta på levern.

En ny teknik att mäta leverns stelhet = FIBROSCAN

Pediatrika aspekter, leversjukdom hos barn - Antal Nemeth Stockholm. Födelsevikten är viktig. Även för tidigt födda barn har ökad risk att insjukna. Nyfödda kan utveckla cholestas och under de följande åren levercirrhos.

Alla hade symptom före 1 års ålder

Vid 4 års ålder kan man uttala sig om prognos, antingen hade barnen utvecklats cirros eller så är levern frisk. Fått cirros, man bör vara på sin vakt då för eventuella leverproblem.

Leversjuka barn blir friskare med åren SZ mår bra

1984 var första levertransplantation på barn.

Antal Nemeth funderade över när man ska berätta för föräldrarna? Det är ju idag ett problem med försäkringar, ett ZZ-barn får inte ta en försäkring. Försäkringsbolagen borde informeras om att man är frisk trots bristen. Ska man screena på nyfödda eller inte? Kanske bättre vid 11-12 års ålder?

S 4: Screening av AAT-brist

PRO - CON Screening av AAT-brist: en användbar strategi?

Christer Jansson Stockholm var för screening av nyfödda.

Sverige och Norge har högst andel AATbristare, Danmark och Finland har lika stor andel vilken är mindre än i Sverige och Norge. Och av dem är bara 20 % som hittades.

Handikappad vid 30 % lungfunktion
Icke rökare med AATbrist har 20 % högre dödlighet än normalpopulationen. Rökare 3-4 ggr högre risk. Därför är det viktigt att hitta de med bristen tidigt.

Stefan Lindgren Malmö mot screening
Kostnaden.

När det gäller neonatal screening handlar det om tusentals barn för att hitta några få med AATbrist.

Övervikt, alkohol och rökning är större problem. Man bör satsa på allmän hälsa istället.

Om, - När ska man i så fall testa?

Allmän diskussion om screening

- Måste ta hand om de som testas.

- Kan bli nekad försäkring om barnet är testad, med AATbrist

- Måste testa många för att hitta de med bristen som röker.

- Kan kosta 10:-/person om förfarandet standardiseras.

- Mediciner kan höja levervärdena därför screena.

- Ingen ökning av de med AATbrist bland alkoholskadade leverar.

- MZ oftare leverproblem än kontrollgrupp men inte ökade alkoholskador.

- Bara screena när rökningen är mer allmän?

- Vem beslutar? Det var Socialstyrelsen som sa nej till fortsatt screening.

Vid omröstningen blev det en majoritet som röstade mot allmän screening av nyfödda.

Lunch

Den fräscha lunchen serverades även denna dag en trappa upp. Vid småborden fortsatte diskussionerna och samtalen.

S 5: Augmentation terapi - behandling av AAT-brist

PRO - CON Augmentation terapi: en toppmodern behandling?

Asger Dirksen Köpenhamn argumenterade för substitutionsbehandling

Enligt Rapid-studien, Zemaira, signifikant bättre resultat. Ingen förändring när det gäller FEV1 däremot när det gäller lungvävnaden på de som fått behandling.

Studien fortgår i två år då samtliga får verksamt substans, vilket saktat av försämringen även för kontrollgruppen.

Det är lungvävnaden som är kopplad till överlevnad.



A Dirksen



C-G Löfdahl

Claes-Göran Löfdahl Lund talade mot substitutionsbehandling. Med hänvisning till att Rapid-studien inte är officiellt publicerad ännu.

Han hade en del frågetecken.

- Ökar behandlingen belastningen på levern genom att fler cirkulerande polymerer ökar?

- Är polymeriseringen i lungorna en fördel?

Svenskarna ändrade inte uppfattning av debatten. Vid omröstningen blev det en övervikt emot substitutionsbehandling.

S 5: Icke-farmakologisk behandling av AAT-brist

Lungtransplantation Hanan Tanash, Malmö. 9 % av alla lungtransplanterade har AATbrist, 45 % i Sverige. 150 sammanlagt i hela världen med AATbrist som har fått nya lungor.

Lungtransplantation startade i Lund och i Göteborg 1990

1990-2012 har 128 patienter med AATbrist fått nya lungor, 86% fick en lunga. Numera är det vanligast med båda.

I snitt 9 års överlevnad, Lägre dödstal bland transplanterade med AATbrist än bland andra lungtransplanterade. 12 år för de med AATbrist och 6 för övriga. Vanligaste dödsorsaken bland AATbrist patienterna är lunginflammation/sepsis (blodförgiftning/bakterier i blodet)

Överlevnaden är dubbelt så hög i Sverige som i Amerika! Man följer patienterna bättre i Sverige därför är överlevnaden bättre här.

Att byta både lever och lungor har inte varit aktuellt än. Däremot har man bytt både lungor och hjärta på samma patient.

Väntetiden till transplantation har varit 1-2 år. Den äldsta lungtransplanterade var 70 år.

forts. Jubileum

Levertransplantation Bo-Göran Ericzon Stockholm.

80% är positiva till organdonation men har inte informerat sin omgivning eller anmält till donationsregistret.

Man gör 50-60-70 levertransplantationer per år på Karolinska Huddinge, av dessa har 1,5 % AATbrist. Antingen är de transplanterade i 40-60 årsåldern eller i de tidiga barndomsåren. Donatorer kan vara upp till 80 år. Sällan transplanteras levern pga AATbrist.

17 är transplanterade på Karolinska; 7 barn, 6 vuxna och 4 där man inte kände till AATbristen före transplantationen.

Levercellstransplantation:

3 patienter fick förra året leverceller transplanterade. Det passar speciellt bra för lungtransplanterade som redan äter medicin mot avstötning.

(läs på sid 10 - 11)

Endobronkiala ventiler Gunnar Hillerdal, Stockholm. KOLpatienter saknar undertryck i lungorna vilket gör att friska delar trycks ihop. Den volymreducerande kirurgin innebär stora risker.

Ventilerna Zephyr, en eller flera, placeras i en förstorad del av lungan, lägre in mot loben med hjälp av bronkoskop. Den ventilbehandlade delen minskar i volym och ger mer plats till friskare delar av lungan för ett effektivare gasutbyte.

Ventilerna låter luft och sekret passera ut men förhindrar luft att passera in.

Patienter med AATbrist är oftast sämre i lägre loberna.

Några exempel på värden hos patienter som fått ventiler insatta:

FEV1 gick från 25% till 41 %.

FEV1 gick från 24 till 64 %, idag ligger värdet på 55 %.

FEV1 gick från 27% till 55 %.

Tack och adjö!

Eeva Piitulainen avslutade jubileumssymposiet och tackade alla medverkande.

Detta var något om alla de intressanta ämnen som berördes under symposiet.

Organisationskommittén med professor Eeva Piitulainen i spetsen är bara att gratulera.



Alfa-I föreningen framför lyckönskningar till Eeva Piitulainen

Sveriges första Alfa professor.



"Jag är glad och tacksam för att patientföreningen var representerad på AAT-mötet"

Hälsningar Eeva P



Alfa-I raden med Bodil från Floda, kollar vad den medicinska termen betyder på svenska, Inga-Britt Västerås, Inga-Maj Gislaved, Catrine och Ulla Stockholm antecknar, Inger från Malmö håller i kameran och Monica Stockholm kom inte med på bilden

Turning Torso - byggnaden. Visionen av HSB Turning Torso är baserad på en skulptur kallad Twisting Torso. Turning Torso är en fantastisk kombination av skulptur och byggnad. Det är också en av de få landmärken i världen, som blir en del av vardagen med sina tio våningar kontor, 147 lägenheter och mötesfaciliteter på de två översta våningarna. Arkitekten bakom Turning Torso är Santiago Calatrava. Spanjoren är en av de mest fascinerande arkitekter i vår tid och är ansvarig för ett antal fascinerande projekt. Turning Torso är inte bara ett under av spjutspetsarkitektur, det är också en byggnad som underlättar ett miljöanpassat sätt att leva. Byggnaden levereras med 100% lokalt producerad förnybar energi.

Läs mera Reportage av
ELISABETH BERNSPÅNG
Specialistläkare
Lung- och allergisektionen
Akademiska sjukhuset Uppsala
Lung & Allergiforum Nr 4/2013 sid 7
http://www.slmf.se/sites/default/files/LOAF_4_13_ma.pdf

Detta dokument , som har producerats med bidrag från några av de mest framstående experter på Alfa-I antitrypsinbrist, belyser politiska rekommendationer som ger pragmatiska lösningar på befintliga problem och ger politiken och beslutsfattare en färdplan för att säkerställa patienternas tillgång till de behandlingar och vård som de behöver .

Alpha-I in the European Union

Expert Recommendations

Alfa- I antitrypsinbrist (Alfa-I) är en sällsynt genetisk sjukdom som kan orsaka extremt sällsynta fall av lungemfysem, kroniska leversjukdomar eller pannikulit, en allvarlig hudsjukdom. Det finns idag inget botemedel mot alfa - I, men lämplig behandling och en hög standard på klinisk vård kan rädda patienter från att behöva genomgå tunga medicinska åtgärder som organtransplantation.

Bristen på förståelse för Alfa- I är en av de främsta anledningarna till att Alpha - I patienternas behov fortfarande allmänt ignoreras .



Några av medlemmarna i arbetsgruppen vid mötet i Bryssel den 4 oktober 2011.

Från vänster till höger: Giovanni Asta, Prof Jacques Hutsebaut, Alan Heywood-Jones, Mario Ciuffini (avliden), Bo Jonas Sigedal (assistent till Herr Fjellner), John Walsh, Carl Schlyter, ledamot av Europaparlamentet, Prof Rob Stockley, Prof Maurizio Luisetti.

EU måste se till att medlemsstaterna respekterar EU: s definition av sällsynta sjukdomar.

Rapporten beskriver därför följande :

- En gemensam förståelse av alfa - I som en sällsynt sjukdom.
- En analys av nuvarande politik och lagstiftning med direkt inverkan på Alpha -I.
- Rekommendationer för konkreta politiska förbättringar för att tillgodose behovet för alfa - I-patienter.

Rekommendationerna består av 15 sammanfattade punkter, här följer några som bedöms viktiga för oss i Sverige.

1. Medlemsstaterna och EU måste se till att erkänna Alpha-I som ett sällsynt tillstånd och Alfa-I relaterad emfysem som en specifik ultra-sällsynt sjukdom.
2. Medlemsstaterna måste öka medvetenheten om Alfa-I i den medicinska verksamheten och hos allmänheten för att säkerställa en snabb och säker diagnos, som kommer att öka chanserna att förebygga irreversibel vävnadsskada.
3. Medlemsstaterna måste förhindra och sätta stopp för ojämlikhet i vård/hälsa, som påverkar patienter som lider av alfa-I och andra sällsynta sjukdomar.

6. EU: s medlemsstater bör se till att politik och lagstiftning inom området sällsynta sjukdomar inte äventyras av kostnadsbesparande åtgärder. Sådana åtgärder bör inte ha en negativ inverkan på områden där det behövs långsiktiga investeringar för att göra en skillnad, till exempel folkhälsa.

8. Medlemsstaterna bör se till att Alfa-I-patienter kan få tillgång till de behandlingar som de behöver, särskilt vid genomförandet av Healthdirektivets gränsöverskridande.

9. EU bör arbeta för bättre standardisering av behandlingar och enheter som stöder andning för att säkerställa att patienter kan njuta av sin fria rörligheten.

10. EU bör utveckla en ambitiös strategi för information till patienter, så att alla patienter kan fatta välgrundade beslut om sina behandlingsalternativ.

Rekommendationer från Alfa-I expertgruppen
Initierat och leds av Europaparlamentets ledamöter.

Christofer Fjellner

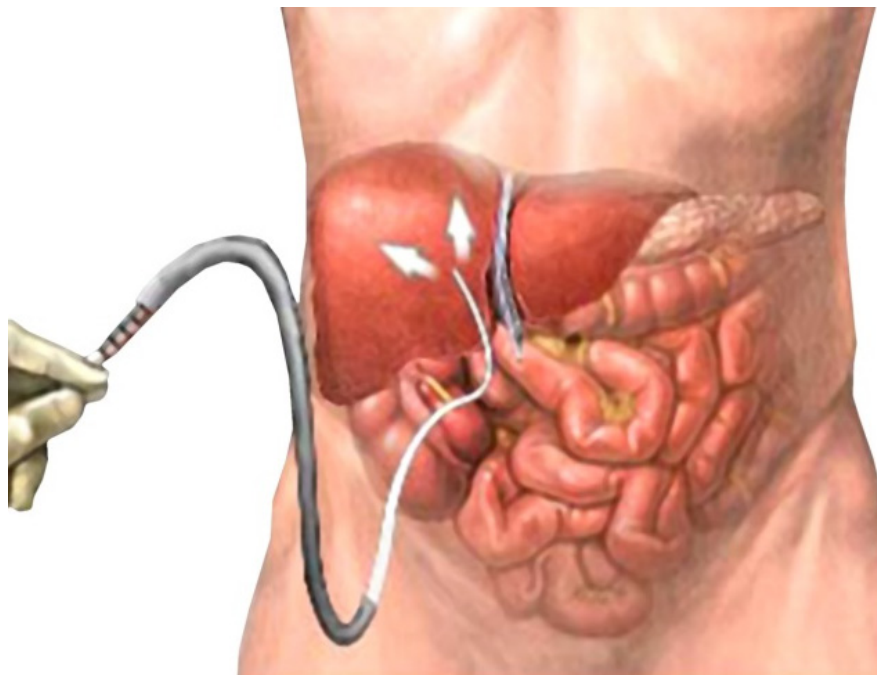
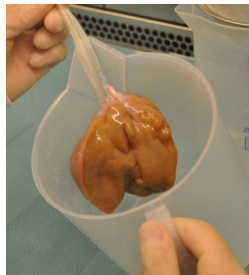
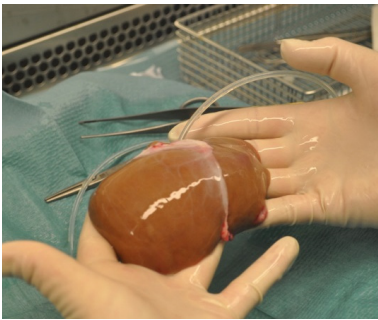
Ledamot av Europaparlamentet

Hela strategin på engelska finns på <http://www.alphafederation.org/expertrecommendations.htm>

Levercelltransplantation

Ny experimentell behandling

På Karolinska Universitetssjukhuset och Karolinska Institutets enhet för Transplantationskirurgi har vi sedan ett par år tillbaka startat en ny experimentell behandling av levermetabolasjukdomar.



Hela kedjan från en del av donators lever, bearbetning och fram till färdiga leverceller, klara att sprutas in i Alfa-I patientens lever.

2014 startar en ny studie med transplanterade leverceller på lungtransplanterade alfa-I patienter.

Om studien faller väl ut hoppas man kunna erbjuda levercellstransplantation även till alfa-I patienter, med svår brist, som inte är lungtransplanterade.

Behandlingen går ut på att man istället för att transplantera en hel (eller del av) lever så transplanterar man istället leverceller till patientens egen lever. På så sätt kan man få celler som kan utföra den funktion som patienten annars saknar.

Fördelen med levercellstransplantation är just att patienten behåller sin egen lever och då blir behandlingen inte lika riskfylld som vid hel organ transplantation, där man måste ta bort patientens egen lever innan man sätter in en ny och därmed gör patienten beroende av den nya levern för all funktion.

Vid celltransplantation har man kvar sin egen lever och om inte behandlingen skulle vara framgångsrik så återgår man till den leverfunktion man tidigare hade.

Riskerna vid celltransplantation är således betydligt lägre än vid organ transplantation. De risker som finns är bl.a. att en blodpropp bildas vid infusion av cellerna samt biverkningar av läkemedel mot avstötning (immunsuppression) av samma typ som vid organtransplantation.

Totalt i världen har man utfört omkring 100 levercellstransplantationer och blodpropp har endast rapporterats i ett fall.

2014 startar vi en ny studie där vi vill transplantera leverceller till patienter med svår alfa I-antitrypsin brist som tidigare genomgått lungtransplantation.

Eftersom lungtransplanterade patienter redan tar medicin mot avstötning kan man transplantera leverceller utan att patienten nämnvärt måste ta ytterligare mediciner.

Studien syftar till att studera om transplanterade leverceller börjar att producera och utsöndra normalt alfa I-antitrypsin till blodet.

Vår förhoppning är att kunna motverka bristen av alfa I-antitrypsin och normalisera nivåerna i blod.

Skillnaden mot att tillföra renat alfa I-antitrypsin (Prolastina) är att man får en jämn tillförsel av alfa I-antitrypsin som kroppen själv har bildat och att denna kan regleras av kroppen.

Uppföljningen kommer att bestå i att följa nivåerna av alfa I-antitrypsin i blodet, och även att titta på vilken isoform som finns i blodet, PiZZ från patientens egna lever eller PiMM från de transplanterade levercellerna.

Djurstudier från USA talar för att denna behandlingsmetod kan ha en positiv effekt.

Ding et al. (2011) har visat att transplantation av leverceller till en mus modell med alfa I-antitrypsin brist ledde till att de transplanterade levercellerna växte och ökade i antal till att utgöra mellan 20 och 98% av alla lever celler i försöksdjuret. En utveckling som tar ca ett halvt år.

De leverceller som planeras att användas för transplantation kommer från samma donatorer som vid organtransplantation. I vissa fall är mottagaren av en lever en liten vuxen eller ett barn och då brukar man dela levern för att den skall få plats. Vid en sådan delning kan den andra delen användas för att isolera leverceller (hepatocyter) för levercellstransplantation.

I denna första studie planerar vi att inkludera tio lungtransplanterade alfa I-antitrypsin brist patienter för att utvärdera om denna experimentella behandling av levercellstransplantation ger ökad produktion av PiMM alfa I-antitrypsin.

Om studien faller väl ut hoppas vi kunna erbjuda levercellstransplantation även till patienter med svår alfa I-antitrypsin brist som inte har lungtransplanterats.



Ewa Ellis, Forskare och Laboratoriechef samt Bo-Göran Ericzon, Överläkare och Professor. Enheten för Transplantationskirurgi, Institutionen för Klinisk Intervention, Vetenskap och Teknologi, Karolinska Institutet, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge.



Hur man mår kan säga mer än prover, en föreläsning om cytokiner



Vår föreläsare Anna Nixon Andreasson arbetar både vid Stressforskningsinstitutet, Stockholms Universitet och vid Centrum för allmänmedicin, Karolinska Institutet. Hon är psykoneuroimmunolog. Vad är då psykoneuroimmunologi? Jo, studier av interaktivitet mellan beteende, nervsystem och immunförsvar.

Hjärnan och immunförsvaret kommunicerar, faktiskt i bägge riktningarna.

Signaler från hjärna till immunsystem

Från hjärnan går signalerna dels via nerver, det autonoma nervsystemet, alltså de nerver som man inte kan påverka med viljan och genom utsöndring av hormoner. Vagusnerven styr bl a hjärta och tarm.

Det andra sättet hjärnan meddelar sig med immunsystemet är via hypofysen tex med ämnet kortisol. Det är hjärnan som reglerar aktiviteten hos autonoma nervsystemet och utsöndringen av hormoner. Detta har man kunnat konstatera då man sett att immunsystemet kan betingas och att hjärnskador påverkar aktiviteten hos immunsystemet.

Akut stress aktiverar immunsystemet. Kroppen reagerar på stenåldersvis med att förbereda sig för att fly eller fäkta och immunsystemet förbereder sig på skador genom att skicka vita blodkroppar till huden. Kronisk stress däremot hämmar immunsystemet. Vid stress bildas kortisol, vid långvarig stress har hjärnan "skrikigt för mycket", immunsystemet reagerar inte och då blir man lättare sjuk. Det är därför man lätt kan bli förkyld när man är stressad.

Immunsystemets signaler till hjärnan

Immunsystemet skickar signaler till hjärnan via blodet och via vagusnerven genom cytokiner på bägge sätten. Immunförsvaret kommunicerar för att hjärnan ska tala om hur immunsystemet ska hantera infektionen. Hjärnan signalerar tillbaka via cortisol. Immunsystemets cytokiner reglerar bl a kroppstemperatur och aptit.

Cytokin, vad är det?

Ett viktigt protein som kan påverka immunfunktionen genom att skicka signaler från cell till cell eller direkt ut i hela kroppen, alltså både på nära och långt håll.

Det finns 150 olika cytokiner en del pro-och andra antiinflammatoriska.

De tre huvudgrupper av cytokiner är:

- Interleukiner, skrivs IL-och en siffra
- Tumörnekrosfaktor, förkortas TNF
- Interferoner, IFN

IL-6 reglerar hur kroppen bildar blodsocker, tex när man tränar. Den ser till att man inte blir för tjock.

Mycket fett innebär mycket cytokiner, det är en form av inflammation, därför är det bra att inte vara för tjock.

När man tar febernedsättande hämmar det budbärarna, cytokinerna, det är därför man känner sig bättre, men sjukdomen är ändå kvar.

Sjukdomsbeteende

Man är trött, har ont och ingen aptit när man känner sig sjuk. Det är cytokinerna som meddelat hjärnan att ge sjukdomskänsla som feber tex. Cytokinerna får oss att må dåligt för att vi ska ta det lugnt, för att bli friska snabbt. Dålig aptit är för att bakterierna inte ska få järn, bristen hämmar dem. Sammanfattningsvis kan man säga att cytokinerna får den sjuke att må dåligt, men det man måste klara, det orkar man, detta har konstaterats i diverse djurförsök.

Självskattad hälsa

Redan 1998 konstaterade Forskningsrådsnämnden att individens subjektiva uppfattning om dålig hälsa kan vara en varningssignal om framtida medicinskt påvisbar sjuklighet och dödlighet.

Den enkla frågan "hur bedömer du ditt allmänna hälsotillstånd på en skala från mycket dålig, dålig, varken dålig eller bra, bra, mycket bra" ger bäst förutseende. Det finns ingen koppling till depression, högt blodtryck mm. En högre koncentration av en typ av cytokiner finns hos personer med dålig självskattad hälsa. Även en högre halt av alfa-lantitrypsin är vanlig vid dålig självskattad hälsa. Den biologiska bakgrunden till fenomenet om

dålig självskattad hälsa som prediktion för framtida sjuklighet och dödlighet är okänt.

KBT, kognitiv beteendeterapi, gör den självskattade hälsan bättre, men påverkar den framtida sjukligheten eller dödligheten? Det vet man inte.

Hur kan man använda kunskapen om cytokiner?

Redan idag behandlas några enstaka sjukdomar med cytokinhämmande terapi vilket får patienterna att må mycket bättre då de slipper sjukdomskänslan. Det är dyra läkemedel eftersom de är baserade på antikroppar. Framöver kan kunskapen om hur cytokinerna fungerar förhoppningsvis hjälpa fler.

Vad har detta för relevans för oss med alfa-lantitrypsinbrist?

Alfa-lantitrypsin är en akutfasreaktant vilken innebär att den ökar vid inflammationer. Den minskar produktionen av inflammatoriska cytokiner. Vi med bristen producerar mer cytokiner eftersom vi inte har något (alfa-lantitrypsin) som stänger av produktionen.

Betyder det att man vid alfa-lantitrypsin:

- Har högre nivåer av inflammatoriska cytokiner?
- Har mer sjukdomsbeteende som smärta, trötthet, nedstämdhet?
- Har sämre självskattad hälsa?

"Vi ställer gärna upp i forskningen", hörs från publiken!

Många mår bra trots sjukdom, andra mår dåligt trots att de är friska, den psykosociala situationen påverkar hur vi mår.

Vad ska vi äta för att må bra?

Minska på köttet framför allt på rött kött. De två fettsyrorna omega-3 och omega-6 är livsnödvändiga men balansen dem emellan är viktig och rött kött ger för hög halt omega-6.

Därför rekommenderar Anna Nixon Andreasson att vi bara äter rött kött högst en gång i veckan, bara för njutning. Ät frukt och grönt varje dag, framför allt avokado är bra.

forts. Cytokiner

Fet fisk flera gånger i veckan, men tänk på miljögifterna när du väljer fisk bara.

”Cytokiner minskar aptiten, så kan man inte få behandlingen för att gå ned i vikt”, frågar en i publiken.

Det är inte bra för biverkan är tröttheten och sjukdomskänslan, att ständigt känna sig som om man har influensa, svarar Anna.



Problemet för oss med alfa-1 antitrypsinbrist är att trypsinet inte ”dockas” utan stökar till det och kan ge oss dåliga lungor, problem med levern mm, säger Ulla Leile. Hur kan vi påverka cytokinerna till det bättre? Anna Nixon Andreasson nämner några saker att tänka på:

- Välj att inte bli stressad.
- Driv inte på hjärnan genom att bli upprörd, välj dina fighter!
- KBT, kan hjälpa dig hantera stress och upprördhetskänslor på ett bättre sätt.
- Ät bättre.
- Fysisk aktivitet i lagom dos, det man orkar.

Här fyller publiken i:

”Högintensiv träning är inte bra för alla.”

”Att ha fått ett parkeringstillstånd för handikappade minskar stressnivån.”

Ulla Leile sammanfattar och lämnar över en present som tack för Anna Nixon Andreassons intressanta föreläsning.

Vi i publiken tackar med en varm applåd.

Nordiskt samarbete

I slutet av september var vi i Köpenhamn på möte med Nordic Alfa-1 och träffade den danska föreningen, som representerades av ordförande Gunhil Nørhave, Leif Munk-Andersen, Dorte Djurhuus och Heinrich Andreasen. Den norska föreningen som presenterades av Geir Kvam och Tone Skramstad Brække, ordförande. Från Sverige deltog Bodil Poorsgard och Inga-Maj Johansson från riksföreningens styrelse.

Alfa - ettor möter varandra i Köpenhamn

Resan till Köpenhamn gick inte som på räls. Tåget var trasigt med flera stopp på vägen och i Helsingborg la det av helt. Vi fick där vänta in nästa tåg till Köpenhamn och var därmed 1½ timma försenade till mötet.

Danmarks Lungföreningens direktör Anne Brandt bjöd välkommen till deras lokaler, och berättade om lungföreningens arbete.

Mötet började med lunch då vi också presenterade oss för varandra och vi diskuterade möjligheterna till behandling i våra olika länder med Prolastina / Zemaira.

Vi pratade om hur vi skulle kunna stärka våra föreningar i gemensam kamp för diagnos, medicinsk behandling, och centra.

Därefter blev vi skjutsade till hotellet för incheckning och senare gemensam middag på kvällen.

Lördag började vi med gemensam frukost för att senare träffas i lungföreningens lokaler igen.

Vi diskuterade vilka fokusområden föreningarna har valt att arbeta med. För Sveriges del Sällsynta diagnoser samt ev samarbete med Hjärt- och Lungföreningen.

Vad vill vi med Alfa Norden och vilka förväntningar har vi på vårt samarbete?

Vi beslutade att träffas en gång om året och utbyta erfarenheter för att hjälpa och stötta varandra.

¹⁶Dagen avslutades med lunch i Nyhavn och en trevlig båttur på Köpenhamns kanaler.

Vi tackar våra danska vänner för en trevlig vistelse och väl anordnat program.

Bodil och Inga-Maj



Från vänster - Tone, Gunhil, Geir, Inga-Maj och Dorte. Bodil är fotograf.



Ordförandemöte 24-25/11-12

Sällsynta diagnosers förbund samlar varje år två från varje patientförening inom förbundet till ett ordförandemöte. Från vår förening var vår ordförande Inger Ahlbin och jag, Catrine Reuterborg, med på 2012 års möte i Haninge, söder om Stockholm.

Sällsyntas ordförande Elisabeth Wallenius talade om behovet av pengar till den basala verksamheten i patientföreningarna. Genom fonder kan man hitta pengar till projekt eller specifika aktiviteter, Vi hade en lärorik workshop i att söka fondmedel.

Men det grundläggande arbetet som styrelsearbete, broschyrer, kontakt och hemsida kan man inte få fondmedel för. Det behövs en basfinansiering. Patientföreningarna är ju ett stöd för patient och anhöriga. Men också om vård och samhälle genom att bli sprida kunskap och lotsa rätt.

En mycket viktig punkt som vi behandlade var Socialstyrelsens förslag till Nationell strategin för sällsynta sjukdomar. Förslaget blev så urvattnat att Sällsynta tagit fram en skuggstrategi. I den trycker man på behovet av basfinansiering för medlemsföreningarna. Vidare framhålls att förslaget saknar inslag om finansiering av de föreslagna centra, nationell styrning och patientdelaktighet. Innehållet behöver förtydligas. Det saknar helt konkret plan för hur det ska genomföras.

Det är också mycket givande att på ordförandemötet träffa andra med ovanliga diagnoser. Hur arbetar de med sina föreningar? Vilka frågor är aktuella för dem? Många märker av nedskärningar i vården. En annan fråga som kommer upp är oron för om det finns någon som kan ta över när läkaren som engagerat sig och nu kan allt om deras diagnos går i pension?

Text Catrine Reuterborg

Mer finns att läsa under intressepolitik på www.sallsyntadiagnos

EUROPLAN-konferens enligt EUs rekommendation till alla EU-länder

Elisabeth Wallenius förbundsordförande i Sällsynta diagnoser inviger EUROPLAN-konferensen den 26/11 2012 med att säga att Sällsynta diagnosers förbund som nu är 15 år har fått en strategi istället för moppe. Den går i 30, men kanske kan den trimmas och bli en hel motorcykel.

140 deltagare har kommit till Stockholm från Socialstyrelsen, politiker, sjukhus, universitet, patientföreningar, industrin, medicinska centra, sjukgymnaster och många inom vård och omsorg, alla har kommit för att medverka och försöka påverka.

Socialstyrelsen har lagt fram ett förslag till Nationell strategi för sällsynta sjukdomar. Syftet med konferensen är att samlas och resonera kring frågorna för att få fram ett förslag på hur man går vidare utifrån förslaget. Den nationella strategin ska sedan presenteras tillsammans med alla synpunkter för Socialdepartementet som bereder för regeringen.

Vad innehåller då Socialstyrelsens förslag till strategi? Målet är att patienter med sällsynt sjukdom ska:

- ha tillgång till vård och omsorg av hög kvalitet
- bemötas utifrån den unika situation som sjukdomen medför
- ha en upprättad individuell vård- och omsorgsplan
- Vården, omsorgen och andra insatser ska samordnas utifrån individens behov vid medicinska centra.

För att nå målen tar strategin upp 7 prioriterade åtgärdsområden.

Flera paneler med personer från vitt skilda håll resonerade kring frågorna
Vad får den nationella strategin för effekter?

Vem styr? Opinion, politik, profession eller brukarens behov?:

Nationella vårdprogram behövs så att patienten vet vad man har rätt till. Finansieringen finns inte med i förslaget. Rätt sjukvårdsinsats minskar kostnaden för sjukdomen. Centra blir inte bara en minuspost.

Även sällsynta sjukdomar ska ha jämlik vård och inte behöva prioriteras mot varandra. Regionala centra måste ha en samsyn på dessa frågor.

Patientens helhetsperspektiv, det är dessvärre få som har det.

Sällsynta diagnosers förbund har lagt fram en skuggstrategi där man förutom att kommentera och ge sin syn på de prioriterade områdena pekar på viktiga tillägg, som man vill ha med i strategin:

I grupper diskuterade vi hur vi om-sätter alla kloka ord i handling. Här kommer några korta kommentarer från de olika grupperna.

Definition/benämning samma som EU, 5 på 10 000. Det är särskilt betydelsefullt för alfa-1 patienter.

Vårdrekommendationer för medicinska och icke medicinska behov, Kompetenscentras funktion måste vara tydlig.

Elisabeth Wallenius sammanfattar genom att framhålla att dagens positiva känsla har ökat på djupet liksom respekten för varandra.

Nu behövs en handlingsplan!



Information information

Alla vi alfa-I-or trängtar efter mer fakta om vår sjukdom. Berätta för era vänner och bekanta om sjukdomen så kommer vågrörelser i gång.

Så hände i oktober 2012.

Min syster såg en annons i Uppsala Nya Tidning och ringde och berättade. Det hela var en Olof Rudbecksdag på Akademiska sjukhuset. Ett samarbete mellan Universitetet och Uppsala Läkarförening.

Ämne "KOL-När luften tryter".
Ulla Leie och jag for dit. Fick massor till livs både av vetenskapliga erfarenheter av mer hårdsmält karaktär. Alltså lite över våra förstånd.

Men så kom föredraget

"Koppling mellan alfa-I-antitrypsinbrist i blod och utveckling av lungemfysem".

Professor Anders Larsson delgav oss fakta på ett härligt sätt. Vi blev bergtagna av all kunskap. Ulla undrade efteråt om han kunde komma på något medlemsmöte i Stockholm. Dag och tid bestämdes.

När vi hade vårt 3-årsfirande den 22 november var vår hemliga gäst just Anders Larsson.

**Ämnet var –
Ställ hur många
frågor ni vill.**



Jag må säga att vi fick mer än lite kött på benen. Vi frågade och frågade. Vid den goda smörgåstårten, som Inger Höglund gjort, samlades alla medlemmar som vindruvsklasar kring vår "hemliga gäst" Anders Larsson.

Vem vet – det kanske blir fler ringar på vattnet efter denna härliga födelsedagsfest.

Karin Rönnerberg
Kassör i Stockholmsföreningen

Närmare 30 personer kom till lokalen på Ringvägen för att fira Region Stockholms 3 årsjubileum, träffas, äta smörgåstårter och lyssna på den hemlige gästen. Alla som nu är eller någon gång varit medlem under dessa tre år fick en inbjudan.

3 årsjubileum 2012-11-22



Ulla Leile välkomnade alla, och så var den hemlige gästen inte så hemlig längre. Det var Anders Larsson, professor i experimentell klinisk kemi vid Uppsala Universitet som lovat att svara på alla våra frågor om alfa-lantitrypsinbrist.

Han började med att prata om cystisk fibros, en sjukdom med ungefär samma lungproblem som vi kan råka ut för. De 575 CF-patienterna behandlas på centra i Uppsala, Huddinge, Lund och Göteborg. Det var intressant eftersom Socialstyrelsen just lagt fram ett förslag om kunskapscentra för sällsynta sjukdomar. Skulle vi Alfa-I patienter kunna behandlas på samma ställen som de med cystisk fibros?

Anders berättade vidare att för läkemedelsindustrin är högmolekylära läkemedel som t.ex. Prolastina mer intressanta idag. Kanske kan forskningen på sikt komma fram med något som skulle vara till hjälp för oss. Prolastina får idag 3 patienter vid Karolinska Huddinge, behandlingen är dyr.

Trombinhämmare är lik alfa-lantitrypsinmolekylen till sin uppbyggnad, borde kunna gå att utveckla till alfa-lantitrypsin funderar Anders Larsson.

Så fick medlemmarna möjlighet att ställa frågor:

En berättade att hon har både lungproblem och levercancer. "Vi behandlas och kontrolleras hos den del av vården som är proffs på lungor, vilka prover behöver tas för att kontrollera leverns status på bästa sätt?" - Patienter med alfa-I brist har en kronisk inflammation i levern, 20 % får leverproblem som t.ex. cirrhos eller levercancer. På grund av den kroniska inflammationen behöver mer noggranna tester göras än de man vanligtvis använder för att kontrollera levern.

"Vilka typer av prover bör man använda?"

- För att se om det förekommer en inflammation eller infektion i kroppen är elfores-prov bättre än sänka.

Gränsen för att ha brist på alfa-lantitrypsin går vid 0,6 gram/liter blod. Som PiZZ (dubbel/svår brist) ligger nivån på 0,1-0,3, men ökar om man har en kraftig infektion eller t.ex. äter p-piller. Har man låga nivåer bör man typas, alltså testas för att se vilken genvariant man har.

Att ha lågt GT är inte specifikt för oss, utan förekommer ofta p.g.a. alkoholmissbruk, det är en alltför grov testmetod för oss.

"Hur är det, är Alfa-I antitrypsinbrist farligt?"

- Barn kan få leverproblem, vid 40-50 årsåldern kan man få lungproblem, men generellt gäller att man idag är

bättre på att bota och förhindra att sjukdom uppstår. Tyvärr är det dock fortfarande brist på kunskap inom vården.

"Varför höjs inte pulsen samtidigt med andhämtningen?"

- Syret är viktigast att få i sig därför ökar andetagen, medan pulsen styrs av takten på det man gör.

"Hur länge kan man slita på sina andra organ när man anstränger sig?"

- Lungorna säger ifrån först, sedan hjärtat. Att anstränga sig utomhus vid kyla kan irritera luftvägarna så att risken för inflammation ökar.

"Kortison, kan man ta det länge?"

- Det dröjer 6 månader innan kortisonet börjar urkalka skelettet. Om kortisonet gör att du orkar/kan röra dig är det bra även om det är sämre för skelettet. Hoppa gärna, stötat är bra för skelettet! Det är bättre att inhalera kortison än att ta det i tablettform. Viktigast för oss är ändå att bli av med infektionen.

"Äta kortison hela tiden?"

- Det är en fråga om dos, bra att ta så lite som möjligt. Det positiva överväger om kortisonet innebär att man kan motionera mer. 10 mikrogram per dag är ok men över 50 mikrogram bör man undvika.

Så berättar en medlem om sina hälsoproblem: celiaki, och intolerant mot fler och fler födoämnen, ont, frossa och dessutom gallsten sedan barnsben, "Kan det ha någon koppling till alfa-lantitrypsinbrist?"

- Bristen kan ge mycket konstigt, men inget av detta har med inlagring i levern att göra. Det låter mer som de problem som de som fått förkortat tarm har.

"Vad rekommenderas när det gäller levande vaccin?"

- Vi ska se till att få generöst med vaccin, men undvika att inhalera levande vaccin sammanfattade Anders Larsson.

Kortisondoser kom åter upp.

- Anders Larsson ansåg att det är bättre med 1 tablett per dag än kortare kurer med fler tabletter. Att man ändå ofta ger kortare kurer idag beror enbart på rädslan för osteoporos.

"Immunförsvaret, hur stärker vi det?"

- Var rädd om dina lungor! Mer astmamedicin, mer inflammationshämmande och antibiotika, tidigt! Att vara glad stärker också immunförsvaret, det vet man!

"Gammaglobulin vid resa?"

- Det är bra mot hepatit A, spelar en marginell roll för ev. försämring hos oss.

När det gäller resande så överväger de positiva av att få sol och D-vitamin på resmålet det negativa med en ev. infektionsrisk på flyget. Infektionsrisken beror på att vi sitter så nära varandra i flygplanen.

Luftkonditionering och luftfuktare bör vi vara försiktiga med, det kan växa virus och bakterier i den miljön.

"En del inom vården säger att man slutat med vaccin mot lunginflammation?"

- Lungläkare rekommenderar att vi ska vaccinera oss, och det ska vi!

"Räcker skyddet livet ut så att vi bara behöver vaccinera oss en gång?"

- Det vet man inte. Om man får för mycket vaccin, så gör det bara mer ont lokalt. Vi är inte jämförbara med normalbefolkningen, i dessa frågor!

"Är det skadligt med ett glas vin varje dag för vår lever, det ska ju vara så nyttigt för hjärtat?"

- I denna fråga ansåg Anders Larsson att det är livskvalitén som ska avgöra.



Det blev en paus i frågorna när Ulla välkomnade alla att ta för sig av öl, dricka, kaffe, te och smörgåstårter. Det var vår styrelseledamot Inger Höglund som lagt ned många timmar på att göra dessa vackra och fantastiskt goda tårtor till oss alla!

Vi satt redan vid mindre bord och mellan tuggorna steg sorlet. Mycket intressant kom fram i samtalen. Två medlemmar som haft Prolastina (ersättningspreparat) sedan 1990-tal träffade varandra för första gången, tror jag, och konstaterade att de gick hos samma läkare, då på 90-talet när de började med Prolastina.

För många som vi träffar på - även inom vården - är alfa-lantitrypsinbrist mer eller mindre okänt. Därför var det så roligt att träffa någon som verkligen kan och som dessutom gärna svarade på våra frågor.



Anders hade lovat att svara på fler frågor efter smörgåstårten och efter bara en kort stund var det fullt runtom honom. I inbjudan blev vi uppmanade att ta med tre frågor var, så det var ytterligare många funderingar som Anders vänligt svarade på om vår brist.

Text Catrine Reuterborg

Göran Boll startade Institutet för medicinsk Yoga 1995, nu finns man på 7 orter i Sverige. Man har forskat på yoga och bl a kommit fram till att den sänker blodtrycket och minskar stresshormonernas nivåer, yogan kan motverka depression, leder till bättre sömn och kan lindra onda ryggar. Nu satsar Institutet på att utbilda instruktörer inom vården för att sprida den medicinska yogan.

Yoga kan förbättra lungfunktionen



Vår instruktör ikväll är Pär Krutzén, lärare och terapeut i MediYoga. Han är specialiserad på yoga mot stress och utbrändhet. Tidigare var han elitidrottare i golf, bytte till affärlivet. Efter ett hektiskt liv inom näringslivet blev Pär utbränd som 30 åring. Med hjälp av Medi Yoga tog han sig tillbaka till normal funktion och valde då att ägna sig åt att förmedla yoga och att hjälpa andra människor. Pär är ansvarig lärare för instruktörsutbildningen samt på lärar- och terapeututbildningen i Göteborg och Malmö.



Onsdagen den 3 oktober ska vi få prova på medicinsk yoga för lungor.

Det är på dagtid och andra gången vi ordnar detta, så denna gång är vi bara 5 som förväntansfullt går trappstegen ned till lokalen på Gärdet i Stockholm. Lokalen är ljus och vackert inredd.

Vi hinner prata lite efter ombyte till träningskläder - eller bara mer bekväma - kläder, innan passet börjar.

Rummet, där vi ska prova yogan, är även det ljust och sparsamt inrett. Mjuka vita ullmattor ligger på golvet, på varje ligger en vit filt och en kudde klädd i naturfärgat linne. Vi sätter oss tillrätta.



“Att yoga har positiv effekt vid hjärtproblem är känt sedan tidigare.

Ny forskning visar att även KOL-sjuka mår bra av yoga.

Instruktör Pär Krutzén börjar prata om hur man ska sitta.

Jaha, kudden är en hjälp för att sitta rätt! Direkt noterar han, innan personen själv säger något, vem som behöver en stol för att sitta bra och avslappnat.

Därefter får vi lägga oss ned, slappna av och så småningom räkna andetagerna under en minut. Hela tiden leder han oss med sin mjuka, lugna stämma. Vi lär oss tänja på diafragman, att riktigt fylla kroppen med luft och att känna efter när kroppen vill få in nytt syre. Efter ett tag räknar vi på nytt andetagerna under en minut. Jag som tidigare hade 17 andetag har nu bara 4!

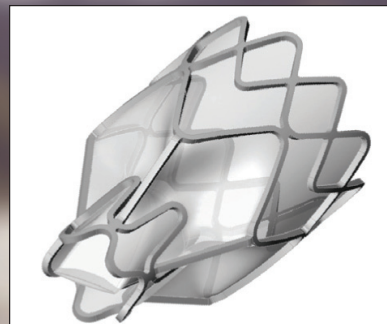
Så fortsätter Pär leda oss genom passet så att vi med mjuka lugna rörelser gör kroppen mer rörlig och avspänd. Det känns som vi får mer energi.

Pär beskriver hur stress och blodtryck sjunkit av yogan i den forskning man medverkat i. Fördelen med yoga är att den passar alla, ung som gammal. Yoga är inte bara ett antal gymnastiska rörelser påpekar han, den är så mycket mer. Genom att göra yogan långsamt och kontrollerat får man en fysisk smidighet, bättre balans. Andningen är viktig, den har en grundläggande roll för att man ska lära sig lyssna inåt, in i kropp och sinne.

Efteråt dricker vi örtte innan vi lämnar lokalen lugnare, mjukare i kroppen och mycket nöjda. - Tack!



VENTILBEHANDLING AV EMFYSEM

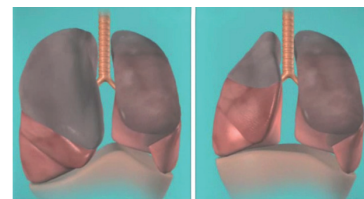


Ventilen är 4-8 mm i diameter och ungefär 10 mm lång.

EN EFFEKTIV METOD FÖR ATT BEHANDLA DELAR AV LUNGORNA SOM ÄR FÖRSTORADE HOS PATIENTER MED EMFYSEM.

En eller flera ventiler placeras i en förstorad del av lungan med hjälp av bronkoskop (en flexibel kamera som förs ned i lungan via munnen), den ventilbehandlade delen minskar i volym och ger mer plats till friskare delar av lungan för ett effektivare gasutbyte. Din lungläkare kan undersöka om Du är lämplig kandidat för behandlingen.

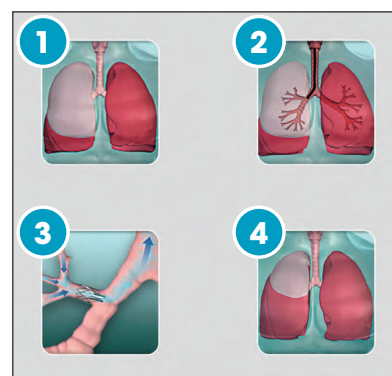
FÖRE & EFTER



Efter ventilbehandling, den förstorade delen av den övre högra lungan har minskat i volym, de friskare delarna av lungan har expanderat och diafragman (andningsmuskeln) har återfått sin ursprungliga position.

HUR GÅR BEHANDLINGEN TILL?

- 1** En förstorad del av lungan trycker ihop friskare delar av lungan, vilket leder till andfåddhet.
- 2** Ventilerna placeras i den förstorade delen av lungan med ett bronkoskop.
- 3** Ventilerna låter luft och sekret passera ut men förhindrar luft att passera in.
- 4** Volymen i den förstorade delen av lungan minskar vilket gör att friskare delar kan expandera och fungera bättre i gasutbytet.



Vill Du ha mer information?

Kontakta Josefin Planthaber som är vår Skandinaviska representant.

Tel 070-983 1048 eller 020-799650 **E-mail** jplanthaber@pulmonx.com

Hemsida www.zephyrelvr2011.com eller www.pulmonx.com



Landet Runt

REGION
STOCKHOLM
/ GOTLAND



Ulla Leile ordförande
Region Stockholm / Gotland



KOL-dagen den 21/11-12

Inget av Stockholms sjukhus skulle ha någon allmän aktivitet på KOL-dagen. Inte heller Hjärt- och Lungsjukas förening. Inger Höglund och jag från Alfa-I Region Stockholm ställde oss några timmar innanför Karolinskas huvudentré med vårt bord med föreningens broschyrer och affischen uppsatt på väggen bakom.

Det var en bra genomströmning med folk. Men många har bråttom och hinner inte stanna till, många är trötta på de försäljare m fl som man råkar ut för överallt, så det är svårt att få folk att stanna. Sammanfattningsvis kan man säga att många passerade platsen, ett fåtal kastar en snabb blick och enstaka stannar efter att vi lockat in dem.

Lönar sig insatsen? Är det bättre med riktade insatser direkt till vården resp lung- och leverpatienter? Vad tror ni? Min slutsats är att man blir trött - och kaffesugen - men att det är en bra erfarenhet!

Text Catrine Reuterborg

Föreläsning och årsmöte Region Stockholm 2013 -13

Wenner-Grens Center vid Roslagstull har nog de flesta stockholmare sett, men få har varit inne i höguset som när det invigdes 1962 var det högsta i Europa med stomme av stål. Nu har Region Stockholms medlemmar, inbjudna sjukgymnaster och inbjudna från Hjärt- och Lungföreningen samlats för att lyssna på Anna Nixon Andreassons föreläsning. Utsikten är slående där vi befinner oss högst upp på 24:e våningen.

Region Stockholms ordförande Ulla Leile inleder med att hälsa alla välkomna och berätta om vår förening. Sedan följer den intressanta föreläsningen om cytokiner.

Fikapaus

Efteråt är det uppdukat med kaffe, te, ost, kex, många frukter och en underbart god rosa smoothies. Vi tar för oss och tittar på de vackra blomsterarrangemangen.



Till årsmötet stannar medlemmarna och även ordförande för Hjärt- och Lungföreningen Stockholm, Inga-Britt Svärd. Hon berättar kort om sin förening och avslutar med att bjuda in oss i Region Stockholm till föreningens aktiviteter till deras medlemspris även om vi inte är medlemmar i Hjärt-och Lungföreningen. Tack för det!

Årsmöte

Årsmötet genomförs på sedvanligt sätt, styrelsen får ansvarsfrihet och de som är aktuella för omval blir samtliga valda. Dock är en suppleantpost ledig i styrelsen och en revisorssuppleant saknas också. Hör av dig om du är intresserad!

Nu är det mörkt ute, Stockholms alla ljus tindrar i mörkret när vi tar hissen ned och skiljs åt.

Text Catrine Reuterborg

Vintergatan - julkonsert med Mattias Enn

Kom in och njut med alla dina sinnen

Ligger det en teater på Västmannagatan?! Vi tolv hittade Olympiateatern och gick nerför trapporna för att bänka oss kring de små runda borden. Den rykande varma gulashsoppan var mustig och god, lunchen avslutades med kaffe och kakor.

Estradören och sångaren Mattias Enn underhöll oss med att reciterade dikter så målande att vi såg framför oss hur tomten gick runt på gården. Han sjöng med sin varma fylliga stämma de klassiska julsångerna och psalmerna så varje ord gick fram. Hela publiken var med på noterna(!) när han uppmanade oss att sjunga med i några av sångerna. De två pianister som, efter varandra, ackompanjerade honom var Jan-Erik Sandvik och Mats Samaras.

Sångglädjen var så stor att när några i publiken efter uppträdandet går fram till honom så fortsätter de sjunga tillsammans.

När vi kliver ut i trafikbruset igen har vi med oss den varma stämningen från föreställningen.

Text Catrine Reuterborg



Vi är sju som åker till Visby från Stockholm onsdagen den 11 september. Till Region Stockholm hör också Gotland, men de har förstås svårt att komma till våra träffar i Stockholm, så nu åker vi till dem.

Ordförande Ulla Leile har tidigt på morgonen blivit intervjuad av Gotlands radio i direktsändning. Toppen, tycker vi andra, vetskapen om alfa-1 antitrypsinbrist behöver spridas!



Roll-up premiär!
Ulla och Monica ställer upp

Gotlandsresa

Medlemsträffen

Dagen därpå ska vi ha medlemsträffen på hotellet. Det är premiär för vår rykande färska roll-up. Hotellet har dukat upp med kaffe och kaka.

Ordförande Ulla Leile hälsar de fem gotlänningarna välkomna och berättar om regionföreningen och våra träffar. Vi presenterar oss för varandra.

Catrine pratar kort om alfa-1 antitrypsinets funktion, om bristen, registret i Malmö och om patientföreningens bildande.

Monica som var med på det internationella 50-årsjubileet i Barcelona, (det är i år 50 år sedan bristen upptäcktes), berättade om läkarkongressen som för första gången var samtidigt med det internationella patientföreningsmötet. Hon sammanfattade med tips om hur vi med bristen bäst sköter oss: inte stressa, inte för mycket alkohol, äta medelhavsdiet, ha normalvikt, sova bra, motionera – det räcker att promenera, sola så att vi får D-vitamin och så ska vi njuta av livet!

Därefter blir det allmän diskussion om läkare, vården och vår brist.

Hotellet har enbart för oss, ordnat en mycket god lunch, runt borden fortsätter samtalen.



Emma, Inger och Catrine
på hotellets takterass

Båtresan över går bra, det är bara när vi ska gå ombord som Evas elmped visar sig vara för lång för hissen, men det löser sig med en annan hiss längre bort. Solen skiner och Östersjön ligger stilla noterar vi tacksamt.

. Halv tre är vi framme i Visby hamn. Två av oss har ordnat med färdtjänstbiljetter för Gotland. Det visar sig att man utan extra kostnad får ta med så många som ryms i taxin när man kommer utsocknes ifrån med färdtjänstbiljett. Alla åker med i bilarna och slipper gå uppför gränderna till vårt trevliga hotell mitt i Visby.

Eftermiddagen är fri, alla passar på att strosa kring i Visby i det fina vädret. Någon träffar sin kusin, några handlar te, några försöker förstå hur de till hotellet levererade syrgastuberna ska kopplas, någon gör fantastiska fynd på rean av sommarkläder.

Alla njuter av vackra Visby i solskenet. På kvällen samlas vi till en gemensam, mycket god och trevlig middag vid Donners plats.

Vi räknar ut hur många med bristen det borde finnas på Gotland. När kommatecknet väl hamnar rätt, får vi det till 28 personer, har alla dessa fått diagnos? Kanske är några av dessa friska? Många är ju friska hela livet trots svår brist.

Ulla, Monica och Catrine åker till Visby lasarett för att träffa sjuksköterskorna på lungmottagningen på deras kafferast. Vi berättar kort om bristen och föreningen, innan det är dags att ta oss till färjan för hemfärd.



Eva på hotellets takterass
Maude kom inte med på fotot

Tack vare att rullbandet ska stoppas när Eva åker med elmpeden upp på båten får vi alla gå på först. Känner oss som riktiga VIP-kunder när vi går förbi kön med väntande båtresenärer.

Vädret är lugnt också på återresan, när vi sitter och sammanfattar resan; roligt att träffa gotlandsmedlemmarna, tur med vädret och tänk att det går så bra att resa med syrgas och elmped i det kullerstensbackiga, vackra och gemytliga Visby!



Text Catrine Reuterborg



Riksförbundet HjärtLung

Samarbete HjärtLung och Alfa-I-föreningen?

På årsmötet 2012 tillsattes en arbetsgrupp för att undersöka möjlighet till samarbete. Detta för att stärka föreningen och garantera att den lever vidare och utvecklas.

Första mötet hölls den 23 aug 2012 då vi mötte förbundsordförande Inger Ros och kanslichefen. Vi presenterade oss, våra önskemål och arbetssätt. Mycket stämmer med HoL.

Den 4-5 oktober var Lennart inbjuden till en Länsordförandekonferens. Vi kan konstatera att HjärtLung är inne i en stor förändringsprocess. Samarbetsformer, med andra föreningar, ska omarbetas och därefter återkommer de till oss,. Vi väntar.

Läs referaten på vår hemsida

www.alfa-l.se



Till Hjärt och Lungsjukas kongress i Stockholm blev vår förening inbjuden att delta som observatör. Tillfrågad tackade jag ja.

Jag vågar erkänna att det inte lockade mig att sitta stilla i tre dagar på en kongress. Vidare finns alltid oron för de sviktande krafterna. När jag klev in genom dörrarna på hotell Clarion Skanstull möttes jag av folkmusik och dansgrupp. Spelmansglädjen gav mig inspiration.



Inger Ros i talarstolen håller invigningstalet

I programmet fanns inlagda föreläsningar. Jag valde att lyssna till professorerna Kjell Larsson KOL – "Våga skaffa ett bättre liv" och Karin Schenk-Gustavsson, "Aktuellt om kvinnohjärtat". Camilla Ländin talade om medlemsrekrytering "Att hitta guldkornen". Omöjligt att citera all kunskap som gavs. Vill bara lyfta fram Kjell Larsson siffror om ökning av dödlighet i rökrelaterade sjukdomar. Han efterlyste ett politiskt mod att arbeta för ett tobaksförbud. EU arbetar på ett tobaksdirektiv. Detta är inte partipolitik, det är "hard facts". Accepterar vi att mer än halva sjukvårdskostnaden går till att behandla tobaksskador? Vad skall vi prioritera bort. Här var Kjell Larsson mycket tydlig.

Första dagen kom en liten överraskning: Samhällsdebattören Torbjörn Tännsjö kom och gav sin syn på organdonation. Torbjörn Tännsjö satt många år i Socialstyrelsens etniska råd för organdonation. Man kan nog säga att han har en av landets liberalaste syn på organdonation. Han prioriterar rädda liv och värnar om rätten för ett värdigt liv, både för donator och mottagare. Svåra frågor som väckte debatt.

*Det nya namnet klubbades på
den 35:e kongress*

Stockholm den

10 - 12 juni 2013

Var det ingen kongress då frågar sig säkert någon. Jo visst, men själva kongressarbetet varvades på ett bra sätt med föreläsningar och "gymna pass". Inger Ros öppnade kongressen med att meddela att kanslisekreteraren Åke Hedin begärt att få sluta med omedelbar verkan. Omtumlande besked då det varit med Åke som Inger Ahlbin förhandlat våra frågor rörande anslutning.

När lugnet lagt sig efter beskedet att vi var utan kanslisekreterare presenterades och valdes två ordförande och sekretariat för kongressen. Mycket klubbades snabbt men när vi kom till stadageändringar blev det debatt. I likhet med många övriga föreningar och förbund tappar Hjärt och Lungsjuka medlemmar. Ett redskap som förbundet prövar är namnbyte. Extra viktigt att stärka profilen då sammanblandningen med Hjärt Lungfonden är total. Det nya namnet som beslöts är kort och gott,

HjärtLung

För att inte bli anmälda för varumärkesintrång måste namnet föregås av t.ex, Lokalföreningen Stockholm HjärtLung. Vidare förändrades valperioderna. För att synkronisera de nya valen beslöt kongressen att hålla en extra kongress 2014. Den stadageändring som direkt berör vår förening är att kravet på 500 medlemmar för att få ha representanter på kongressen tas bort. Vid denna kongress hade Viking endast samma observatörsstatus som vi. Viking har i dagsläget runt 450 medlemmar.

Andra kvällen hölls en gemensam kongressmiddag men den valde jag bort för att ransonera krafterna. Sista dagen förrättades val av ny styrelse. Här fanns lite övriga namn än valberedningens förslag och voteringar behövdes. Glädjande för vår del är att Mona Johansson, Boden nu är ordinarie medlem i förbundsstyrelsen.

Enligt uppdrag Lennart Alberg

Riksföreningens Årsmöte

lördagen den 11 maj 2013

i Astma Allergiföreningens lokal i Malmö

Sjutton av föreningens 212 medlemmar hade kommit till mötet.

Ordförande Inger Ahlbin hälsade välkommen och öppnade mötet.

Annette Wallbäck tände ett ljus och vi höll en tyst minut för att hedra de medlemmar, som avlidit under året. Tankarna gick till föreningens grundare, Lars Ahlbin som varit mötesordförande sedan föreningen bildades 2004.

Peter Poorsgaard valdes att leda stämman och Catrine Reuterborg förde protokollet.

Verksamhetsberättelser med ekonomiskt resultat var utsända med kallelsen. Revisorerna hade granskat föreningens verksamhet och redovisning. Revisionsberättelsen godkändes och styrelsen beviljades ansvarsfrihet.

Inga motioner hade inkommit. Styrelsens förslag är att föreningn ska finnas kvar, vilket alla biföll.

Catrine Reuterborg berättade om den aktiva verksamheten i Region Stockholm/Gotland. Både om det som varit under året och vad som stod på programmet 2013.

Medlemsavgiften är oförändrad även detta år.

Så var det dags att välja styrelse och övriga förtroendevalda.

Nyvalda är Inga-Britt Nilsson Good, Västerås och Marie Berg Göteborg. Vice ordförande saknas fortfarande och efterlyses Styrelsen är inte fulltalig och ges därför möjlighet att adjungera intresserade under året.

Verksamhetsinriktning för 2013-2015 blir att sprida kunskap om alfa-I antitrypsinbrist framför allt genom att få alfa-I godkänd som sällsynt diagnos och att Alfa-I ska finnas med i de nationella riktlinjerna för KOL. Satsa på lokala intressegrupper för medlemmar. Endagskonferens för framtid och verksamhet. 10-årsjubileum 2014.

Verksamhetsplanen och även en basbudget godkändes.

Årets stipendie tilldelas Ulla Leile, Region Stockholms ordförande.

Med en bok och blomstercheck avtackades Anette Björklund och Catrine Reuterborg, som nu lämnar sina styrelsuppdrag.

Mötet avslutades och Inger tackade mötesordförande och sekreterare.

Ordförandeklubban lämnades tillbaka till Inger, som på styrelsens vägnar tackar för förtroendet att leda föreningen vidare.

En tallrik med något gott att äta serverades.

Eeva Piiitulainen berättade från Jubileumskonferansen i Barcelona. Hon tyckte att forskningen om lever var på en mycket hög och intressant nivå. Efter att ha pratat en stund bröt vi upp med önskan om återseende.

OBS! Alla handlingar finns på www.alfa-1.se / Alfa-I Sverige/ Föreningsinformation

FÖRENINGSAGENDA 2014

- Projekt - Värva medlemmarenligt medlemsmodellen
 - Konferens för framtid och verksamhet
 - Sprida extern Information
 - Alfa-1 och Sällsynta Diagnoser
 - Alfa-1 föreningens 10-års jubileum
 - Årsmöte senast maj 2014

Vi behöver dig i föreningens verksamhet.

Ingen kan göra allt men många kan bidra Välkomna!
info@alfa-1.se eller tel. 040-160217

Bli medlem i vår förening!

Stöd vår förening genom att bli medlem.
Anmäl dig på vår hemsida www.alfa-1.se eller ring 040-16 02 17.
Årsavgift 200 kr för familjens huvudmedlem, vuxen eller barn
Övrig familjemedlem 100 kr - Barn under 18 år utan avgift. Max 500 kr för hela familjen

Alfa-I logo kan pryda en dödsannons

Hedra minnet av en anhörig
eller vän
genom en gåva till

Alfa-I Stipendiefond

PG 47 79 90 - 6 BG 311 - 8783

V I K T I G A N O T I S E R

Första resultatet av RAPID-studie sponsrad av CSL Behring.

Forskningen gick ut på att undersöka effekten på lungvävnad vid behandling med Alfa-1 antitrypsin, Zemaira eller placebo. Totalt deltog 180 patienter från olika länder. Under första två åren fick hälften placebo men under avslutande år fick alla aktivt läkemedel.

Sverige deltog i studien under ledning av professor E Piitulainen SUS Malmö. Så här berättar Eeva:

"Det är riktigt att "RAPID-studien", visade positiva resultat på så sätt att de patienter som behandlades med aktivt läkemedel förlorade litet mindre lungvävnad än de som behandlades med placebo. Det fanns ingen skillnad i andra parametrar som lungfunktion, försämringsperioder eller livskvalitet.

Man har också analyserat resultat i cirka hälften av patienterna under tiden de fick aktivt läkemedel ("förlängningsstudien där alla patienter fick aktivt läkemedel). Man har kunnat se att hos dem som fick placebo under de två första åren bromsades emfysemutvecklingen under de två sista åren. Det talar också för att behandlingen har viss effekt på förlust av lungvävnad (dvs. emfysemutvecklingen), men det är fortfarande oklart vad det betyder för patienten."

Från föreningen vill vi framföra ett tack till alla som deltar i läkemedelsstudier.

CSL Behring har utfärdat följande uttalande om ansökan till EMA

CSL Behring har lämnat in ansökan om marknadsföringstillstånd till EMA i december 2013. Vi är säkra på att kvaliteten på de uppgifter som produceras av CSL Behring RAPID studien med Zemaira, och ser fram emot att samarbeta med byrån för att tillhandahålla ytterligare information, som kan komma att krävas för att säkra myndigheternas godkännande i Europa.

Den europeiska läkemedelsmyndigheten är ett decentraliserat EU, som ligger i London. Myndigheten ansvarar för den vetenskapliga utvärderingen av läkemedel som utvecklats av läkemedelsföretag för användning inom EU.

Ett godkännande brukar ta minst ett år. När ett läkemedel har godkänts av EMA blir det samtidigt godkänt för behandling i Sverige.

Studie av inhalerat AAT sponsrad av KAMADA

Studien med inhalerat AAT (dubbelblind studie med placebo eller aktivt läkemedel) avslutades i slutet av 2013.

Studien fortsätter som öppen studie där alla får aktivt läkemedel till slutet av 2014.

Man håller på att analysera resultat från den första delen.

Grifols nya studie med Pro- lastina börjar under våren 2014.

I dagarna har besked kommit att forskningsstudien är godkänd av alla myndigheter (Läkemedelsverket, Etikprövningsnämnden, Strålskyddskommittén osv.). Däremot är inte informationen publicerad ännu. Där framgår syftet och bakgrund. Hur studien går till, vad som ska studeras och på vilket sätt ex CT. Vilken mängd läkemedel, hur ofta och var behandlingen ska ske. Även hur urvalet av patienter ska göras, det kan t.ex. vara ålder och lungfunktion

Man börjar kontakta patienter som deltar i AAT-registret under februari-mars

Det är inget som hindrar att du själv tar kontakt med registret, Isabella Björk på tel. 040-33 30 63.

E-cigaretter väcker många frågor

Elektroniska cigaretter blir mer och mer populära. De lanceras som ett hälsosamt alternativ yll tobaksrökning.

Enligt läkemedelsverket ska e-cigaretter klassas som läkemedel. Inga med nikotin har blivit godkända i Sverige.

Antalet personer som förgiftas ökar kraftigt. Under 2013 var det 29 varav en tredjedel barn.