

# Alfa-1-bogen

Informationsbog til patienter med  
Alfa-1-antitrypsinmangel og deres pårørende



# Alfa-1-bogen

Informationsbog til patienter med  
Alfa-1-antitrypsinmangel og deres pårørende



Udgivet af Danmarks Lungeforening 2012

Udarbejdet af:  
 Projektsygeplejerske Marianne Hestad  
 Projektsygeplejerske Svenja Andersen  
 Overlæge, dr. med. Niels Seersholm  
 Professor, overlæge, dr. med. Asger Dirksen  
 Afdelingslæge Michael Perch

Medforfatter og illustratør:  
 Overlæge, lektor, ph.d. Torgny Wilcke

Udgiver:  
 Danmarks Lungeforening 2012  
 - Sekretariat for foreningen Alfa-1 Danmark

Layout og tryk: Broholm & Network

## Indholdsfortegnelse

|   |           |   |           |
|---|-----------|---|-----------|
| <b>Indledning</b>                                 | <b>5</b>  | <b>At leve med alfa-1 mangel</b>          | <b>24</b> |
|   |           | Hvordan lever du bedst med alfa-1 mangel? |           |
|   |           | Miljøpåvirkninger                         |           |
|   |           | 1. Arbejde og erhverv                     |           |
|   |           | 2. Motion og træning                      |           |
|   |           | 3. Kost                                   |           |
|   |           | 4. Psykisk og socialt                     |           |
|   |           | 5. Reagerer på signaler fra din krop      |           |
|   |           | Åndedrætsøvelser                          |           |
|   |           | Muligheder for hjælp og støtte            |           |
|   |           | Pårørende                                 |           |
|   |           | Livsforsikring                            |           |
|   |           | Rejser                                    |           |
|   |           | <b>Hvor kan du få mere at vide?</b>       | <b>39</b> |
|   |           | Patientforeningen                         |           |
|   |           | Patientregistret                          |           |
|   |           | Nyttige adresser og hjemmesider           |           |
|   |           | Ordlister                                 |           |
| <b>Fakta om Alfa-1 og lungesygdom</b>             | <b>6</b>  |   |           |
| Hvad er alfa-1-antitrypsin?                       |           |   |           |
| Hvad er alfa-1 mangel?                            |           |   |           |
| Påvisning af alfa-1 mangel                        |           |   |           |
| Hvordan arves alfa-1 mangel?                      |           |   |           |
| Hvordan viser sygdommen sig?                      |           |   |           |
| Hvorfor kan lungerne blive syge af alfa-1 mangel? |           |   |           |
| Hvordan fungerer lungerne?                        |           |   |           |
| Hvad sker der i lungerne ved emfysem?             |           |   |           |
| Hvad er KOL - Kronisk Obstruktiv Lungesygdom?     |           |   |           |
| Lungefunktionsmåling                              |           |   |           |
| Hvorfor kan leveren blive syg af alfa-1 mangel?   |           |   |           |
| Følgesygdom til svær lungesygdom                  |           |   |           |
| Urininkontinens                                   |           |   |           |
| Prognosen   |           |   |           |
| <b>Behandling af alfa-1-mangel</b>                | <b>15</b> |   |           |
| Rygestop  |           |   |           |
| Behandling af lungesygdom                         |           |   |           |
| 1. Medicinsk behandling                           |           |   |           |
| 2. Lungerehabilitering                            |           |   |           |
| 3. Behandling med ilt i hjemmet                   |           |   |           |
| 4. Alfa-1 koncentrat behandling                   |           |   |           |
| 5. Ventiloperation                                |           |   |           |
| - Endoskopisk Lungevolumen Reduktion              |           |   |           |
| 6. Lungetransplantation                           |           |   |           |
| Forskning i nye behandlinger                      |           |   |           |

## Indledning

Din læge har konstateret, at du eller en pårørende har mangel på alfa-1-antitrypsin i blodet. Denne mangel kan føre til sygdom, men mange mennesker med alfa-1-antitrypsin mangel forbliver raske eller oplever et mildt forløb af sygdommen.

Efter talrige samtaler med patienter ved vi, at der er et stort behov for nærmere information om at leve med alfa-1-antitrypsin mangel.

Med denne bog håber vi at hjælpe dig med at forstå baggrunden for denne sygdom, og hvilke behandlingsmuligheder, der findes. Derudover giver vi råd om at leve så aktivt og sundt et liv som muligt.

Vi har forsøgt at sammensætte en vejledning, som både besvarer mange hyppigt stillede spørgsmål, og som også henviser til mere dybtgående information om, hvordan du kan få en god livskvalitet i hverdagen.

Din egen indsats for at leve et godt liv med alfa-1-antitrypsin mangel er afgørende, og din læge, sygeplejerske eller lungespecialist vil gerne hjælpe med råd og vejledning.

Venlig hilsen forfatterne

## Fakta om alfa-1 og lungesygdom

### Hvad er alfa-1-antitrypsin?

Alfa-1-antitrypsin er et vigtigt protein, der hovedsageligt dannes i leveren. Fra leveren cirkulerer det med blodet til kroppens øvrige organer. Alfa-1-antitrypsins vigtigste funktion er formentlig at beskytte lungevævet imod enzymet elastase, som frigøres fra hvide blodlegemer, når de bliver provokeret af infektion eller fx tobaksrøg.

Alfa-1-antitrypsin er et langt ord, og i det følgende har vi valgt blot at kalde det: *alfa-1*.

### Hvad er alfa-1 mangel?

Sygdommen alfa-1 mangel er en arvelig sygdom og har fået sit navn efter den nedsatte mængde af alfa-1 i blodet. Mangel på alfa-1 skyldes, at der under dannelsen af alfa-1 i leveren er opstået en lille bygningsfejl, som er arveligt betinget. Dette bevirker, at der bliver dannet mindre alfa-1, og at det færdige alfa-1 ikke kan blive transporteret ud af leveren. Der opstår en overflod af alfa-1 i leveren, som kan beskadige leveren, og et underskud i resten af kroppen. Især medfører alfa-1 mangel, at lungerne er mere udsatte overfor sygdom.

### Påvisning af alfa-1 mangel

Mangel på alfa-1 kan påvises ved en blodprøve, hvor man bestemmer mængden af alfa-1 i blodet. Personer med svær alfa-1 mangel har i reglen mindre end 10  $\mu\text{M}$  (mikromol) alfa-1 i blodet. Normalværdien er 26  $\mu\text{M}$ .

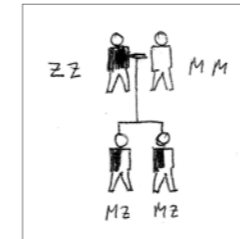
Når man konstaterer nedsat alfa-1 i blodet, vil man ofte få tilbudt endnu en blodprøve, hvor man undersøger arveanlægget (generne).

### Hvordan arves alfa-1 mangel?

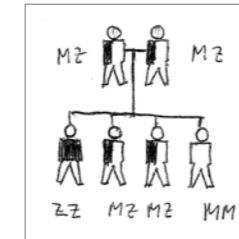
Menneskers egenskaber er bestemt af arveanlæg, som også kaldes gener. Alfa-1 mangel er et eksempel på en egenskab, som er bestemt af to gener. Det ene gen har man arvet fra sin mor og det andet sin far.

Der findes et normalt M gen og et sygt Z gen. De fleste mennesker har to normale gener, dvs. MM og normal mængde alfa-1 i blodet. Nogle mennesker har to sygdomsgener, dvs. ZZ, og alfa-1 i blodet er svært nedsat. Det er dem, vi ofte kalder 'alfa-1'er' og som har risiko for at udvikle alfa-1 sygdom i lungerne og leveren.

Endelig findes der mennesker, som har et normalt M-gen og et sygt Z-gen, dvs. MZ. En sådan person kan ligesom MM-personer ikke blive syg af alfa-1 mangel. En MZ kaldes en 'bærer' (af sygdomsgenet), fordi personen kan overføre sygdomsgenet til sine børn. En bærer har lidt nedsat alfa-1 i blodet, men har ikke øget risiko for at blive syg.



Figur 1



Figur 2

På figur 1 kan du se, hvordan børnenes gener afhænger af forældrenes gener. Hvis fx en alfa-1 (ZZ) får børn med en normal partner (MM), vil børnene få et sygt Z-gen fra alfa-1'en og et normalt M-gen fra partneren. Dvs. alle børnene bliver bærere (MZ) uden øget risiko for at blive syge.

For de fleste alfa-1'er er både far og mor MZ, og deres søskende kan, som du ser

på figur 2, være MM, MZ eller ZZ. Det er derfor vigtigt at undersøge søskende til alfa-1'er.

### Hvordan viser sygdommen sig?

I Danmark registreres ca. 30 personer med alfa-1 mangel om året. Symptomerne på sygdommen forveksles ofte med astma eller KOL (Kronisk Obstruktiv Lungesygdom). Derfor er der mange, der går i flere år med symptomer på sygdommen, før den rigtige diagnose stilles.

*De hyppigste symptomer ved alfa-1 mangel er:*

- Tiltagende åndenød, begyndende efter 35 års alderen hos rygere.
- Perioder med hoste og evt. opspyt.
- Hyppige luftvejsinfektioner.
- Luftvejsproblemer i familien.
- Symptomer fra leveren (fx gulsot hos nyfødte eller symptomer på skrumpeliver senere i livet).

Symptomerne kan variere meget fra person til person. Det hyppigste er tiltagende åndenød. Personer, der aldrig har røget, bliver i reglen ikke syge.

**BLIV RØGFRI**

Alfa-1 mangel giver ikke i sig selv syge lunger, men det gør rygning.

Problemet er, at personer med alfa-1 mangel, der ryger, er meget mere udsatte for lungesygdomme, end andre.

**Hvorfor kan lungerne blive syge af alfa-1 mangel?**

Ved alfa-1 mangel er mængden af alfa-1 i blodet lav, og kroppen er dårligt beskyttet imod elastase, som nedbryder lungernes elastiske væv.

Elastase findes i hvide blodlegemer. Ved infektion samt ved irritation af luftvejene fx som følge af rygning, frigives der flere hvide blodlegemer og dermed mere elastase. Når kroppen ikke selv kan nedbryde elastasen fra de hvide blodlegemer, begynder det at skade lungerne. Lungernes elastiske væv forsvinder, lungernes struktur nedbrydes og der opstår huller, og lungerne bliver for store. Dette kaldes også emfysem. Symptomerne på for store lunger, der som regel først viser sig efter 30-40 års alderen, kommer gradvist. Emfysem er en uoprettelig tilstand, som ødelægger lungernes evne til at fungere, og derfor er det specielt vigtigt for personer med alfa-1 mangel at undgå rygning, samt forsøge at forbygge infektioner.

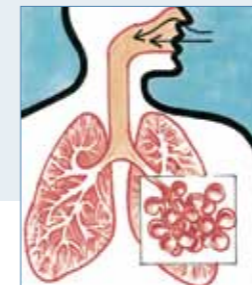
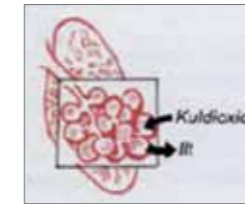
**HVORDAN FUNGERER LUNGERNE?**

For at kunne forstå, hvad der sker med lungerne, hvis alfa-1 manglen udvikler sig, er det vigtigt at forstå, hvordan raske lunger fungerer.

Lungernes vigtigste opgave er at sørge for at føre ilt fra indåndingsluften over i blodet, og at føre affaldsstoffet kuldioxid væk fra blodet og over i den luft, man ånder ud.

Når ilten skal ind i kroppen og kuldioxid ud, sker det helt ude i de yderste forgreninger af lungerne. Her findes de såkaldte lungeblærer (alveolerne) i et tæt net af ganske fine blodårer. Lungeblærene måler kun 1/5 af en millimeter, og der er ca. 300 millioner af dem i lungerne.

Inden luften er nået ned til de små lungeblærer, har den passeret næsen, svælget, luftrøret samt et forgrenet system af større og mindre rør kaldet bronkierne.

**Hvad sker der i lungerne ved emfysem (for store lunger)?**

Rask lunge med mange små lungeblærer (alveoler)



Lunger med emfysem, hvor de små lungeblærer er gået til grunde, og er langt dårligere til at optage ilt

Ved emfysem er en del af de små lungeblærer (alveolerne) gået til grunde, og andre har mistet deres normale elasticitet. De kan derfor ikke foretage den sædvanlige store udvidelse under indåndingen, og kan ikke tømmes tilstrækkeligt for 'brugt' luft under udåndingen.

Emfysemet betyder, at det bliver vanskeligere at optage ilt i blodet. Hvis kroppen ikke får ilt nok, får man åndenød. Man forsøger at trække vejret hurtigere, og man bliver forpustet.

### Hvad er KOL?

Som alfa-1 patient vil du ofte høre betegnelsen KOL. Som beskrevet i sidste afsnit udvikler en del patienter emfysem. Emfysem medfører ofte øget modstand i luftvejene og kronisk nedsat lungefunktion, det benævnes KOL eller Kronisk Obstruktiv Lungesygd. Det vigtigste tegn på KOL er åndenød samt hoste og opspyt af slim fra lungerne. Generne ved KOL plejer at veksle i sværhedsgrad i løbet af året. KOL opstår efter mange års indånding af skadelige stoffer, typisk tobaksrøg. Der findes endnu ingen behandling, som kan helbrede KOL, men der er god medicin, som kan lindre symptomerne.

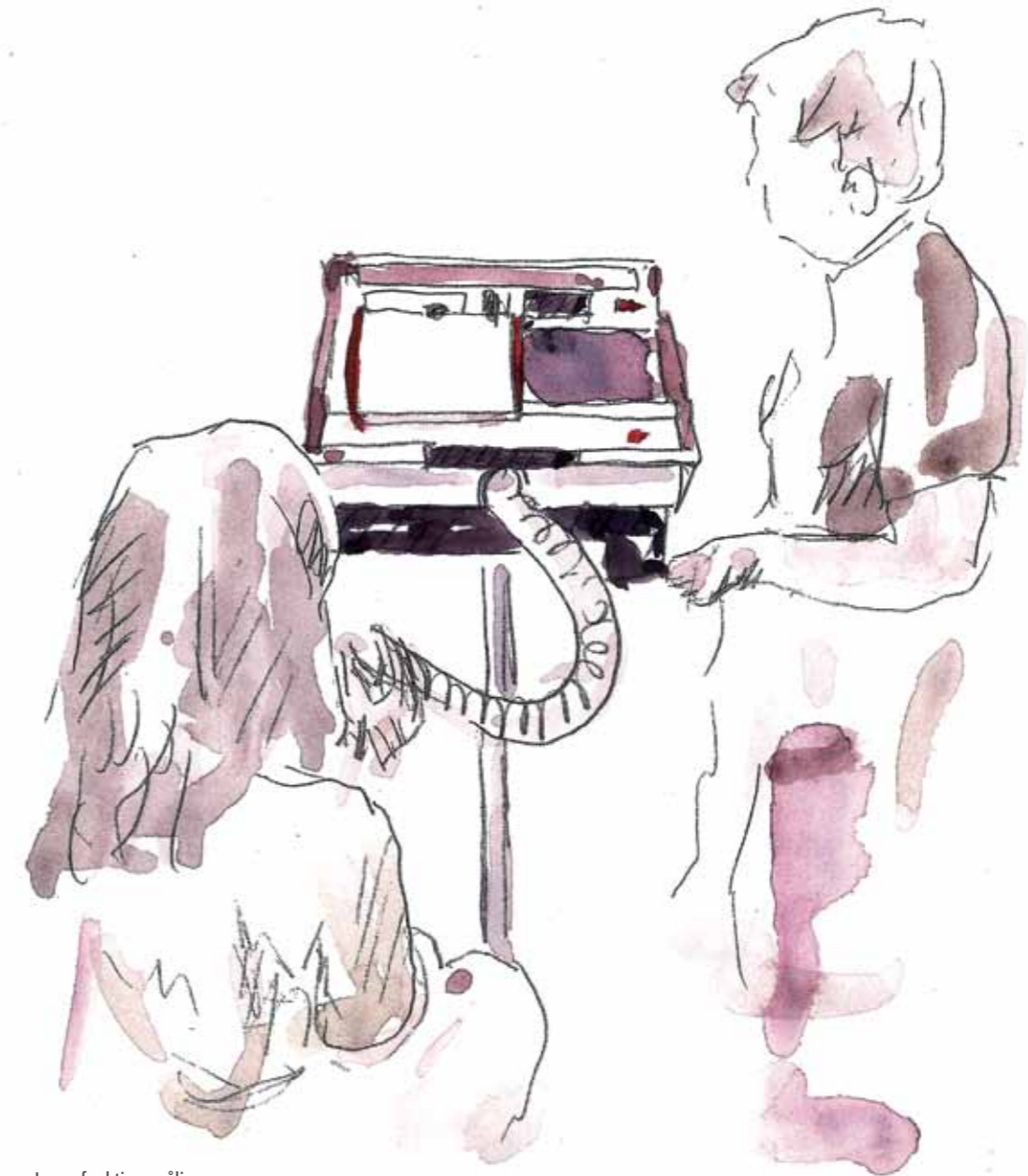
Astma er en anden sygdom, hvor der også er øget modstand i luftvejene, men her kan medicinsk behandling i reglen ophæve modstanden og gøre lungefunktionen normal, så personen ikke længere har åndenød.

### LUNGEFUNKTIONSMÅLING

Måling af lungefunktionen er en almindelig måde at følge udviklingen af lungesygdomme på, og hvis du henvender dig hos din egen læge med åndenød, vil han ofte starte med at måle din lungefunktion, eller henvise dig til et hospital, hvor du kan få den målt. Det har vist sig, at en meget nyttig måling er hvor meget luft, du kan presse ud af lungerne på 1 sekund, kaldet FEV1. Ved såkaldt spirometri måler man FEV1, samt den samlede mængde luft, kaldet FVC, du kan puste ud fra fuld indånding til fuld udånding. Det er en meget simpel måling, men har vist sig at give en meget god beskrivelse af i hvor svær grad, man er ramt af lungesygdommen.

På hospitaler kan man ved hjælp af mere avancerede lungefunktions-apparater måle lungernes diffusionskapacitet samt lungernes totalkapacitet og residualvolumen. Diffusionskapaciteten, kaldet DLCO, måler lungernes evne til at transportere ilt og kuldioxid til og fra blodbanen.

Lungernes totalkapacitet, kaldet TLC, er lungernes samlede rumfang målt i liter. Residualvolumen, kaldet RV, er den mængde luft, der står tilbage i lungerne efter en maksimal udånding. Resultatet af målingerne har stor betydning for, at fagpersonalet kan følge, hvordan lungesygdommen udvikler sig.



Lungefunktionsmåling

**Hvorfor kan leveren blive syg af alfa-1?**

Alfa-1 dannes hovedsageligt i leverens celler, men ved alfa-1 mangel kan det vanskeligt komme ud af cellerne og over i blodet. Det ophobes derfor i leveren og kan forårsage leversygdom.

Lever sygdom kan vise sig hos det nyfødte barn som gulsot i de første levemåneder. Meget sjældent kan det udvikle sig til mere alvorlig leversygdom med leversvigt, og så kan levertransplantation komme på tale.

*Senere i livet kan leversygdom vise sig som skrumpelever i form af:*

- træthed, nedsat initiativ
- nedsat appetit
- begrænset sexliv
- udspilet mave
- gulsot, mørk urin
- ændrede søvnvaner
- opkastning af blod
- sløvhed, stigende til bevidstløshed.

Hvis man har mistanke om leversygdom, kan leverens funktion undersøges ved blodprøver.

**Følgesygdomme til svær lungesygd**

Mange alfa-1 patienter oplever forskellige helbredsproblemer som følge af dårlig lungefunktion.

*Nogle af de følgesygdomme, mange alfa-1 patienter klager over:*

- Problemer med at holde på vandet. Nogle patienter har også problemer med at holde på afføringen. Samlet kaldes det inkontinens.
- Manglende lyst til sex og impotens. Besvær med at gennemføre samleje på grund af vejtrækningsbesvær.
- Søvnforstyrrelser.
- Depression.
- Afkalkning af knoglerne og øget risiko for knoglebrud.
- Hjerteproblemer.
- Vægttab.

Disse følgesygdomme skal man som patient tage alvorligt, og hvis man har symptomer på dem, er det vigtigt at drøfte det med sin læge, også selv om nogle emner måske er sværere at tale om end andre. En af de hyppigste følger er problemer med at holde på vandet. Det kaldes også for urininkontinens.

**Urininkontinens**

Nogle alfa-1 patienter er meget generet af hoste. Under hosteanfaldet stiger trykket i det lille bækket kortvarigt, og det bevirker for nogle besvær med at holde på vandet (urininkontinens). Besværet stiger med alderen, bl.a. fordi elasticiteten i vævene svækkes.

Mange er flove over problemet, og søger ikke hjælp, men forsøger selv at klare problemet med med bleer eller uridom. Den vigtigste behandling er øvelser for bækkensbunden, hvor man styrker lukkemusklen til blæren. Der er udgivet flere pjecer med øvelser.

*Andre muligheder for behandling er:*

- Vægttab for overvægtige, hvorved trykket på blæren mindskes.
- Medicinsk behandling.
- Forebygge forstoppelse.
- Operation i sjældne tilfælde.

**Prognosen for Alfa-1 mangel**

Alfa-1 mangel blev opdaget i begyndelsen af 1960'erne på et hospital i Malmø i Sverige. De første mennesker havde svære symptomer af deres alfa-1 mangel, og de


første mange år var det overvejende personer med svær sygdom, der blev testet for alfa-1 mangel. Derfor fik man det indtryk, at alfa-1 mangel var forbundet med alvorlig sygdom.

I dag er det nemmere at undersøge for alfa-1 mangel, og det har medført, at mange raske mennesker (fx søskende til personer med lungesygd og alfa-1 mangel) har fået konstateret svær alfa-1 mangel. Det har ændret synet på prognosen ved alfa-1 mangel. Man har beregnet, at næsten 3.000 danskere har svær alfa-1 mangel, og de fleste er formentlig ikke syge, og bliver det heller ikke, hvis de undlader at ryge.

Det er næsten udelukkende rygere, som får sygdom i lungerne, og man ved, at sygdommen udvikler sig meget langsommere, hvis man stopper, end hvis man fortsætter med at ryge. Prognosen ved svær alfa-1 mangel er således generelt god for folk, der ikke ryger. Selvom man endnu ikke har åndenød, er det farligt at fortsætte med at ryge, fordi lungefunktionen hurtigt kan forværres.





 Fremtidsudsigterne for alfa-1 patienter er gode, når bare man lader være med at ryge

## Behandling af alfa-1 mangel og lungesygd

Der findes endnu ingen behandling, der kan kurere sygdommen. Men der findes en del behandlinger, der kan lindre symptomerne. Hvis du ryger, er det vigtigste dog straks at stoppe.

### Rygestop

Hvis du ryger, er det vigtigt, at du straks stopper. Erfaringer viser, at tobaksrygning kraftigt fremskynder ødelæggelsen af lungevævet hos personer med alfa-1 mangel og nedsætter levetiden med 10 år eller mere.

For nogle kan rygestop være meget svært, de fleste er både psykisk og fysisk afhængige af røgen. Den fysiske afhængighed kan hos nogle lettere brydes, hvis man i forbindelse med rygestoppet erstatter nikotinen fra tobakken med nikotin fra de nikotinprodukter, der kan købes på apoteket. Bortset fra at være vanedannende er nikotin i sig selv ikke sundhedsskadeligt. Udover nikotinprodukter findes medicin, som nedsætter nikotintrangen og dermed kan bruges til rygestop. Produkterne hedder Zyban og Champix og er receptpligtige.

Den psykiske afhængighed brydes lettest, hvis man selv har et meget stærkt ønske

om, at det skal lykkes. Mange steder er der rygeafvænningsklinikker, hvor man kan få individuel rådgivning eller være med i en støttegruppe, hvor man kan hjælpe hinanden til at holde op med at ryge. Se adresser bagerst i bogen på steder, du kan få hjælp til rygestop.

Passiv rygning er også skadeligt for lungerne for mennesker med alfa-1 mangel. Du skal derfor ikke holde dig tilbage med at bede folk om ikke at ryge i din nærhed. Dine lungesympotomer bliver værre, hvis du udsættes for røg. Børn med alfa-1 mangel, som udsættes for røg, har en øget risiko for senere i livet at udvikle alvorlig lungesygd.



**Behandling af lungesygd**

Hvis dine lunger er blevet syge pga. rygning, findes der forskellige muligheder for behandling af lungesygd:

**1. Medicinsk behandling****2. Lungerehabilitering****3. Behandling med ilt i hjemmet****4. Alfa-1 koncentrat behandling****5. Endobronkiale ventiler****6. Kirurgisk behandling****1. Medicinsk behandling**

Den største gene ved sygdommen er som oftest åndenød. Den medicinske behandling har til formål at lindre åndenød samt forebygge og behandle akutte forværringer. Ved forværringer forstås anfald med øget åndenød, øget hoste, øget slim og eventuelt lungebetændelse. Ved behandling af åndenød anvendes lægemidler, som udvider luftvejene. Udover at lindre symptomer har det vist sig, at nogle inhalationspræparater kan forbygge anfald af forværringer. Det er derfor vigtigt at fortsætte behandlingen, selvom der ikke umiddelbart er nogen effekt på åndenøden. Det er først og fremmest den receptpligtige medicin Spiriva og andre receptpligtige kombinationspræparater, der har denne effekt. Kombinationspræparater er medicin, hvor flere lægemidler er kombineret i en inhalator, for at opnå større effekt. Hvis inhalationspræparaterne skal virke, er det meget vigtigt, at inhalationsteknikken er rigtig. Hvis man inhalerer forkert, kan man risikere, at kun lidt eller evt. slet intet af medicinen når ned i lungerne, hvor det skal virke.

*Der findes mange forskellige inhalationspræparater og behandlingsmetoder, som er beskrevet i det følgende.*

**BRONKIEUDVIDENDE LÆGEMIDLER**

Virker ved at afslappe musklerne i lungen og dermed åbne luftvejene. Der findes 2 typer præparater indenfor denne gruppe, nogle med en kort virkning andre langtidsvirkende.

**Type 1**

*Korttidsvirkende (2-6 timer):* Bricanyl, Ventoline og Berodual

*Langtidsvirkende (12 timer):* Oxis og Serevent

*Bivirkninger:*

Let hjertebanken og evt. fin rysten på hænderne, som dog sjældent er generende.

**Type 2**

*Korttidsvirkende (6 timer):* Atrovent

*Langtidsvirkende (24 timer):* Spiriva

*Bivirkninger:*

Tørhed i munden, som i reglen aftager i løbet af et par dage.

**BINYREBARKHORMON**

Binyrebarkhormon dæmper betændelse. Det anbefales kun til personer, der er generet af svær åndenød.

Det virker ved at formindske hævelse og betændelse i luftvejene, og derved tillader det, at luften bedre strømmer ind og ud af lungerne.

Præparaterne er forebyggende og skal tages regelmæssigt.

Fx: Spirocort (pulmicort) og Flixotide.

*Bivirkninger:*

Hvide belægninger på slimhinden i munden (trøske), og man anbefaler at skylle munden efter inhalation af binyrebarkhormon, fx ved at børste tænder.

---

## KOMBINATIONSPRÆPARATER

Hvis man har brug for et præparat imod betændelse, samt et bronkieudvidende præparat, kan man anvende et kombinationspræparat, der består af begge dele.

Fx: Symbicort og Seretide

*Bivirkninger:*

Hjertebanken og hvide belægninger på mundslimhinden.

---



---

## SLIMLØSENDE MEDICIN

Dannelsen af store mængder sejt slim aftager ofte, ved brug af bronkieudvidende eller betændelsesforebyggende inhalationer.

Der sælges også forskelligt slimløsende medicin, fx Mucomyst og Granon, men virkningen er beskeden hos de fleste.

Rigeligt med væske kan hjælpe med at løsne slimen. For at løsne slimen kan nogle have gavn af en PEP-maske eller PEP-fløjte. Behandlingen består i dybe og kraftfulde ind- og udåndinger i henholdsvis maske eller fløjte. Det kan medvirke til at løsne slim fra dybere dele af lungerne. Behandlingen ordineres som regel af en fysioterapeut.

Ved at hoste kontrolleret kan man også få slim op uden at blive forpustet eller skade luftvejene. Metode til kontrolleret hoste er beskrevet på side 30.

---



---

## ANTIBIOTIKA

Ved en infektion frigives hvide blodlegemer, der frigør store mængder elastase, som kan nedbryde lungernes elastiske væv. For at forbygge dette, anbefales det at give antibiotika så tidligt som muligt. Det er derfor vigtigt, at du hurtigt henvender dig til din læge, hvis du har mistanke om infektion. Fx hvis du får feber, eller dit opspyt ændrer farve til gulligt eller grønligt.

---



---

## VACCINER MOD INFLUENZA OG LUNGBETÆNDELSE

Hos personer med alfa-1 mangel er lungerne mere sårbare over for infektioner. Det anbefales derfor at få en vaccination imod influenza en gang årligt.

Vaccination imod lungebetændelse anbefales til alle patienter med lungesygdome. Vaccination imod lungebetændelse holder i flere år.

---

## 2. Lungerehabilitering

På mange hospitaler findes der specielle træningsprogrammer til KOL patienter også kaldet lungerehabilitering. Princippet i dem er, at man træner udholdenhed ved fx gang eller cykling efter et program, som er tilpasset den enkelte. Tillige vil der være undervisning i ernæring, medicin m.v.

Det er lægen på de lungemedicinske afdelinger, der henviser patienter til lungerehabilitering.

Der findes lignende træningshold for lungepatienter på flere aftenskoler/kommuner. Effekten af lungerehabilitering på KOL symptomer svarer ca. til effekten af den medicinske behandling. Lungerehabilitering er et tværfagligt program til patienter med symptomgivende KOL (eller anden kronisk lungesygdome), specielt med fokus på superviseret fysisk træning med henblik på at reducere de fysiske og psykiske begrænsninger, som patienten oplever som følge af lungesygdommen.

Programmet er individuelt tilpasset til den enkelte patient og er en integreret del af KOL behandlingen. Programmet indeholder vejledning om livsstilsændringer og mestring af livet med kronisk sygdom og inddrager pårørende.

Lungerehabilitering er lige så vigtig for behandlingen, som medicin er, og derfor er det meget vigtigt at følge de træningsprogrammer og råd, man får der. Hvis man ikke er så dårlig, at man får tilbudt lunge-rehabilitering, er det vigtigt at røre sig og dyrke motion.

### 3. Behandling med ilt i hjemmet

Ved svær lungesygdom kommer der ikke nok af den livsvigtige ilt ind i blodet. Patienter med kronisk iltmangel lider af træthed, hovedpine og koncentrationsbesvær. Dette kan afhjælpes ved at tilføre ekstra ilt via en plastikslange til næsen, og denne behandling kan foregå i hjemmet. For at have den ønskede effekt skal ilten gives mindst 15 timer i døgnet.

Ilten leveres af en privat leverandør udenfor sygehuset fx Falck.

Ilten kommer enten fra en stålcylder, en beholder med flydende ilt eller en koncentrator, som udvinder ilt fra luften. Kommer man meget udenfor sit hjem, er det muligt at få transportabel ilt.

For at afgøre om man har brug for ekstra ilt, skal lægen tage en særlig blodprøve fra en (puls)åre ved håndleddet.

### 4. Alfa-1 koncentrat behandling

Alfa-1 koncentrat er alfa-1 protein i flydende form udvundet fra donorblod. Koncentratet er testet for kendte virus. Det indgives i en blodåre, som oftest en gang om ugen. Det mest kendte handelsnavn på produktet er Prolastin, men flere nye er på vej. Præparatet er godkendt til behandling i Danmark, men anbefales ikke af Sundhedsstyrelsen. I en række andre lande bl.a. USA, Tyskland og Italien bruges præparatet.

Præparatet anbefales ikke i Danmark, fordi der ikke foreligger nogen endelig dokumentation for virkningen af præparatet. Man regner ikke med, at præparatet kan helbrede de skader på lungen, der allerede er sket, men man håber på, at præparatet kan

bremse udviklingen af sygdommen. Flere studier tyder på dette. Muligvis kan det også forbygge perioder med forværring af sygdommen, samt virke livsforlængende.

Der foregår nu en undersøgelse i en række lande, deriblandt Danmark, hvor man afprøver præparatet på 180 patienter, hvoraf halvdelen får det aktive koncentrat. Studiet forventes afsluttet 2013. En af grundene til, at der har været udført forholdsvis få studier på præparatet, er bl.a., at det er meget dyrt. Behandlingen er begrænset af den mængde koncentrat, der er til rådighed, og den koster ca. 600.000 kr. (2011) for medicin til et års behandling.

### 5. Ventiloperation (Endoskopisk Lungevolumen Reduktion)

Som alfa-1 patient udvikler man emfysem-lunger, hvilket betyder, at lungerne mister de elastiske fibre, som holder de små luftveje åbne i forbindelse med udånding. Derved mindskes deres evne til at tømme sig og luft bliver fanget i lungen, og den pågældende del af lungen kan ikke anvendes i vejrtrækningen. Således bliver lungerne u-elastiske og 'slappe' - hvilket kan være en

medvirkende årsag til, at de bliver det, der på fagsprog hedder 'hyperinflaterede'.

Derfor har man igennem de sidste cirka ti år arbejdet på at udvikle en skånsom og anvendelig behandling.

Hos alfa-1 patienter, hvor sygdommen er meget fremskreden, kan det i tilfælde, hvor øvrig behandling er forsøgt, komme på tale at lave en lungeoperation, hvor man ved kirurgi fjerner noget af det ødelagte væv i lungen eller, hvor man indsætter en ventil i lungen, som i princippet lukker af for den dårlige del af lungen. Der kan således ikke komme mere luft i de dele af lungen, og den eksisterende luft kan langsomt sive ud gennem ventilen. Langsomt vil den del af lungen tømmes og skrumpe, hvorved man har opnået en volumen reduktion.

Der er i Europa og USA efterhånden samlet tilstrækkelig med viden til, at man med rimelig stor sandsynlighed kan finde de patienter, der vil have gavn af denne behandling. Selvom det efterhånden er en etableret behandling flere steder i Europa, har det kun været brugt i Danmark i halv-



andet år, og er stadig ved at finde sin plads i emfysem-behandlingen.

I Danmark er ventiloperation fortsat en sjælden behandlingsmulighed for Alfa-1-patienter, men der er rapporteret om positive resultater ved behandling af små patientserier og enkelte patienter. Derfor er der forhåbning om, at denne behandling også vil kunne tilbydes til flere patienter med Alfa-1-mangel.

*Kilde: Afdelingslæge Michael Perch*

### 6. Lungetransplantation

Siden 1992 har det været muligt at fortage lungetransplantation i Danmark.

Lungetransplantation tilbydes til patienter, der har udviklet lungesygd i meget svær grad, og som følge deraf har en meget dårlig livskvalitet.

Vurderingen af om man er egnet til transplantation foretages på Rigshospitalet efter talrige undersøgelser. Hvis Rigshospitalet vurderer, at man kan have glæde af lungetransplantation, kommer man på en vente-

liste. Pr. 1. januar 2012 stod i alt 32 mennesker på ventelisten til nye lunger. Ventetiden på transplantation varierer meget og er for de fleste mere end et år.

Forløbet efter transplantation er gradvist blevet bedre, og resultaterne fra Danmark ligger flot på verdensplan.

Et af de største problemer ved transplantation er risiko for afstødning, hvor kroppen reagerer imod den nye lunge. Der forskes meget for at finde en effektiv behandling mod afstødning. Når man har gennemgået en lungetransplantation, bliver man fulgt på Rigshospitalet de første par år, og man skal være indstillet på at tage medicin mod afstødning resten af sit liv.

### Forskning i nye behandlinger

Der er stigende interesse for lungesygdommen ved alfa-1 mangel. Mange medicinfirmas søger efter nye effektive lægemidler. Det drejer sig blandt andet om medicin, der kan blokere elastase fra hvide blodlegemer, og på den måde erstatte virkningen af den manglende alfa-1.

Man prøver også at finde stoffer, som kan stimulere til udvikling af nyt væv i lungerne, dvs. genopbygge mistet lungevæv. Rotter og mus kan faktisk genopbygge lungerne, efter de er nedbrudt af tobak, og man opdagede for nogle år siden, at A-vitamin fremmede denne genopbygning. Store forsøg på mennesker med flere tusinde deltagere har imidlertid hidtil givet skuffende resultater, og indtagelse af for meget A-vitamin kan have alvorlige bivirkninger.

Der er også undersøgelser i gang, hvor man forsøger at overføre det normale gen (fx med et virus) til cellerne på dyr med alfa-1 mangel. Ved disse forsøg har det endnu ikke været muligt, at opnå en tilstrækkelig stor produktion af alfa-1 til at erstatte manglen af alfa-1 i lungerne. Et andet problem er, at det er risikabelt sådan at pille ved generne. Det kan have alvorlige bivirkninger som fx udvikling af kræft.

Der er ingen tvivl om, at denne forskning før eller siden vil føre til et gennembrud i behandlingen af alfa-1 mangel. Det er bare svært at sige, hvornår det vil ske.

## At leve med Alfa-1 mangel

### Hvordan lever du bedst med alfa-1 mangel?

Hvordan du lever bedst med din alfa-1 mangel afhænger meget af, hvordan sygdommen udvikler sig hos netop dig. Hos nogle udvikler sygdommen sig ikke, og de kan leve et normalt og sundt liv. Hos andre kommer der i forskellig grad sygdomme i lunger og lever.

I de følgende afsnit findes der råd om, hvordan du kan fortsætte med at leve et aktivt og sundt liv. Selvom du muligvis tilhører den gruppe, der ingen sygdomssymptomer har, er det vigtigt at undgå visse risikofaktorer, der kan medvirke til yderligere forværring af lungefunktionen.

### Miljøpåvirkninger

Der er ikke enighed om, hvor meget betydning den almindelige luftforurening fra biler og industri har for udviklingen af lungesygdomme. Perioder med øget luftforurening kan dog give flere symptomer i form af åndenød, hoste og øget sekretdannelse.

Individuelt kan der også være andre faktorer, der udløser hoste og vejrtrækningsbesvær, som fx kold luft, fugtige rum, mug, kraftig parfume, spray, os fra grill eller

brændeovn og andre luftbårne partikler. Rengøringsmidler, som indeholder klor eller ammoniak, kan hos nogle forårsage irritation af bronkierne.

### Arbejde og erhverv

At du har fået konstateret alfa-1 mangel, kan få betydning for dit arbejde. Hvis din lungefunktion er nedsat, kan det være svært at klare et fuldtidsarbejde. Fysisk belastende arbejde vil ofte give problemer, men også stillesiddende arbejde med stort psykisk press kan være svært at klare. Hvis du på arbejdet udsættes for støv, gasser eller dampe, kan dine luftveje blive irriterede. Det kan udløse symptomer i form af fx åndenød og hoste. Din arbejdsgiver er forpligtet til at stille det nødvendige ånde- drætsværn til rådighed, men i nogle tilfælde vil din læge anbefale, at du skifter job.

Hvis du har svært ved at klare dit arbejde, kan du henvende dig til din kommune, hvor en socialrådgiver kan rådgive dig om muligheder for nedsættelse af arbejdstiden via flexjob, ansøgning om revalidering eller pension. Hvis du er medlem af en pensionskasse, er det en god ide at forhøre sig om, hvordan ændringerne vil påvirke din pension.



### Motion og træning

Mennesker med lungesygdomme har både fysisk og psykisk fordel af at dyrke motion. Jo bedre din kondition er, desto bedre vil du kunne leve godt med alfa-1 mangel. Det er derfor vigtigt, at du er aktiv og træner flere gange om ugen.

Tag udgangspunkt i en fysisk aktivitet, som gør dig glad og veltilpas. Måske holder du af at gå ture? I så fald vil det være en god ide at gå noget mere og måske i et hurtigere tempo. For at træningen får den ønskede virkning, skal den medføre en moderat grad af åndenød.

Åndenød er ofte forbundet med angst, men det er vigtigt at gøre sig klart, at åndenød i

sig selv ikke er skadeligt. Gennem motion kan man træne sig op til bedre at kunne udholde åndenød, uden at man bliver angst. På nogle hospitaler samt aftenskoler findes der særlige træningshold for personer med lungesygdom.

Når man hoster meget og bruger mange kræfter på at trække vejret, kan man få ømhed og smerter i brystkassen. En fysioterapeut kan være med til at afhjælpe dette ved massage, samt forslag til gode hvile- og arbejdsstillinger.

På side 30 kan du finde nogle få ånde- drætsøvelser, som du måske kan få gavn af.



### Kost

Når man har alfa-1 mangel, er det vigtigt at være tæt på sin ideelvægt. Både overvægt og undervægt kan medføre, at man får det dårligere.

Hvis man lider af åndenød i svær grad, kan det medføre undervægt med tab af muskelkraft. Det skyldes bl.a., at man forbrænder flere kalorier på grund af den anstrengte vejrtrækning. Mange undgår også store måltider, da det kan give åndenød. Afmagring øger modtageligheden for infektioner, og svage muskler giver øget åndenød ved anstrengelse. Hvis du er undervægtig, er det vigtigt, at du spiser små, hyppige måltider. Du skal spise varieret, og ikke være så tilbageholdende med fed mad, som det normalt anbefales.

Hvis du vejer for meget, bliver det endnu sværere at trække vejret. Det kan blive en ond cirkel, hvor åndenød og vægtøgning gør det vanskeligt at dyrke motion og medfører, at man i stedet holder sig i ro og trøstespiser. Ved overvægt er det også en god ide at fordele maden over mange små måltider. Maden skal være mager, og drikkevarer skal have et lavt kalorieindhold.

For både undervægtige og overvægtige er det meget vigtigt, at kosten kombineres med motion. Bagerst i bogen findes der henvisninger til to hjemmesider med kostvejledninger.

### **Psykisk og socialt**

At få konstateret alfa-1 mangel, kan være en stor psykisk belastning. Selvom der muligvis ingen symptomer er på sygdom, skal man lære at leve med, at tilstanden er konstateret og den usikkerhed, det fører med sig.

Din arbejdsplads, venner og familie vil ofte have svært ved at forstå de vanskeligheder, der følger med at have vejtrækningsbesvær. Hvis du ser sund og rask ud, kan det være vanskeligt at meddele andre, hvordan du har det. Måske kan du være nervøs for, at omgivelserne synes, at du beklager dig. Ubehag ved passiv rygning kan medføre, at du må sige nej til sociale sammenkomster.

Mange har stor glæde af at tale med ligestillede via patientforeningen, nærmere beskrevet side 38.

### **Reager på signaler fra din krop**

Uanset hvor i sygdomsforløbet, du befinder dig, er det meget vigtigt, at du selv er aktiv. Både i behandling samt i forebyggelse af sygdom. Det er din krop og dig, der bedst kender signalerne, når der er noget galt. Mange har en tendens til at fortrænge tegn på sygdom. Man håber fx, at den øgede mængde gulligt slim forsvinder af sig selv, eller man undskylder den tiltagende åndenød med dårlig kondition og fedme. Reaktionen er meget forståelig, men ikke hensigtsmæssig. Hvis man i stedet reagerer straks, kan man bedre forbygge en forværring.





Hvis du netop har fået konstateret alfa-1 mangel, kan det være svært selv at vide, hvordan du skal reagere over for fx tiltagende åndenød. Her kan det være en god ide,

at du sammen med din læge eller sygeplejerske diskuterer årsagen og opstiller mulige løsninger.

## ÅNDEDRÆTSØVELSER

### 'Fløjte-mund' øvelsen

En øvelse du kan bruge hver gang, du får åndenød. Den giver modstand til den luft, du udånder, forøger trykket i dine luftveje og holder dem åbne.

- Træk vejret langsom ind gennem læberne.
- Spids din mund som om du vil fløjte og ånd jævnt ud samtidigt.

### Træk vejret med maven

En enkel afslapningsøvelse, som du med fordel kan lave flere gange om dagen.

Afslapning øger dit generelle velvære og giver energi.

- Læg den ene hånd på brystet. Denne hånd skal forblive i ro, når du trækker vejret.
- Læg den anden hånd på maven. Denne hånd skal bevæge sig, når du trækker vejret.
- Tag en dyb indånding og føl, hvordan din mave pustes op.
- Pust ud gennem munden med 'fløjte-mund'.
- Føl, hvordan din mave vender tilbage til sin normale størrelse.

### Kontrolleret hoste

Ved at hoste kontrolleret, kan du få slim op uden at blive forpustet eller skade dine luftveje:

- Tag en langsom, dyb indånding gennem næsen.
- Hold vejret i nogle sekunder.
- Åbn munden lidt og host 2-3 korte skarpe host.
- Slap af og gentag.

*Diskussionen kan fx berøre følgende*

*problemstillinger:*

- Hvornår har du åndenød?
- Er dit arbejde for belastende?
- Får du rørt dig nok i dagligdagen?
- Har du afprøvet medicinsk behandling?
- Hvordan er din vægt?
- Kan du have glæde af ilt behandling?
- Kræver du for meget af dig selv i hverdagen?
- Du ryger vel ikke?

Personer, der har haft alfa-1 mangel i flere år, bliver ofte meget gode til selv at reagere hensigtsmæssigt på kroppens signaler.

### Muligheder for hjælp og støtte

For nogle kan tiltagende åndenød medføre flere praktiske problemer i hverdagen. Det er derfor vigtigt at vide, at der findes flere muligheder for at søge hjælp og støtte.

*Din læge, sygeplejerske eller socialrådgiver vil kunne give dig nærmere råd og vejledning om følgende emner:*

- Arbejde, se nærmere side 24.
- Medicintilskud samt støtte til specialernæring.
- Hjemmepleje og hjemmehjælp.
- Boligforhold.

- Hjælpemidler.
- Rekreationsophold og rehabiliteringskurser.
- Parkeringskort (invalideskilt).
- Invalidebil samt hjælp til kørekort.

### Pårørende

Kronisk sygdom rammer ikke kun personen selv, men påvirker hele familien psykisk, socialt og funktionsmæssigt. Den syge kan blive begrænset i sin aktivitet og kan ikke yde det samme som før i de daglige gøremål. Det er ægtefællen eller samleveren, der må trække det store læs.

Pårørende er ofte meget bekymrede både for den syge og for hele familiens fremtid. Det er almindeligt, at der opstår en usikkerhed og angst, som gør det svært at handle og tage beslutninger. Det er vigtigt at få talt om, hvad der er brug for hjælp til, så den syge kan bevare sin selvstændighed og være så selvhjulpne som muligt, og alligevel få den hjælp, der er behov for.

Når den syge har behov for hensyn og meget opmærksomhed, er det stadig vigtigt, at de pårørende ikke glemmer sig selv.



Selvom det er svært, må der også være plads til de pårørendes problemer, bekymringer og evt. anden sygdom end alfa-1.

Fordi alfa-1 mangel er en arvelig sygdom, vil der også være bekymring for, om ens nærmeste, og måske især ens børn, bliver syge. Samtidig med at man er optaget af selve sygdommen, skal der findes overskud til at fortælle andre i familien om sygdommen, risiko og, hvad der kan gøres. Når man påfører sine nærmeste sådan information, kan man opleve skyldfølelse og mange andre reaktioner.

Patienter og pårørende, som har et godt kendskab til sygdommen og især til forværringer i lungesygdommen, kan blive en uvurderlig støtte for hinanden med mestrings af symptomer og behandling.

En af Alfa-1 Danmarks vigtigste opgaver er at formidle og styrke personlig kontakt mellem familier, patienter og pårørende på informationsmøder og i netværksgrupper. Det kan være en stor hjælp at møde og tale med andre, som har været i samme situation og opleve, at man ikke er alene om problemerne.

### Livsforsikring

Da alfa-1 mangel er en tilstand, som kan medføre sygdom, er der særlige regler vedrørende livsforsikring. 'Videncenter for helbred og forsikring' vejleder forsikrings-selskaber i Danmark, og videncenteret anbefaler følgende retningslinjer ved forsikring af personer med alfa-1 mangel:

- For personer med nedsat lungefunktion anbefaler man, at forsikringsselskabet foretager en individuel vurdering af risikoen, hvilket i reglen vil medføre, at præmien bliver forhøjet.
- For personer med normal lungefunktion og ingen symptomer, som har fået påvist alfa-1 mangel fx ved familieundersøgelse, anbefaler man, at livsforsikringen kun gælder i 10 år, men i øvrigt på normale vilkår, dvs. uden forhøjet præmie. Herefter skal der foretages en ny vurdering, og er der fortsat ingen symptomer og normal lungefunktion, kan man tegne forsikring for de næste 10 år, fortsat uden forhøjet præmie. Der skal således foretages en helbreds-vurdering mindst hvert 10. år.

Bærere af sygdomsgenet (MZ) har ikke øget risiko for at blive syge og kan tegne livsforsikring på normale vilkår.

### Rejser

Selvom du har lungesygdom, kan du sagtens tage ud at rejse. Der er dog enkelte forhold, du skal være opmærksom på, dels forsikringsmæssige og dels, hvis du skal ud at flyve.

### Sygeforsikring

Den offentlige rejsesygesikring / Det Gule Kort dækker primært udgifter til læge og lægeordineret medicin i forbindelse med akut sygdom eller tilskadekomst på rejsen inden for det geografiske Europa i op til 1 måned.

Hvis du har en kronisk/eksisterende sygdom, er der en række forhold, du skal være opmærksom på. Specielt skal du være opmærksom, hvis du inden for de sidste 2 måneder op til afrejsen har været indlagt, været til læge uden for almindelig kontrol eller har fået ændret din medicin.

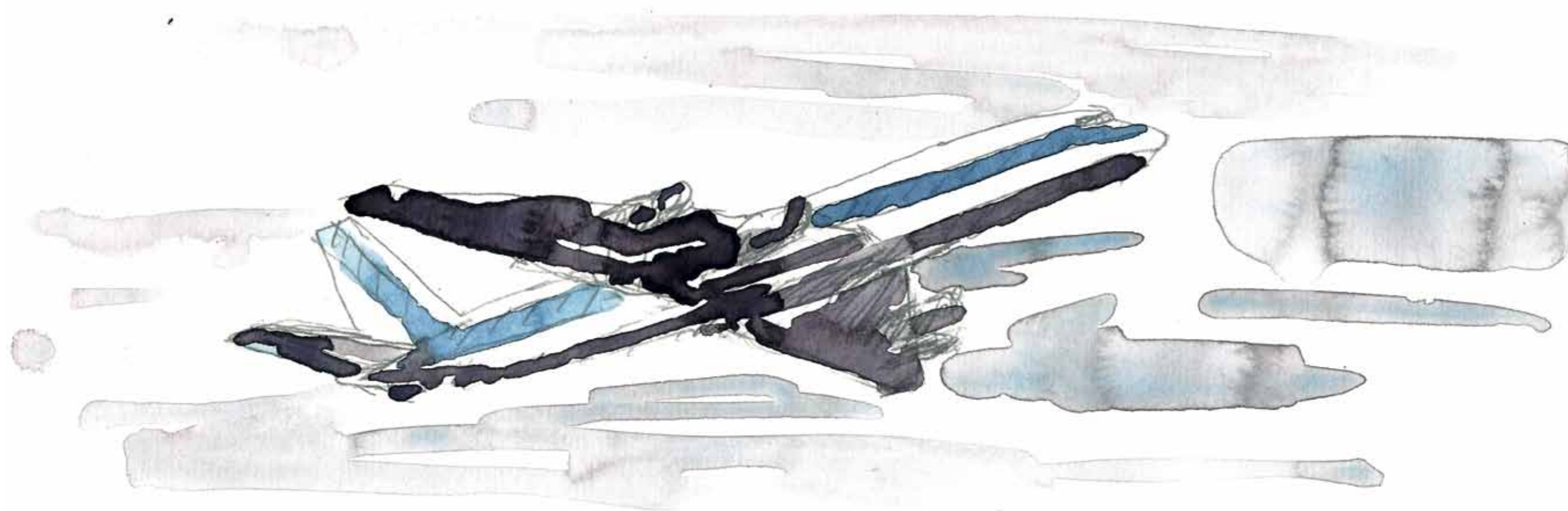
Det er vigtigt, at du undersøger, om sygdommen er dækket af den offentlige rejsesygesikring eller af din rejseforsikring. Det må anbefales at undersøge forholdene inden afrejsen og eventuelt få et bindende forhåndstilsagn fra dit rejseforsikringselskab, der er fuldt opdateret på gældende regler.

Hvis dit rejseforsikringselskab ikke kan give et bindende forhåndstilsagn kan man bruge et EU-sygesikringsbevis (blåt sygesikringskort). Hvordan dette sygesikringsbevis dækker, kan du få præcis information om i din kommune, som udsteder kortet, der gælder i et år.

EU-sygesikringsbeviset giver ret til behandling af sygdom, opstået mens man er i det pågældende EU-land. Behandlingen skal være ordineret af en læge. Behandlingen sker på samme vilkår, som for det pågældende Eu-lands indbyggere, d.v.s. hvis landet har egenbetaling, skal man også selv betale. Man kan ikke få dækket udgifter til hjemtransport.

*For yderligere oplysninger kontakt  
Patientombuddet på tlf. 72 28 66 00.*





### **Flyrejse**

Trykket i flykabinen er lavere end ved jordoverfladen og svarer til ca. 2400 meters højde. Vejrtrækning i den højde svarer til at indånde luft med et iltindhold på 15%. Normalt er iltindholdet i luften 21% ved jordoverfladen. Patienter med lungesygdom kan have tendens til lavt iltindhold i blodet, selvom de klarer sig fint i dagligdagen. På grund af det lavere iltindhold i flykabinen kan disse patienter få iltmangel under en flyvetur.

### **Hvis du ikke er i fast behandling med ilt i hjemmet**

Hvis du har tendens til lavt ilt i blodet, kan du få ilttilskud under flyveturen. Du skal tale med din læge, om det er aktuelt. Hvis lægen vurderer, at der skal gives ilttilskud under flyveturen, skal du kontakte luftfartsselskabet mindst 48 timer før afrejse - længere rejser dog mindst 14 dage. Du skal medbringe et skema: 'Medical Information Form', som er udfyldt af lægen. Skemaet fås hos flyselskabet.

### **Hvis du er i fast behandling med ilt i hjemmet**

Luftfartsselskabet kontaktes mindst 48 timer før afrejse - længere rejser dog mindst 14 dage. Du må ikke bruge din egen iltbeholder, men skal bruge en iltbeholder leveret af flyselskabet. Iltflowet skal være det flow, du plejer at bruge, dog mindst 2 l/min. Du skal medbringe skemaet: 'Medical Information Form' udfyldt af lægen. Skemaet fås hos flyselskabet.

Det er i reglen muligt at få leveret ilt på bestemmelsesstedet. Du skal kontakte din iltleverandør i god tid inden afrejsen. Det kan dog være dyrt at få ilt i fremmede lande.

## Patientforening og patientregister

### **Patientforeningen**

Den danske Alfa-1 Forening, som nu hedder Alfa-1 Danmark, blev oprettet den 13. oktober 1995 af nogle entusiastiske alfa-1'er og to læger med særlig interesse for og viden om alfa-1 mangel.

Der er i skrivende stund (november 2011) ca. 400 medlemmer. Ca.  $\frac{2}{3}$  er alfa-1'er og resten pårørende. Bestyrelsen består af 8 personer. Formanden er en alfa-1, og to medlemmer af bestyrelsen er læger.

*Foreningens formål er:*

- at oplyse om alfa-1 mangel
- at oprette netværksgrupper
- at udbrede kendskabet til alfa-1 mangel
- at støtte forskning i alfa-1 mangel
- at indsamle nyeste viden
- at støtte internationalt samarbejde.

Foreningen har et tæt samarbejde med Danmarks Lungeforening, som ydede økonomisk tilskud de første 5 år, og som fortsat sponsorerer informationsmøder og giver sekretariatsbistand.

Desuden har foreningen en side i Danmarks Lungeforenings blad Lungenyt, som udkommer 5 gange årligt. I dag finansieres Alfa-1 Danmarks aktiviteter af bidrag fra medlemmerne og støtte fra flere medicinalfirmaer, suppleret af tips- og lottomidler.

Medlemskab koster i øjeblikket 170 kr. årligt og giver samtidig medlemskab af Danmarks Lungeforening. Alfa-1 Danmark har en hjemmeside, [www.alfa-1.dk](http://www.alfa-1.dk), med seneste nyt og adresser og telefonnumre på kontaktpersoner.

Danmarks Lungeforenings hjemmeside findes på [www.lunge.dk](http://www.lunge.dk)

*Se bagsiden for mere information.*

### **Patientregistret**

Det Danske Alfa-1 Antitrypsin Register blev oprettet i 1978 af overlæge Axel Kok-Jensen, som blev pensioneret i 2003. Registret er det ældste i verden og et af de største.

*Formålet med at registrere personer med alfa-1 mangel er:*

- at forebygge lungesygdom hos raske personer ved at undersøge familiedlemmer for alfa-1 mangel
- at rådgive familierne
- at samle viden om forløbet af alfa-1 mangel
- at forske i ny behandling.

I Danmark vokser registret med ca. 20 personer årligt, og per november 2011 var der registreret ca. 1080. De er nogenlunde jævnt fordelt i hele Danmark. I registret findes:

- alfa-1'er med lungesygdom
- børn med leversygdom
- nære slægtninge, som har fået påvist alfa-1 mangel
- personer, som uden speciel grund har fået påvist alfa-1 mangel.

Der er således også registreret personer med alfa-1 mangel, som ikke har lunge- eller leversygdom.

Registret drives af læge Niels Seersholm ved Amtssygehuset i Gentofte. Når en person har fået påvist alfa-1 mangel, kan hun eller han vælge at lade sig registrere. Det foregår i reglen via lægen, som efter aftale med personen sender oplysninger til registret. Herefter vil Niels Seersholm kontakte personen for at oplyse om alfa-1 mangel, spørge til familien og eventuelt foreslå nye blodprøver, hvis der er tvivl om typen af alfa-1 mangel.

Alle oplysninger i registret er fortrolige. Det er helt frivilligt at lade sig registrere, og man kan når som helst fortryde og bede om at få slettet alle personlige oplysninger i registret. Registret er godkendt af Data-tilsynet.



## Nyttige adresser og hjemmesider

### **Alfa-1 Danmark**

Tlf.: 29 90 95 03

[www.alfa-1.dk](http://www.alfa-1.dk)

### **Danmarks Lungeforening**

Tlf.: 38 74 55 44

[www.lunge.dk](http://www.lunge.dk)

### **LungePatient.dk**

Tlf.: 64 72 13 57

[www.lungepatient.dk](http://www.lungepatient.dk)

### **Den Amerikanske alfa-1-forening**

Alpha-1 Foundation

[www.alphaone.org](http://www.alphaone.org)

### **COPD International Association**

[www.copd-international.com](http://www.copd-international.com)

### **GOLD (Globalt Initiativ for Kronisk Obstruktiv Lungesygdom)**

[www.goldcopd.org](http://www.goldcopd.org)

**Uafhængig lægetjeneste ressource** om sundhed, sygdomme og medicin med mulighed for at stille spørgsmål til speciallæger og andre eksperter  
[www.netdoktor.dk](http://www.netdoktor.dk)

**Information om tobak, rygning og rygestop fra Kræftens Bekæmpelse**  
[www.rygestop.dk](http://www.rygestop.dk)

**Fødevaredirektoratets råd og vejledning om kost**  
[www.altomkost.dk](http://www.altomkost.dk)

**Europæiske Rejseforsikring A/S**  
Telefon 33 25 25 25  
[www.europaeiske.dk](http://www.europaeiske.dk)

## Ordliste

### Afstødning

Man skelner mellem akut og kronisk afstødning. Afstødning af et organ efter en transplantation opstår, når kroppen reagerer imod det fremmede organ. Akut afstødning er almindelig i den første tid, og skal betragtes som en naturlig reaktion fra kroppen. I de fleste tilfælde kan akut afstødning behandles med ekstra medicin. Kronisk afstødning kommer tidligst efter et par år og er vanskeligere at behandle.

### Alfa-1-antitrypsin

Protein, der dannes hovedsageligt i leveren og hvis vigtigste opgave er at beskytte lungerne mod elastase, som nedbryder lungevæv.

### Alveoler

De fineste luftrørsforgreningers blæreformede endepartier, se billedet side 9.

### Antibiotika

Medicin, der hæmmer eller dræber bakterier, fx Penicillin.

### Arveanlæg

Arvefaktor, som bestemmer en arvelig egenskab, også kaldt gen.

### Arvelig sygdom

Sygdom, som nedarves fra fx far/mor til barn.

### Astma

Anfaldsvis optrædende åndenød med forlænget og besværet vejrtrækning, særlig udånding pga. krampe i bronkialmuskulaturen og/eller ødem af slimhinderne i bronkierne.

### Binyrebarkhormon

Hormon, der bliver dannet i kirtler, der omslutter den øverste, bageste del af nyrene.

Binyrebarkhormon virker kraftigt undertrykkende på betændelsesagtige reaktioner i kroppen, som fx slimdannelse og hævelse i luftvejene.

### Bronkier

Luftrør, se billedet side 9.

### Danmarks Lungeforening

Patientforening stiftet i 1901, som arbejder aktivt for at forebygge og bekæmpe lungesygdomme. Foreningen støtter forskning i lungesygdomme, giver information om rygning og lungesygdom, og holder aktiviteter for medlemmer og andre interesserede i lokalforeninger.

### DLCO

Diffusionskapaciteten. Belyser lungernes evne til at transportere ilt fra alveolerne til blodbanen.

### Elastase

Et enzym, der bliver frigjort af de hvide blodlegemer, især hvor der er infektion eller irritation. Elastasen angriber proteiner i organismens støttevæv.

### Emfysem

Permanent udvidelse og tab af lungealveolerne, hvorved lungerne mister deres elasticitet og evne til at optage ilt. Emfysem medfører i reglen KOL. Se også KOL side 9.

### Enzym

Protein, som dannes i kroppen og som uden selv at forandres, påvirker kemiske processer overalt i kroppen. Der findes et meget stort antal forskellige enzymer, mange styrer livsvigtige processer.

### FEV 1

Forceret ekspiratorisk volumen i 1 sekund. Det volumen, der kan måles i det første sekund efter en maksimal indånding efterfulgt af en hurtig udånding.

### Fleksjob

Et job på særlige vilkår med offentligt løntilskud for personer med varige begrænsninger i arbejdsevnen. Kommunen giver tilbud om fleksjob til personer, som ikke modtager socialpension og som ikke kan opnå eller fastholde beskæftigelse på normale vilkår på arbejdsmarkedet.

### FVC

Forceret vitalkapacitet. Det maksimale volumen der kan måles efter en maksimal indånding og efterfølgende udånding så hurtigt og fuldstændig som muligt.

### Fysisk og psykisk afhængighed

Den fysiske afhængighed kan sammenlignes med narkotika- og alkoholafhængighed, hvorimod den psykiske afhængighed hænger sammen med indgroede vaner, ritualer, hygge og selskabelighed.

### Gener

Se Arveanlæg, side 42.

### Gulsot

Gulfarvning af hud, slimhinder og væv med galdefarvestoffer pga. nedsat funktion af leverceller, så de ikke udskiller galdefarvestof i normal mængde.

### Hvide blodlegemer

Blodet indeholder hvide blodlegemer (leukocytter), der spiller en vigtig rolle i kroppens forsvar mod infektioner (for eksempel bakterier og virus).

### Idealvægt

Du kan regne din idealvægt ud v.h.a. BMI-modellen på følgende måde:

$$\frac{\text{Vægt}}{\text{Højde} \times \text{Højde i m}}$$

Dit BMI-tal skal helst ligge imellem 18 og 25. Ligger BMI under 18, vejer du i underkanten af din idealvægt. Ligger BMI over 25, vejer du i overkanten af din idealvægt.

### Inhalation

Indånding.

### Inhalationspræparat

Medicin, som indåndes ved hjælp af et inhalationsapparat.

### Inhalationsteknik

Inhalationsteknik er den teknik, man bruger, når man indånder medicin fra sit inhalationspræparat. Metoden står nøje beskrevet i den vejledning, der følger med præparatet.

### Invalidebil

Ved ansøgning om en invalidebil har du mulighed for et rentefrit lån. En invalidebil er ikke en foræring, men giver dig mulighed for at opnå et rentefrit og delvist afdragsfrit lån til dit bilkøb, samt fritagelse for vægtafgift. For at blive godkendt til en invalidebil, skal der opfyldes en række kriterier. Ansøgningen sker ved henvendelse til kommunen.

### KOL

Kronisk Obstruktiv Lungesygdom er en sygdom med øget modstand i luftrørene, som giver åndenød ved fysisk aktivitet. KOL skyldes mange års indånding af skadelige stoffer i tobaksrøg, og lungefunktionen er kronisk nedsat. Emfysem medfører i reglen KOL. Se også emfysem.

### **Kronisk**

Langvarig, uhelbredelig.

### **Lungetransplantation**

Ved en lungetransplantation erstattes en syg lunge med en rask lunge. Den nye lunge kommer fra en person, der er erklæret død (hjernedød).

### **Nikotin**

Nikotin findes i tobakspantens blade, hvor dets opgave er at holde insekter borte. Nikotin er det kemiske stof i cigaretrøgen, der stimulerer nervecellerne i hjernen. Dette opleves af tobaksrygeren som behageligt og skaber afhængigheden.

### **Parkeringskort**

Med et parkeringskort kan du holde på invalideparkeringspladserne, samtidigt med, at det giver dig en række andre parkeringsfordele. Kortet kan bevilges bl.a., hvis man pga. nedsat lungefunktion har svært ved at gå længere afstande.

### **PEP-maske/fløjte**

Positiv Expiratory Pressure. Består af en maske/fløjte, et rør med en ensretterventil samt en modstand. Når du trækker vejret i masken/fløjten passerer luften frit ind gennem en ensrettet indåndingsventil. Udåndingsluften tvinges ud gennem et modstandsrør. Modstandens størrelse afgøres af fysioterapeuten. Ved hjælp af masken ændres trykforholdene inde i lungerne, så luftstrømmens passage i de små og store luftrør lettes, og sekretet løses.

### **Prolastin**

Registreret handelsnavn for et alfa-1-koncentrat udvundet af donorblood.

### **Protein**

Æggehvidestof, organiske forbindelser der findes i alle levende organismer.

### **Rehabilitering**

Rehabilitering er en målrettet og tidsbestemt samarbejdsproces mellem patient, pårørende og fagfolk, der samler indsatser af forskellig karakter (medicinsk, psykologisk, social, pædagogisk, uddannelses- og beskæftigelsesmæssig) i forhold til at hjælpe syge, skadede og handicappede personer til at genvinde den bedst mulige funktionsevne.

### **Revalidering**

Revalidering er erhvervsrettede aktiviteter og økonomisk hjælp, der kan bidrage til, at en person med begrænsninger i arbejdsevnen fastholdes eller kommer ind på arbejdsmarkedet. Dette muliggør, at den pågældendes evne til at forsørge sig selv og sin familie forbedres. En revalidering vil typisk være en uddannelse, optræning eller omskoling.

### **RV**

Residualvolumen. Det volumen, som er tilbage i lungerne efter en maksimal udånding.

### **Skrumpelever**

Skrumpling af leveren, fordi leverceller erstattes med bindevæv.

### **Spirometri**

Den mest almindelige lungefunktionsundersøgelse.

### **TLC**

Total lungekapacitet. Lungernes samlede volumen målt i liter.



# Informationsbog om Alfa-1-antitrypsinmangel og lungesygdom

Med denne bog håber vi at hjælpe patienter og pårørende med at forstå baggrunden for Alfa-1 lungesygdommen, og hvad der findes af behandlingsmuligheder. Derudover giver vi råd om at leve så aktivt og sundt et liv som muligt.

## **Vi giver dig svar**

Du kan ringe til Sjældne Diagnosers help line og få information, støtte og rådgivning på tlf. 33 14 00 10, eller e-maile os dit spørgsmål på [info@sjaelnadiagnoser.dk](mailto:info@sjaelnadiagnoser.dk)

## **Meld dig ind i dag**

Alfa-1 Danmark har brug for dig - og din støtte. Bliv medlem for 200 kr. om året eller giv et bidrag. På [www.alfa-1.dk](http://www.alfa-1.dk) under STØT OS kan du indbetale via bankoverførsel (konto 1551-62 73 890). Du er også altid velkommen til at skrive til os på [info@alfa-1.dk](mailto:info@alfa-1.dk) eller ringe på tlf.: 29 90 95 03.

Tak for din støtte.

