

Nyhetsbrev fra Arbeidsutvalget i LHL Alfa-1, Desember 2022

Kjære medlemmer og Alfaer

Det nærmer seg jul og et nytt år. Om litt snur solen og det går heldigvis mot lysere og varmere tider. Arbeidsutvalget (AU) i LHL interessegruppen for Alfa-1 synes det var på tide med et nyhetsbrev hvor vi summerer opp et svært svært hektisk og begivenhetsrikt år.

2022 startet friskt med 2 nye medlemmer i AU. Vi er nå totalt 4 personer som jobber godt sammen for å bedre vilkårene for personer med Alfa-1 i Norge. Vi har alle Alfa-1 mangel, og imellom oss har vi allsidig kompetanse innenfor helse, ledelse og forskning. Dette har kommet til god nytte i arbeidet vårt. Her kan du bli litt bedre kjent med oss:

Sonia Sæther

Tidligere spesialsykepleier, oksygenbruker, lang fartstid i LHL Alfa-1. Bor på Flisa med Anders. Brenner for at vi skal få klare Alfa-1 behandlingsretningslinjer, tilgang til bremsemedisin, og Alfa-1 testing av alle med KOLS og emfysem. Enkelt og greit så vil vi ha rett til å puste, god livskvalitet og normal levetid!

Knut M. Skaar

Et langt liv i luftfart, fra den kalde krigen frem til dagens droner og elektriske fly. Bergenser som er gift med Kongsbergenser. Har et sterkt ønske om at individet må ses og hjelpes i helsetjenesten, enten sykdommen deles av mange eller få. Aktiv i EURORDIS, den ledende pasientorganisasjonen i EU for sjeldne sykdommer.

Anne Line Engebretsen

Helsesekretær. Gift, 4 barn. Bor på Eidsvoll sammen med Tony. Brenner for at også bærere av Alfa-1 som er syke skal få rett til behandling med bremsemedisin.

Kari Dakota Aasheim

Jobber som vitenskapelig assistent på OsloMet-Storbyuniversitetet innenfor digital psykisk helsehjelp og selvmordsforebyggende teknologi. Interessert i forskning. Bor i Oslo med Dag. Brenner for et sterkere nordisk samarbeid der vi jobber for felles behandlingsretningslinjer, lik tilgang til bremsemedisin, og økt kunnskap om Alfa-1 blant helsepersonell i hele Norden.



Vår strategiplan

Som en rettesnor for vårt arbeid har AU laget en langsiktig strategiplan for vårt arbeid fremover. Vi har bestemt oss for å fokusere på 3 hovedområder slik at vi kan sikre et fullverdig liv for personer med Alfa-1. Vi vil fokusere vårt arbeid på følgende 1) jobbe for tilgang til bremsemedisin 2) spre bevissthet og øke interesse for Alfa-1 blant helsepersonell 3) heve kunnskap om Alfa-1 blant våre medlemmer og i samfunnet generelt. I dette nyhetsbrevet vil vi summere opp de aktivitetene vi, som i et ledd i vår strategiplan, har gjennomført i løpet av året.

Arbeidet for tilgang på bremsemedisin for Alfa-1-relatert emfysem

I juni sendte CSL Behring inn forslag til en metodevurdering av deres bremsemedisin Respreeza til Beslutningsforum for Nye Metoder. Dette for at den skal kunne gis på blå resept til norske personer som har emfysem, på grunn av alvorlig Alfa-1 mangel. Medisinen brukes i flere andre land. Danske Alfa-1 pasienter fikk heldigvis dekket denne behandlingen via deres offentlige helsevesen i 2020. Vi gratulerer på etterskudd! Metodevurdering er igangsatt i Norge og Nye Metoder bestemte seg for å samtidig metodevurdere en tilsvarende medisin, Prolastina fra Grifols. Se nærmere beskrivelse av medisinene i egen faktaboks. AU har sendt et skriv til Nye Metoder hvor vi argumenterer for hvorfor norske Alfa-1 pasienter skal ha tilgang til denne medisinen. Du kan lese innspillet her: <https://www.lhl.no/trenger-du-hjelp/interessegrupper/lhl-alfa1/innspill/> Vårt Innspill er nå med videre i saksgangen hos Nye Metoder. Saken er fortsatt til behandling og det kan drøye lenge ut over i det neste året før man lander på en beslutning om vi kan få bremsemedisinen dekket på blå resept. Det er også uvisshet i forhold til hvilke kriterier som vil ligge til grunn for hvem av oss som kan få behandlingen, dersom den skulle bli godkjent. Dette vil tiden vise. Per nå venter Nye Metoder på at legemiddelselskapene skal sende inn dokumentasjon og det skal samtidig utarbeides prisnotat. Du kan følge fremdriften i saken på denne linken: <https://nyemetoder.no/metoder/alfa1-antiitrypsin-respreeza>. Bremsemedisinene er svært kostbare. På grunn av

dette gjør vi oppmerksom på at det er stor fare for avslag i Beslutningsforum for Nye Metoder, og at vi må gå flere runder i systemet. Vi er derfor kun forsiktige optimister. AU vil selvfølgelig kjempe videre i tråd med vår strategi om at vi i Norge også skal få tilgang til denne medisinen. Ved eventuelt avslag planlegger vi i samråd med LHL å gjennomføre påvirkningskampanjer i media, i den forbindelse er det viktig at dere stiller opp og er villig til å dele pasienthistorier dersom det blir behov for det. Mer informasjon om dette hvis det blir aktuelt. Husk at vi kun får til dette hvis vi står sammen og hjelper hverandre!

Fakta om bremsemedisin for av Alfa-1 relatert emfysem

Bremsemedisinene Prolastina og Respreeza inneholder Alfa-1 antitrypsin som er trukket fra donorblod. Medisinen gis som infusjon 1 gang per uke. Vitenskapelige studier som har sett på effekt av bremsemedisin viser at ukentlig tilførsel av Alfa-1 antitrypsin øker og opprettholder mengden av Alfa-1 antitrypsin i blodet til beskyttende nivå, bremser tap av lungevev og øker livslengden. Man trenger svært mange donorer for å skaffe nok antitrypsin til 1 person, og det skal en omfattende rensesprosess til før stoffet kan gis som infusjon. Dette gjør medisinen dyr i produksjon. Alfa-1 Danmark har laget en informativ video om den omfattende prosessen fra bloddonor til legemiddel, som kan ses her: <https://www.youtube.com/watch?v=CdVfenhggTs>

Opplysningsarbeid blant norske lungeleger

I forbindelse med metodevurdering av Respreeza og Prolastina benyttet AU anledningen til å forfatte et brev som vi har sendt ut til **samtlig**e av landets lungeleger. Totalt ble det sendt over 300 brev. Organisasjonsrådgiver i LHL Birgit Stræde har hatt en kjempejobb med å skrive ut, pakke og sende brev, og vi er i det hele tatt veldig takknemlig for all hjelp vi har fått av LHL i medisinsaken. I brevet til lungelegene ber vi om egne behandlingsretningslinjer for Alfa-1 mangel, rett til å få helsehjelp av god kvalitet, rett til å komme til Alfa-1 spesialistsenter, rett til å delta i medisinske studier og Alfa-1 forskningsregistre, og ikke minst hjelp til å få gjennomslag for bremsemedisinen hos Nye Metoder. Vi har fått indikasjoner på at lungelegebrevet blir tatt på alvor i lungelegemiljøet. **For å nå alle lungeleger er vi fortsatt avhengig av din hjelp:** Skal du til lungelegen i år eller til neste år? Skriv ut brevet her: <https://www.lhl.no/trenger-du-hjelp/interessegrupper/lhl-alfa1/brev-til-alle-lungeleger-i-norge/> og ta det med til din lungelege. Si at du har fått beskjed fra AU i LHL Alfa-1 om å gi lungelegen din dette brevet, og at det inneholder viktig informasjon.

Alfa-1 konferanse i Oslo juni 2023

Det skal avholdes en Alfa-1 konferanse i Oslo den 16. juni 2023 ved Nationaltheatret Konferansesenter i regi av Team Alpha-1 Athlete. Alfa-1 forskeren Robert A. Sandhouse, Helene Møller Frost, ansvarlig for behandling av Alfa-1 pasienter ved Aalborg Hospital, og Prof. Dr. Rembert Koczulla ved Alfa-1 Centre, Schön Klinik i München, er på programmet. Din lungelege er hjertelig velkommen, og vi håper på et sterkt oppmøte fra engasjerte norske lungeleger. Mer informasjon om konferansen og påmelding kan fås ved henvendelse til alpha1.konferanse@gmail.com **Også her trenger vi din hjelp.** Vil du at din lungelege skal lære om Alfa-1 og engasjere seg i din sykdom? Da råder vi deg til å fortelle vedkommende om Alfa-1 konferansen i Oslo i juni. Informasjon om konferansen finner du i lungelegebrevet på lenken i avsnittet over. På denne konferansen planlegger vi å drive med litt påvirkningsarbeid for å fremme Alfa-1 saken blant norske lungeleger. Da er vi veldig avhengige av at akkurat **DIN** lungelege møter opp. Igjen, vi får kun til å øke bevissthet omkring Alfa-1 mangel hvis vi får drahjelp av dere!

Påmelding til sosialt treff

Det vil bli avholdt et sosialt treff i Oslo 17. juni i etterkant av Alfa-1 konferansen på Team Alpha-1 Athlete sin regning. Vi trenger å vite hvor mange som kommer for å kunne bestille lokale og bevertning. Vil du være med? Send oss da en e-post innen utgangen av året på lhl.alfa-1@lhl.no for å melde din interesse.

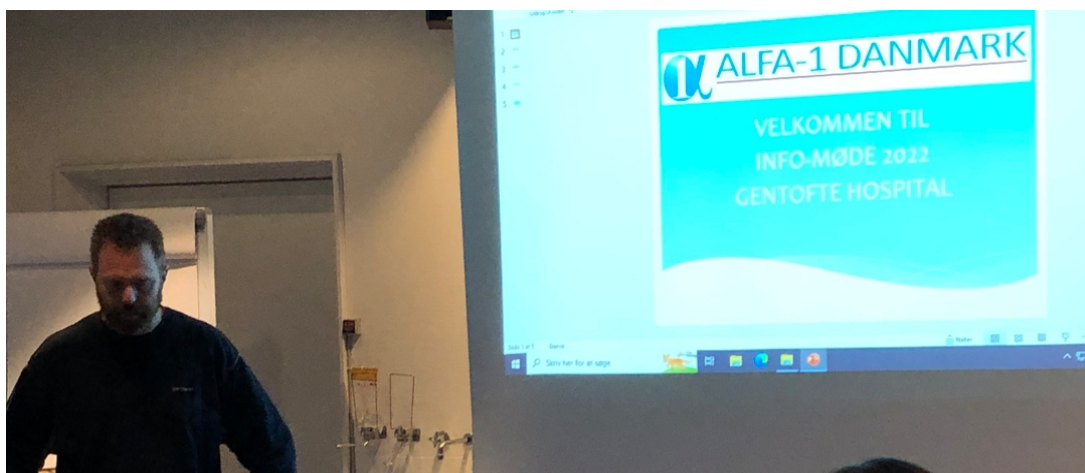
Vellykket tur til Gentofte for å lære om bremsemedisin

Knut og Kari fra AU var nylig på et foredrag ved Gentofte Hospital i Danmark for å lære om bremsemedisin for Alfa-1. Sykehuset i Gentofte er et av stedene hvor danske Alfa-1 pasienter som er godkjente for behandling får sine ukentlige doser med den bremsemedisinen som nå er til metodevurdering i Norge. Møtet ble arrangert av den danske Alfa-1 foreningen og var lagt opp som et informasjonsmøte for medlemmer i Alfa-1 Danmark. Storparten av møtet gikk med til å stille spørsmål til, og få svar fra, overlege ved Lungeavdelingen Professor Jens Ulrik Jensen. Siden han også er forsker innledet han med å fortelle hva som er på gang på det området, f.eks

arbeides det med å få satt i gang en studie med inhalasjonsmedisin i Danmark på slutten av neste år. Inhalasjon er jo enklere for de fleste å håndtere enn dagens infusjonsløsning. Videre lærte vi følgende:

- Danmark har ingen aldersgrense for bremsemedisin, man benytter heller en helhetsvurdering av helsetilstanden for å se hvilke pasienter som kan ha nytte av medisinen
- Alle som kommer til lungeavdelingen blir sjekket for Alfa-1 mangel
- Medisinen gis kun til de som har FEV1 mellom 35-70% og er begrenset til ZZ genotype siden det kun finnes forskningsbevis for effekt i disse gruppene
- Medisinen gis som ukentlige infusjoner på sykehuset, men for å spare tid og ressurser har man i Jylland valgt å sette inn veneport, slik at pasienten kan sette medisinen selv hjemme
- Enkelte ganger utfører man lungereduksjon hos Alfa-1 pasienter da dette kan gi mer plass i brystet for restlungene, og bedre lungekapasitet, men det kunne være kompliserende faktorer ved dette
- I forhold til den høye prisen på bremsemedisin var Professor Jensen usikker på om den kan bli billigere, så lenge den er basert på donorblod (se også faktaboks om bremsemedisin)
- Det er til nå ca. 110 Alfa-1 pasienter med ZZ som får behandling med bremsemedisin i Danmark, noen er også på venteliste
- Professor Jensen understreket at det er viktig å passe godt på sin egen helsetilstand for Alfa-1 pasienter

Vi benyttet anledningen til å invitere Professor Jensen til den Norske Alfa-1 konferansen. Møtet i Gentofte ble avsluttet med en intern diskusjon om forbedret samarbeid i Skandinavia/Norden.



Professor Jensen ønsker velkommen til møtet

Alfa-1 i media

AU jobber for å skape mer synlighet rundt Alfa-1. Vi kommer derfor med en spennende artikkel om Alfa-1 mangel i LHL- bladet «Et bedre liv» som sendes ut til LHL sine medlemmer til neste år. Ikke medlem? Du kan melde deg inn i LHL her: <https://www.lhl.no/medlem/> Kryss av for Interessegruppen for Alfa-1.

Vi vil også nevne at vår tidligere leder Tone Skramstad Brække, gjør et viktig stykke arbeid for å informere helsepersonell om hvordan det er å leve med Alfa-1. I tillegg til det løpende informasjonsarbeidet, har hun en deltatt i NRK-programmet «Hva feiler det deg» hvor legene fikk noe å bryne seg på. Vi takker Tone for at hun holder legene informert!

Annet informasjonsarbeid

AU skal i samarbeid med LHL søke penger om finansiering til KOLS-hjelpen.no slik at denne vil inneholde informasjon om Alfa-1. Samtidig søker vi også penger for å få laget en norsk informasjonsvideo om Alfa-1, og til å kjøre opplysningskampanjer om Alfa-1 via LHL. Mer om dette kommer dersom vi lykkes med finansiering.

Vi minner også om at vi hver og en er en viktig kilde til å få spredt kunnskap om Alfa-1 både blant helsepersonell og blant mennesker rundt oss. I den forbindelse er det lurt å lære seg litt mer om Alfa-1. Les gjerne vår faktaboks om Alfa-1 mangel, vår brosjyre på LHL- Alfa-1 sin nettside, og brosjyrene til Alfa-1 Danmark, slik at du blir ekspert på din egen Alfa-1 mangel. Lenker:

<https://www.lhl.no/contentassets/a0d6783c2a1f441ebef782c27f303e46/lhl-alfa1-brosjyre.pdf>

<https://alfa-1.dk/> (se under «Bibliotek»)

Er Alfa-1 en sjelden diagnose?

AU har over tid jobbet for å få «sjelden-status» på Alfa-1 mangel. Alfa-1 mangel regnes som sjelden sykdom i våre naboland og andre land i Europa. I Norge har man valgt å bruke en strengere definisjon på hva som kan kalles sjelden sykdom. Vi har derfor ikke fått gjennomslag for at vi er sjeldne (selv om man er sjelden så snart man kommer over landegrensen). Men vi fortviler ikke. FFO (Funksjonshemmedes Fellesorganisasjon) har invitert oss inn i sitt nettverk for sjeldne organisasjoner, slik at vi får dra nytte av deres kunnskap angående arbeid rundt sjeldne sykdommer. Vi gleder oss til å se hva dette samarbeidet kan bringe fremover.

Fakta om Alfa-1 mangel

- *Alfa-1 antitrypsin (Alfa-1) er et protein som dannes i leveren*
- *Alfa-1 har en spesielt viktig rolle i lungene, hvor det forhindrer elastaser i å ødelegge friskt lungevev*
- *Personer med Alfa-1 mangel har en genfeil som fører til at Alfa-1 proteinet får feil form. Dette resulterer i kjededannelse i leveren og manglende passasje ut i blodbanen. I sjeldne tilfeller har man ingen produksjon av Alfa-1.*
- *Mangel på Alfa-1 i blodet kan over tid føre til hulldannelse i lungevevet (emfysem) som igjen forårsaker redusert gassutveksling. På sikt kan dette føre til alvorlige pusteproblemer som begrenser ens evne til å stå i jobb, og delta i familie- og fritidsaktiviteter*
- *Det er svært skadelig å røyke når man har Alfa-1 mangel siden prosessen med hulldannelse i lungene går mye raskere hos røykere*
- *Hos et mindretall fører Alfa-1 mangel til leverskader på grunn av opphopning av Alfa-1 i leveren. Svært alvorlig leverskade behandles med transplantasjon. I ytterst sjeldne tilfeller ser man også en betennelsestilstand i hudens fettvev som kalles Panikulitt*
- *Det finnes ulike former for Alfa-1 mangel. Den mest vanlige alvorlige mangelen kalles Pi*ZZ. Personer med denne mangelen har arvet et defekt gen fra begge foreldrene*
- *Noen er heldige og merker aldri noe til deres mangel, spesielt hvis de ikke røyker*
- *I Norge behandles Alfa-1 mangel som KOLS, og i svært alvorlige tilfeller benytter man lungetransplantasjon*
- *I flere andre land, inkludert Danmark, kan man få erstattet det manglende Alfa-1 proteinet ved ukentlige infusjoner med Alfa-1antitrypsin som er høstet fra donorblod. Denne behandlingen er nå oppe til vurdering i Norge i Beslutningsforum for Nye Metoder*
- *Det pågår ulike forskningsstudier på Alfa-1 mangel, blant annet på inhalert Alfa-1, elastasehemmere i tablettform, og siRNA-teknologi for å «skru av» produksjon av Alfa-1 i leveren slik at man kan forhindre/reversere leverskader*
- *LHL har en egen interessegruppe for personer med Alfa-1 mangel. Du finner oss her: <https://www.lhl.no/trenger-du-hjelp/interessegrupper/lhl-alfa1/>*

Sverige har fått egne behandlingsretningslinjer for Alfa-1

Vi kan nå informere om at Sverige har fått nye behandlingsretningslinjer for Alfa-1 der bremsemedisinen er nevnt som et mulig behandlingsalternativ. Det er fortsatt uklart hva dette vil bety for Alfa-1 pasienters tilgang til bremsemedisin i Sverige, men vi gratulerer uansett med egne behandlingsretningslinjer. Du kan lese dem her: https://slmf.se/wp-content/uploads/2022/10/AAT_Riktlinjer_SLMF_april2022.pdf I Norge er vi så langt vi kan se tilgodesett med 1 setning i de nye KOLS-retningslinjene, så her har vi en jobb å gjøre.

Nordisk samarbeid

Knut og Kari i AU deltok i sommer på en workshop i nordisk samarbeid i sjeldne sykdommer, på invitasjon fra Alfa-1 Danmark. Workshopen ble avholdt av den danske organisasjonen Sjældne Diagnoser. Her hadde vi mange gode samtaler med Alfa-1 Danmark om muligheter for økt nordisk samarbeid. AU synes det er svært viktig med et sterkere nordisk samarbeid slik at vi kan jobbe samlet for å få lik tilgang til bremsemedisin og felles behandlingsretningslinjer for Alfa-1 i hele Norden. Da vil det bli vanskeligere for

Norge å være det ene landet i Skandinavia som ikke vil tilby sine Alfa-1 pasienter hverken medisin, egne behandlingsretningslinjer eller deltakelse i Alfa-1 forskning/forskningsregistre. Vi ser også store fordeler i å dele kompetanse mellom de nasjonale Alfa-1 foreningene. Som et eksempel har Alfa-1 Danmark svært mye kunnskap i forhold til å få i gang medisinske studier og få godkjent bremsemedisin, og vi i Alfa-1 Norge har kunnskap på Alfa-1 forskning. Dette har allerede vært til gjensidig nytte. Vi ser også en rekke fordeler med å kunne dele på arbeidsbyrde, gjenbruke informasjonsmateriell, kunne ha felles nordisk konferanser, og felles legespesialister. I tillegg til at det er hyggelig å jobbe sammen med gode nordiske kolleger. Arbeidet fortsetter videre, og vi prøver nå å få inkludert både Sverige, Finland og på sikt også Island. Vi håper at dere støtter oss i satsningen på økt nordisk samarbeid.

Besøk fra Alfa-1 Danmark

I sommer var vi så heldige å få storfint besøk fra Alfa-1 Danmark. Formand Claus Astradsson og bestyrelsesmedlem Gunhil Nørhave besøkte oss i Oslo. Kari og Sonia fra AU deltok. Vi hadde gode samtaler om erfaringsutveksling og samarbeid på tvers av landegrensene. Vi har over lengre tid fått mye støtte fra Alfa-1 Danmark, og denne gangen stilte de på sitt sedvanlige generøse vis til rådighet både brosjyrer, flyers, podcaster og annet materiell. Vi vil fremover søke om midler til å få noe av dette oversatt til Norsk. Inntil videre kan de leses på Alfa-1 Danmarks hjemmesider: <https://alfa-1.dk/> **Skal du til på ferie til Danmark til neste år?** Vi gjør da oppmerksom på at også du kan delta på arrangementer i regi av Alfa-1 Danmark. Blant annet har de treff for Alfa-1 barnefamilier i København zoo. Ta gjerne kontakt med leder i Alfa-1 Danmark for mer informasjon om dette: formanden@alfa-1.dk



Fra venstre: Formand Claus Astradsson, Kari D. Aasheim (AU), Bestyrelsesmedlem Gunhil Nørhave, Sonia Sæther (AU)

Med dette hyggelige bildet av 4 nordiske Alfaer ønsker vi alle våre medlemmer en fredelig jul og et godt nyttår

Hilsen arbeidsutvalget i LHL Alfa-1