

ALFA-1 ANTITRYPSINE DEFICIËNTIE

BROCHURE VOOR PATIËNTEN EN HUN NAASTE OMGEVING





INTRODUCTIE

Even diep inademen: voor mensen met Alfa-1 antitrypsine deficiëntie (AATD) is dat niet zo gemakkelijk als het klinkt. Echter met een juiste behandeling en meer informatie over deze zeldzame longaandoening kunt u vaak nog steeds een goed leven leiden.

U leest deze brochure waarschijnlijk, omdat uw arts Alfa-1 antitrypsine deficiëntie (in deze brochure verder Alfa-1 genoemd) bij u heeft vastgesteld. Misschien hebt u al jarenlang te kampen met Alfa-1 of wilt u meer weten over deze ziekte, omdat u iemand kent die Alfa-1 heeft.

In deze brochure wordt er uitleg gegeven over wat Alfa-1 is, hoe de ziekte ontstaat, hoe de diagnose wordt gesteld en hoe de ziekte kan worden behandeld. Daarnaast worden er adviezen gegeven om uw leven met Alfa-1 gemakkelijker te maken.

Wij benadrukken echter dat u altijd eerst uw behandelend arts moet raadplegen als u vragen hebt. Deze brochure is niet bedoeld als vervanging van een consult bij een specialist.

INHOUDSOPGAVE

1. Algemene informatie over Alfa-1: wat u moet weten

Alfa-1, wat is dat nu precies?	6
Alfa-1 herkennen.....	8
Hoe wordt de diagnose Alfa-1 gesteld?	9
De behandeling van longaandoeningen als gevolg van Alfa-1	10

2. Alfa-1 in het dagelijks leven: zo houdt u de regie

U hebt Alfa-1, wat nu?	14
Thuis en onderweg	16
Gezond eten.....	17
Relaties en kindwens.....	19
Op vakantie en reizen	21

3. In beweging blijven met Alfa-1: hoe ontspanning en beweging kunnen helpen

Effectief ontspannen.....	24
Geschikte sporten vinden.....	26
Ademhalingstherapie	28

4. Iemand met Alfa-1 helpen: wat u kunt doen om hem of haar te steunen?

Wat kunt u doen?.....	30
-----------------------	----



ALGEMENE INFORMATIE OVER ALFA-1: WAT U MOET WETEN

INLEIDING

Hebt u nog nooit van Alfa-1 gehoord? Dan bent u niet de enige. In vergelijking met andere chronische longaandoeningen, zoals astma of COPD is Alfa-1 relatief onbekend. Daardoor hebben mensen die de diagnose Alfa-1 hebben gekregen vaak veel vragen over de ziekte. In dit hoofdstuk geven we het antwoord op de belangrijkste vragen.

In dit hoofdstuk leest u¹...

- ... wat Alfa-1 is en hoe de ziekte ontstaat;
- ... hoe de diagnose wordt gesteld;
- ... welke behandelopties er zijn en wat u zelf kunt doen om zo gezond mogelijk te blijven.

Een specialist aan het woord:

“Mensen met Alfa-1 hebben er belang bij dat de diagnose al vroeg wordt gesteld en dat de behandeling wordt geoptimaliseerd. Het is daarom belangrijk dat artsen, mensen die de ziekte hebben en hun familieleden zoveel mogelijk over de ziekte weten.”

Prof. Robert A. Sandhaus, MD, PhD,
Denver Co., VS
Directeur van het Alfa-1-programma van de National Jewish Health, klinisch directeur van de Alpha-1 Foundation en medisch directeur van AlphaNet Canada

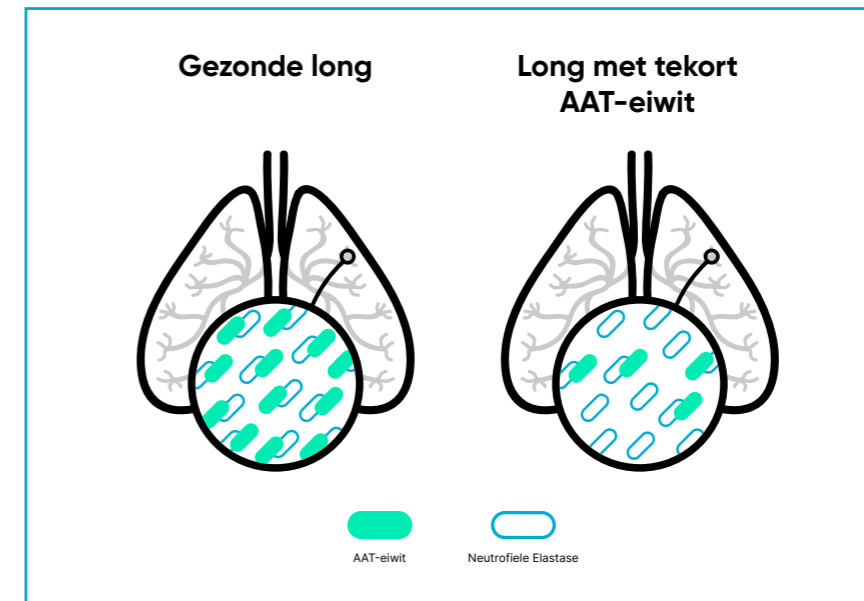
ALFA-1 ANTITRYPSINEDEFICIËNTIE (ALFA-1), WAT IS DAT NU PRECIES?

Alfa-1 antitrypsine: een eiwit dat de longen beschermt

Alfa-1 antitrypsine is een beschermend eiwit dat de werking van een bepaald enzym in de longen, neutrofiële elastase, afremt. Dit enzym vernietigt schadelijke stoffen en ziektekiemen in de longen. Het is dus enerzijds een heel nuttig enzym, maar anderzijds veroorzaakt het enzym weefselschade als dit proces niet voldoende wordt geremd door Alfa-1 antitrypsine.

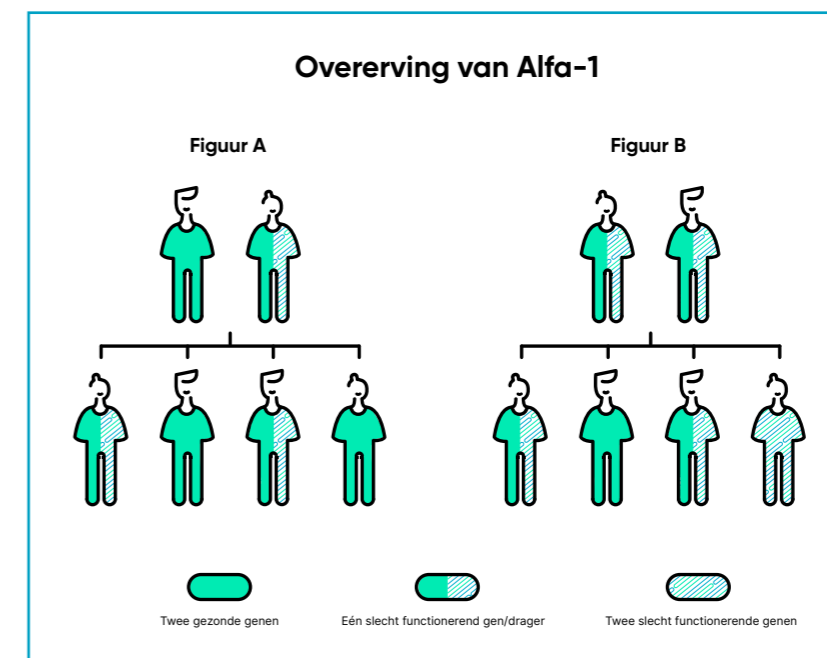
Alfa-1 antitrypsine wordt geproduceerd in de lever. Door een genetisch defect wordt de werking van het eiwit verstoord, hoopt het eiwit zich op in de lever of wordt dit eiwit helemaal niet geproduceerd. Daardoor komt het niet in de bloedbaan terecht en kan het niet naar de longen worden vervoerd. Dit leidt tot een tekort aan Alfa-1 antitrypsine in de longen.

Het gevolg is dat neutrofiële elastase niet alleen de schadelijke stoffen en ziektekiemen aanvalt, maar ook de celwanden van de longblaasjes (kleine zakjes in uw longen). Als deze longblaasjes worden beschadigd, kan dit in de loop der jaren leiden tot longemfyseem. Bij longemfyseem verliest de long zijn elasticiteit, omdat de longblaasjes beschadigd raken. Het gevolg is dat er lucht blijft hangen, waardoor het vermogen om zuurstof op te nemen wordt verminderd.^{2,3}



Alfa-1: een erfelijke aandoening¹

In tegenstelling tot andere chronische longaandoeningen, zoals COPD ten gevolge van tabaksrook, is Alfa-1 een erfelijke ziekte. Alfa-1 wordt door ouders doorgegeven aan hun kinderen.



Uw DNA bepaalt of u Alfa-1 hebt of drager van deze aandoening bent.

Dat werkt zo: Van uw vader en uw moeder krijgt u DNA mee. Dit DNA bepaalt eigenschappen in het lichaam, bijvoorbeeld de haarkleur, maar ook de aanmaak van het eiwit AAT. Voor elke eigenschap krijgt u twee genen mee: één gen van moeder en één gen van vader.

De combinatie van de 2 genen die u van uw vader en moeder hebt gekregen voor een bepaalde eigenschap, noemen we uw genotype. De genen worden aangeduid met letters of cijfers: M, 0 (nul), S of Z.

Risicogenen Alfa-1

Er zijn meerdere genen die AAT niet goed aanmaken. Gen 0 (nul) zorgt ervoor dat er helemaal geen AAT aangemaakt wordt. Andere slecht functionerende genen zijn S en Z die het eiwit in mindere mate of verkeerde vorm aanmaken. De slecht functionerende, afwijkende genen zorgen ervoor dat de hoeveelheid AAT in uw bloed verlaagd is. Als uw genotype bijvoorbeeld 0/Z is (en u dus twee slecht functionerende genen heeft), dan is de kans groot dat u klachten ondervindt van Alfa-1.^{4,5,6,7}

Bij één slecht functionerend gen hoeven er geen klachten op te treden. U bent dan wel drager en kunt het slecht functionerende gen doorgeven aan uw kinderen. Het is dus heel belangrijk dat ook familieleden van dragers van Alfa-1 zich laten testen.

Als de ziekte in een vroeg stadium wordt vastgesteld en goed wordt behandeld, kan het verloop van de ziekte worden vertraagd.

ALFA-1 HERKENNEN

De diagnose: hoe eerder, hoe beter

Bij COPD wordt vrijwel nooit aan Alfa-1 als onderliggende oorzaak gedacht. Het is dus belangrijk dat de diagnose vroeg wordt gesteld, omdat het voor het verloop van de ziekte gunstig is als de patiënt zo snel mogelijk preventieve maatregelen neemt en met eventuele behandelingen start.

Als u een tekort aan het eiwit AAT heeft en daardoor dus COPD, kunt u last hebben van de volgende klachten:

- benauwdheid
- kortademigheid (naar lucht willen happen)
- piepende ademhaling
- vermoeidheid
- hoesten
- slijmproductie
- regelmatige luchtweginfecties

Wie moeten worden getest?¹

- ▶ **Mensen met COPD**
Als u COPD hebt, is het raadzaam om getest te worden op Alfa-1, ongeacht uw leeftijd.
- ▶ **Longemfyseem of Alfa-1 zit in de familie**
Als bij een familielid Alfa-1 is vastgesteld, is het belangrijk om u hier ook op te laten testen.
- ▶ **Mensen met een leveraandoening**
Als u een leveraandoening hebt zonder dat er een duidelijke oorzaak is gevonden, kan Alfa-1 wellicht de oorzaak hiervan zijn.
- ▶ **Mensen met therapieresistente astma**
Als uw longfunctie ondanks de behandeling niet verbetert, moet worden overwogen om u te laten testen op Alfa-1.

De Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) adviseert alle patiënten met COPD en (jong)volwassenen met astma zich te laten testen op Alfa-1.^{1,8}

HOE WORDT DE DIAGNOSE ALFA-1 GESTELD?^{1,8,9,10}

Hoeveelheid Alfa-1 antitrypsine in het bloed

Als er een vermoeden is van Alfa-1, wordt allereerst het gehalte Alfa-1 antitrypsine in het bloed gecontroleerd. Als de waarde te laag is, lijdt de persoon vermoedelijk aan Alfa-1. In dat geval zal de arts nog enkele laboratoriumtests aanvragen om de diagnose te bevestigen.

Longfunctietest

Naast de laboratoriumtests kunnen verschillende longfunctietests worden gedaan om een beter beeld te krijgen van de toestand van de longen. De belangrijkste tests zijn:

FEV1-test (éénsecondewaarde)

Het volume dat na diep inademen bij een krachtige uitademing in de eerste seconde wordt uitgedemd.

Vitale capaciteit

De maximale hoeveelheid lucht die na diep inademen opnieuw kan worden uitgedemd.

Fenotype onderzoek

Als het bovengenoemde bloedonderzoek laat zien dat er te weinig AAT wordt aangemaakt in het bloed, dan wordt er vervolgens gekeken naar wat voor type afwijking dit eiwit heeft.

De afwijking wordt benoemd met de letters S, Z of M. S en Z zijn slecht functionerende genen.

M is een gezond, normaal functionerend gen.

Genotype onderzoek

Als blijkt dat u én een lage hoeveelheid AAT-eiwit in uw bloed heeft én uw AAT-eiwit behoort tot de Z-afwijking dan is het verstandig dat de arts nog een zogenaamd genotype onderzoek uitvoert. Er wordt dan onderzocht wat voor type genen de oorzaak zijn dat het AAT afwijkt of afwezig is.

DE BEHANDELING VAN LONGAANDOENINGEN ALS GEVOLG VAN ALFA-1

Het doel van de behandeling

Alfa-1 is helaas niet te genezen. De behandeling heeft daarom twee hoofddoelen:

1. Het verlichten van de symptomen en het behouden van de fysieke fitheid.
2. Het zo veel mogelijk vertragen van het verloop van de ziekte.

Er zijn behandelingen met en zonder medicatie. Daarnaast kunt u verschillende dingen doen om verergering van de symptomen te beperken. Alles wat u zelf kunt doen om uw gezondheid te verbeteren, is nuttig.



ZIE OOK

In hoofdstuk 2 vindt u meer praktische adviezen om uw leven met Alfa-1 wat makkelijker te maken.

Preventieve maatregelen¹

Stop met roken en vermijd meeroken

Door te roken verlaagt u nog extra de hoeveelheid Alfa-1 in uw longen. Bovendien kan roken ervoor zorgen dat de longen sneller verder beschadigd raken, doordat er meer neutrofiële elastase vrijkomt.

Vermijd schadelijke stoffen in de lucht

Schadelijke stoffen zoals uitlaatgassen, stof en roet zijn belastend voor de longen en kunnen ervoor zorgen dat de longen minder goed functioneren. Als u schadelijke stoffen in de lucht niet kunt vermijden, bijvoorbeeld op uw werk, dan kan het helpen om een ademmasker te dragen. Let ook op als er veel ozon in de lucht zit. Ook dit is schadelijk voor de longen.

Stop met roken

Als u Alfa-1 hebt, is stoppen met roken de allerbelangrijkste maatregel die u kunt treffen. Misschien hebt u al eens geprobeerd te stoppen met roken en vond u het lastig om dat vol te houden. Dat kan gebeuren. Probeer het gewoon opnieuw en vraag daarbij professionele hulp. Vraag uw familie en vrienden ook om u te steunen. U zult zich er echt beter door voelen!

Vermijd luchtweginfecties

Infecties van de luchtwegen verergeren de kortademigheid en hebben een negatief effect op het verloop van Alfa-1. U kunt u laten inenten tegen enkele veelvoorkomende ziektes. Mijd grote mensenmassa's en het openbaar vervoer tijdens het griepseizoen. Blijf ook enigszins uit de buurt van huisgenoten, familieleden en vrienden die veel hoesten en niezen. Als iemand niest, komen er kleine druppeltjes met het virus in de lucht die daar enige tijd blijven hangen. De druppels kunnen tot enkele meters verderop belanden. Als u deze lucht inademt, kunt u een infectie oplopen. Houd daarom afstand en ventileer uw huis regelmatig. Na een tijdje dalen de besmettelijke deeltjes neer. Raak uw gezicht niet aan met uw vingers en was uw handen regelmatig. Onder speciale omstandigheden kunt u overwegen een mondkapje te dragen. Als u een infectie oploopt, neem dan meteen contact op met uw arts en bestrijd de infectie zo effectief mogelijk (bijv. met antibiotica).

Let op uw gewicht

U kunt uw ademhalingsproblemen zo goed mogelijk onder controle houden door voor een gezond gewicht te zorgen. Als u te licht of te zwaar bent, kan dit een negatieve invloed hebben op uw toch al moeizame ademhaling. Als u te snel eet of te veel tegelijk eet, kan dat uw ademhaling ook belemmeren. Neem daarom rustig de tijd om te eten.

Behandeling zonder medicatie

Ademhalingstherapie en beweging

Uit klinisch onderzoek blijkt dat mensen met Alfa-1 veel baat hebben bij longrevalidatie en beweging. Sommige vormen van lichaamsbeweging zijn meer geschikt voor mensen met een longaandoening dan andere. Het is een goed begin om advies te vragen aan de specialisten die u begeleiden tijdens de longrevalidatie of om u aan te sluiten bij een trainingsgroep voor longpatiënten. U zult al na een paar trainingen verschil merken. Begin dus zo snel mogelijk en houd vol!

Zuurstoftherapie

Als de ziekte verder gevorderd is, kunnen de longen het lichaam onder bepaalde omstandigheden niet meer van voldoende zuurstof voorzien. In dat geval kan er extra zuurstof worden toegediend. Uw arts kan bepalen of u baat hebt bij zuurstoftherapie.

Longtransplantatie

Bij bepaalde patiënten met een longaandoening in een zeer gevorderd stadium kan een longtransplantatie worden overwogen.

Longventieltjes

Het beschadigde deel van de long wordt afgesloten met éénrichtingsventielen. Daardoor kan de lucht wel uit het beschadigde deel van de long stromen, maar er kan geen nieuwe lucht in.

ZIE OOK

In hoofdstuk 3 leest u meer over lichaamsbeweging, sport en ademhalingstherapie voor mensen met Alfa-1.

Behandeling met medicatie¹

De symptomen van Alfa-1 kunnen worden verlicht met geneesmiddelen met verschillende werkzame stoffen. Er zijn medicijnen die de symptomen ten gevolge van bestrijden en er zijn medicijnen die, in bepaalde gevallen, de ontwikkeling van emfyseem remmen.

Bronchusverwijders (luchtwegverwijders) en ontstekingsremmers

Een standaardbehandeling om de symptomen van COPD-klachten aan te pakken is toediening van bronchusverwijders en zo nodig ontstekingsremmers, die ontstekingsreacties in het longweefsel remmen).

Bij een acute verslechtering van de longfunctie kan er een korte, intensieve kuur met prednison of een antibioticakuur worden voorgeschreven. Eventueel gevolgd door langdurig gebruik van prednison of antibiotica in de laagst mogelijke dosering.

AAT-therapie

Om het tekort aan eiwit (AAT) in het bloed aan te pakken is er een behandeling die bestaat uit het toevoegen van het ontbrekende eiwit alfa-1 antitrypsine (suppletie therapie). Dit eiwit is afkomstig van gezonde donoren. De snelheid van de afbraak van longweefsel wordt met deze therapie vertraagd.^{11,12}

Wanneer u als Alfa-1-patiënt aan een aantal criteria voldoet, kunt u in aanmerking komen voor AAT-therapie. De behandeling bestaat uit het toedienen van AAT via het infuus. De hoeveelheid AAT in het bloed komt via een wekelijks infuus weer op een normaal niveau.



ALFA-1 IN HET DAGELIJKS LEVEN



INLEIDING

Als u de diagnose Alfa-1 krijgt, kan dat tegelijkertijd een schok en een opluchting zijn. Een tegenslag, omdat u vanaf nu door het leven gaat met een chronische ziekte, en een opluchting omdat u nu eindelijk weet waar de symptomen vandaan komen en hoe u de symptomen in het dagelijks leven onder controle kunt houden.

In dit hoofdstuk ...

- ... leert u omgaan met de diagnose Alfa-1;
- ... leest u wat u thuis en onderweg kunt doen om het u zo gemakkelijk mogelijk te maken;
- ... leest u welk eetpatroon voor u het beste is;
- ... leest u hoe u met uw partner kunt praten over uw Alfa-1;
- ... leest u wat u moet weten als u op vakantie gaat of gaat reizen.

Een specialist aan het woord:

“Met de juiste adviezen en een positieve instelling kunt u heel goed leven met Alfa-1. U bepaalt zelf hoe u uw leven wilt leiden, niet de ziekte!”

Prof. Joanna Chorostowska-Wynimko, Polen
Nationaal Instituut voor Tuberculose en Longaandoeningen, Nationaal Expertisecentrum voor Alfa-1 antitrypsinedeficiëntie

Wat verandert er op uw werk?

Veel patiënten met Alfa-1 kunnen gewoon blijven werken. Toch kan het geen kwaad om alvast vooruit te denken. Is er een aspect van uw werk dat schadelijk is voor uw longen? Kunt u uw werk ook nog doen als u over een paar jaar kortademiger bent dan nu? Zo kunt u bijvoorbeeld bepaalde aspecten van uw werk aanpassen, of alvast gaan uitkijken naar een andere baan. Of misschien wilt u een baan zoeken waar de werkdruk lager is. Als uw longfunctie te slecht is, moet u wellicht vervroegd met pensioen gaan.

In veel gevallen zijn er wel mogelijkheden. Misschien kan uw huidige werkgever u andere taken geven zodat hij u als gewaardeerde en ervaren medewerker kan behouden. Of misschien kunt u van thuis uit werken.

Brengt Alfa-1 extra kosten met zich mee?

Over het algemeen dekt uw zorgverzekering de kosten van uw artsenbezoeken en uw medische behandeling. Zelfs een ziekenhuisopname kost u persoonlijk niets.

Elke volwassene heeft wel een eigen risico vanuit de basisverzekering. Dat betekent dat u het bedrag van het eigen risico zelf moet betalen. Pas daarna betaalt de zorgverzekeraar de kosten. Naast het eigen risico kunt u ook te maken krijgen met een eigen bijdrage voor sommige zorgkosten. Voor een volledig overzicht kunt u het beste de polisvoorwaarden van uw zorgverzekering raadplegen.

U HEBT ALFA-1, WAT NU?

Zorg dat u en anderen weten wat de ziekte inhoudt!

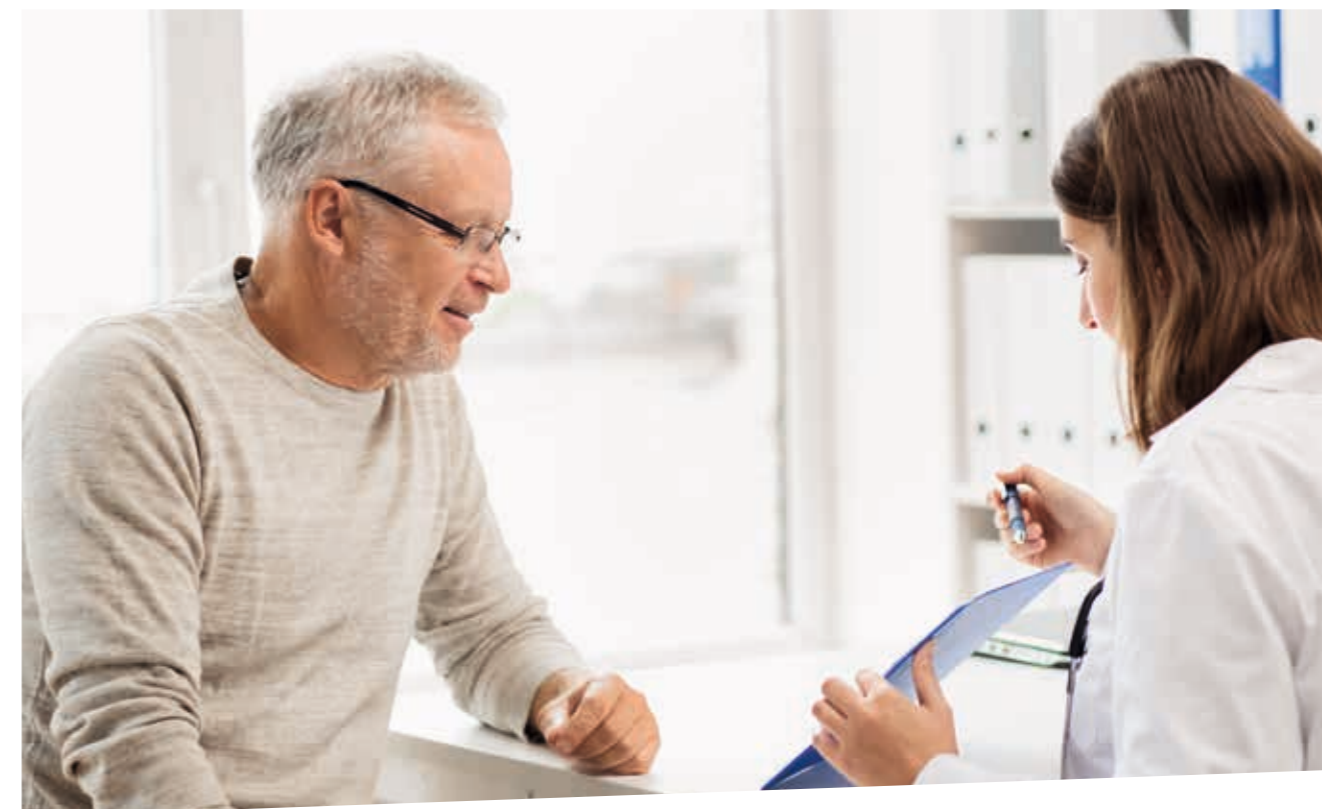
Als er een chronische ziekte zoals Alfa-1 bij u wordt vastgesteld, verandert dat uw leven van de ene op de andere dag. Voor de meeste patiënten helpt het om hun angsten en zorgen zo open mogelijk te bespreken met hun familie en goede vrienden.

Hoe meer de mensen om u heen over uw aandoening weten, hoe beter ze u kunnen helpen en aan uw behoeften kunnen voldoen. U bent weliswaar de enige die last heeft van uw ziekte en de symptomen, maar het is belangrijk dat vrienden en familie ook leren omgaan met de ziekte.

Met wie moet u praten over uw diagnose?

Uiteraard bepaalt u zelf hoeveel u vertelt over uw ziekte en aan wie u over uw ziekte vertelt. Maar het kan helpen om open te zijn over uw ziekte, vooral als u regelmatig afspraken moet afzeggen vanwege uw symptomen. De mensen om u heen kunnen pas begrijpen waar u last van hebt als ze goed weten wat Alfa-1 inhoudt.

De meeste mensen zullen zonder meer positief reageren als u hen vertelt over uw Alfa-1. Sommige mensen kunnen het ook geruststellend vinden om te weten dat u hoest vanwege een erfelijke aandoening en dat u geen virus hebt.



THUIS EN ONDERWEG

Goed voorbereid

De volgende adviezen kunnen helpen om uw huis zo goed mogelijk af te stemmen op uw behoeften, zodat u thuis nog beter tot rust komt.

Houd de luchtvochtigheid in de gaten als de verwarming aan staat

Als de verwarming aan staat, is de luchtvochtigheid in huis vaak heel laag. Daardoor moeten de slijmvliezen harder werken en zijn ze vatbaarder voor besmettelijke stoffen. Idealiter moet de luchtvochtigheid tussen de 40% en de 60% liggen. U kunt de luchtvochtigheid verhogen door een kom water bij de verwarming te zetten. Vergeet niet om het water regelmatig te verversen en de kom schoon te maken om bacteriegroei te voorkomen. Groene planten die veel water nodig hebben, geven water af via de bladeren en zorgen zo ook voor een hogere luchtvochtigheid.

Ventileer op de juiste manier

Ventileer uw huis twee tot vier keer per dag goed, zeker in de winter. Op die manier verbetert u de luchtkwaliteit, voorkomt u schimmelgroei en verlaagt u uw stookkosten.

Op pad met zuurstof

Sommige patiënten met gevorderde Alfa-1 zijn permanent afhankelijk van zuurstof. Veel patiënten schamen zich in eerste instantie voor hun zuurstofapparatuur, maar dat is nergens voor nodig. Wees open over de situatie en leg uit waarom u zuurstof nodig hebt.

Probeer het zuurstofapparaat niet te zien als een beperking, maar eerder als een hulpmiddel waardoor u meer energie hebt. Zuurstofapparaten zijn tegenwoordig klein, onopvallend, stil en makkelijk mee te nemen.



GEZOND ETEN

Voor mensen met Alfa-1 is het nog belangrijker om gezond te eten. Over- of ondergewicht kan een negatieve invloed hebben op het ademen en uw algemene gezondheid.

Waarom een normaal gewicht belangrijk is

Het middenrif speelt een belangrijke rol bij de ademhaling, vooral bij mensen met Alfa-1. Het middenrif is een grote spier die tussen de longen en de lager gelegen ingewanden zit. Bij patiënten met overgewicht wordt het middenrif juist omhoog geduwd, waardoor het middenrif minder bewegingsruimte heeft om de ademhaling te ondersteunen. Bovendien is overgewicht slecht voor het hart- en vaatstelsel, waardoor de longen het zwaarder hebben.

Misschien bent u sinds uw ziekte wat afgevallen. Dit komt vaak voor bij mensen met een longaandoening. Ademen kost hun meer energie en daardoor hebben ze een hogere caloriebehoefte, terwijl het tegelijkertijd meer moeite kost om te eten. Weeg uzelf regelmatig en neem contact op met uw arts als u ongewild meer dan 10% van uw begingewicht bent afgevallen of als u in een paar weken tijd veel bent afgevallen. Als u ondergewicht hebt, hebt u minder reserves en bent u vatbaarder voor infecties.

Eet gevarieerd

Er bestaat geen speciaal dieet voor mensen met Alfa-1. Voor de meeste patiënten is een evenwichtig eetpatroon met veel vitamines en vezels het beste. Dat betekent dat u veel groente en fruit moet eten en niet te veel vet en vlees.

Als u wilt weten wat voor u persoonlijk het beste is, praat dan met uw arts. Hij of zij kan u ook doorverwijzen naar een ervaren diëtist.

Wat is een normaal gewicht?

De body mass index (BMI) is een bekend hulpmiddel om te bepalen wat voor u en normaal gewicht is. U kunt uw BMI berekenen met de volgende formule:

Gewicht (in kg) : lengte (in m)² = BMI (kg/m²)

Voorbeeld: 72 kg : (1,75 m x 1,75 m) = 23,5

Een gezond BMI ligt tussen 18,5 en 24,9



💡 Voedingstips

Drink genoeg

Drink minimaal 1,5 liter per dag, bij voorkeur water, kruidenthee zonder suiker of vruchtensap aangelengd met water.

Vermijd frisdrank en andere koolzuurhoudende dranken

Vermijd etenswaren die gasvorming veroorzaken

Voedingsmiddelen zoals bepaalde koolsoorten, peulvruchten, uien en gedroogd fruit kunnen winderigheid veroorzaken en dat zorgt voor meer druk op het middenrif en de longen.

Kies voor voedzame producten

Suiker en suikerhoudende dranken en voedingsmiddelen geven uw lichaam weinig energie. Kies liever voor onbewerkte producten zoals groente en fruit, zuivelproducten, granen en eiwitrijke voedingsmiddelen.

Verdeel uw maaltijden gelijkmatig over de dag

Het is beter om vaker een kleine maaltijd te eten dan om drie keer per dag een grote maaltijd te eten. Als uw maag te vol zit, neemt dit orgaan meer ruimte in en duwt dan tegen de longen. Door vaker kleinere hoeveelheden te eten, hebt u minder last van kortademigheid.

Neem rustig de tijd om te eten

Als u goed kauwt voordat u uw eten doorslikt, komt er minder lucht in het spijsverteringskanaal. Hierdoor hebt u minder last van kortademigheid en winderigheid.

RELATIES EN KINDERWENS

Verschillende levensfasen, verschillende vragen

Hebt u net iemand ontmoet of hebt u net een nieuwe relatie? Denkt u erover om kinderen te krijgen? Of hebt u al kinderen en vraagt u zich af of zij uw Alfa-1 hebben geërfd?

Afhankelijk van uw huidige situatie hebt u waarschijnlijk bepaalde specifieke vragen over Alfa-1.

Wanneer moet u uw partner vertellen over Alfa-1?

Uw partner kan een grote steun zijn. Hoe meer u uw partner vertelt over wat u denkt en hoe u zich voelt, hoe beter hij of zij u kan helpen.

Wacht daarom niet te lang om uw partner over uw ziekte te vertellen. Het perfecte moment bestaat niet. U voelt zelf het beste aan wanneer u het wilt vertellen.

Alfa-1 en seksualiteit

Als u een verminderde longfunctie hebt, kan dit ook invloed hebben op uw seksleven. In veel gevallen wordt een lager libido echter ook veroorzaakt door psychologische factoren.

Dat is geen reden om niet meer intiem te zijn. Vertel uw partner hoe u zich voelt. Zo kunt u samen nadenken over manieren om weer meer zin in seks te krijgen.

🔍 ZIE OOK

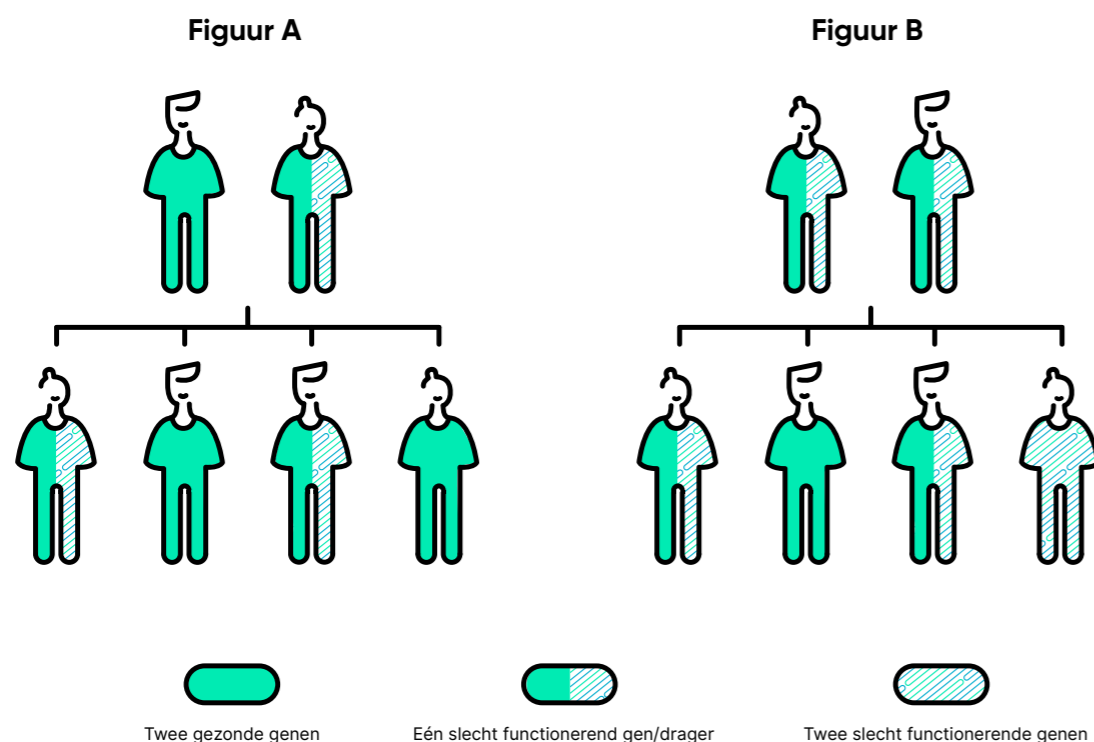
In hoofdstuk 4 van deze brochure vindt u meer informatie voor partners en familieleden van mensen met Alfa-1.

Kinderen

- ▶ Als uw partner gezond is, zal uw kind drager zijn van het gendefect, maar krijgt hij of zij zelf geen Alfa-1 (zie figuur A).
- ▶ Als uw partner ook drager is van het gendefect, is de kans 50% dat uw kind Alfa-1 heeft (zie figuur B).
- ▶ Zelfs als uw kind erfelijke aanleg heeft voor Alfa-1, hoeft hij of zij niet altijd symptomen te ontwikkelen. Zeker als uw kind niet gaat roken.



Overerving van Alfa-1¹



OP VAKANTIE EN REIZEN

Kunt u nog op vakantie gaan?

Jazeker! Het kan zelfs goed zijn om uw problemen en dagelijkse beslomeringen even achter u te laten. Niet alleen voor uw psychische gesteldheid, maar ook lichamelijk.

Het is wel belangrijk dat u het op vakantie een beetje rustig aan doet. Het belangrijkste doel van een vakantie is tenslotte om tot rust te komen. Grote kans dat u na uw vakantie ook thuis nog een tijdje meer ontspannen bent.

Bereid uw vakantie zorgvuldig voor

Het goede nieuws is dat u veel minder beperkt bent qua vakantiebestemmingen dan u misschien denkt. Als u uw vakantie goed voorbereidt, kunt u uw vakantie perfect afstemmen op uw wensen. Overleg desgewenst met uw arts.

Stel uzelf de volgende vragen voordat u uw reis gaat plannen:

- ▶ Hoe is het op dit moment met uw gezondheid?
- ▶ Hoe goed of slecht is uw longfunctie? Moet u zuurstof meenemen?
- ▶ Wat wilt u op vakantie gaan doen?
- ▶ Wat zoekt u in een vakantie?
- ▶ Met wie gaat u op vakantie?
- ▶ Hoe reist u naar uw bestemming? Met de auto, met het vliegtuig etc.?
- ▶ Hoe lang gaat u op vakantie?

Vertel uw reisbureau indien nodig ook over uw luchtwegaandoening. Grote of gespecialiseerde reisorganisaties hebben vaak ook reizen die geschikt zijn voor mensen met een chronische ziekte.



Waar moet u aan denken voordat u vertrekt?

- ▶ Is er een tijdsverschil die van invloed is op het innemen van uw medicatie? Bespreek dit met uw arts.
- ▶ Wat is uw huidige vaccinatiestatus? Bespreek dit met uw arts.
- ▶ Zoek alvast de nodige informatie op over uw vakantiebestemming. Waar zit de dichtstbijzijnde arts? En de dichtstbijzijnde apotheek?
- ▶ Maak een lijst met belangrijke telefoonnummers voor als u dringend medische hulp nodig hebt
- ▶ Neem voldoende mee van uw standaardmedicatie en uw 'zo nodig'-medicatie. Neem ook medicatie mee om eventuele infecties te behandelen. Vraag uw arts hoe u de medicatie op vakantie moet bewaren.

💡 Tips voor verschillende vakantiebestemmingen

Strandvakantie

- ▶ Ademhaling: zeelucht is goed voor uw longen, maar vermijd al te hoge temperaturen en blijf binnen als er veel ozon in de lucht zit.
- ▶ Duiken: snorkelen is geen probleem, maar scubaduiken met duikflessen wordt afgeraden voor patiënten met een longaandoening.

Actieve vakantie

- ▶ Wandelen: beweging en frisse lucht doen u goed. Als u in de bergen wilt gaan wandelen, vraag dan aan uw arts tot hoe hoog u kunt gaan.
- ▶ Skiën: ook als u gaat skiën, is het belangrijk om aan uw arts te vragen tot hoe hoog u zonder problemen kunt gaan.

Citytrip

- ▶ Doe het rustig aan: in grote steden is er veel te zien en te doen, maar zorg ook voor voldoende rust.
- ▶ Bescherm uzelf tegen vervuilde lucht. In grote steden is de luchtkwaliteit soms bijzonder slecht. Gebruik een anti-vervuilingsmasker of blijf in het hotel als u zich niet goed voelt.



IN BEWEGING BLIJVEN MET ALFA-1:
HOE ONTSPANNING EN BEWEGING
KUNNEN HELPEN

INLEIDING

Het is heel begrijpelijk dat u zichzelf niet nog meer wilt uitputten als u al kortademig bent. Toch kan lichaamsbeweging ervoor zorgen dat u zich beter gaat voelen. U kunt op allerlei verschillende manieren in beweging zijn. In dit hoofdstuk geven we een paar voorbeelden.

In dit hoofdstuk ...

- ... leest u meer over effectief ontspannen en ademen;
- ... leest u welke sporten geschikt zijn voor u;
- ... leest u waarom u baat kunt hebben bij ademhalingstherapie.

Een specialist aan het woord:

“Mensen die kortademig zijn, gaan lichaamsbeweging vaak vermijden en dan ontstaat er een vicieuze cirkel. Door zo actief mogelijk te zijn in uw dagelijks leven, kunt u dit doorbreken!”

Prof. Dr. Andreas Rembert Koczulla, Duitsland

Centrum voor longziekten van de Schön Klinik, afdeling Longrevalidatie van de Philipps-Universität Marburg

EFFECTIEF ONTSPANNEN

Als stress uw ademhaling beïnvloedt

Stress heeft allerlei oorzaken en uit zich bij iedereen anders. Mensen met Alfa-1 hebben niet automatisch meer stress dan andere mensen. Wel kan het zijn dat u moeilijker kunt ademen als u zich ergens over opwindt, als u onder druk staat of als u gespannen bent.

Er zijn allerlei manieren om u te helpen rustig te blijven in stressvolle situaties. U kunt bijvoorbeeld bepaalde ontspanningstechnieken toepassen, waarbij de ademhaling vaak een belangrijke rol speelt. Als het u lukt om deze speciale ademhalingstechnieken toe te passen in het dagelijks leven, kunt u stress voorkomen en uw kwaliteit van leven verbeteren.

Hieronder vertellen we u over een aantal ontspanningstechnieken. Vraag hiernaar bij een sportschool, revalidatiecentrum of sportclub bij u in de buurt. Zij kunnen u adviseren zodat u kunt ontdekken wat het beste bij u past.

Welke actieve ontspanningstechnieken bestaan er?

Yoga

Yoga brengt lichaam en geest in harmonie door middel van meditatie, ademhalingsoefeningen, concentratie en bewegingen. Via een combinatie van lichaamshoudingen (asana's) en ademhalingsoefeningen (pranayama's) maakt u uw spieren sterker en leert u zich ontspannen.

Pilates

Pilatesoefeningen zijn met name gericht op het versterken van de romp: de bekkenbodem en de buik- en rugspieren. Bewust ademen speelt een belangrijke rol bij de oefeningen en dat kan onder andere helpen om spanning te verlichten.

Progressieve spierontspanning

Bij deze techniek worden de verschillende spiergroepen achtereenvolgens aangespannen en ontspannen.

Tai Chi

Tai chi is een combinatie van Chinese vechtkunst, gezondheidsoefeningen en meditatie. Alle bewegingen worden langzaam uitgevoerd en elke beweging heeft een tegenbeweging. Dit gevoel van concentratie en controle kunt u vervolgens ook toepassen in stressvolle situaties.

Qigong

Qigong combineert trage, vloeiende bewegingen met bewust ademen en meditatie. Deze bewegingskunst draait om het cultiveren van uw interne levenskracht (qi). Qigong heeft een regulerend effect op het autonome zenuwstelsel en werkt positief bij functiestoornissen.

Welke passieve ontspanningstechnieken bestaan er?

Autogene training

Autogene training is een vorm van zelfontspanning die is afgeleid van hypnose. Deze training heeft een positief effect op het autonome zenuwstelsel en helpt daarom ook bij lichamelijke en emotionele problemen.

Meditatie

Meditatie wordt met name gebruikt om een bepaalde staat van bewustheid te bereiken en te leren 'stil' te zijn. U kunt heel gemakkelijk thuis mediteren. Het is echter wel een goed idee om eerst een cursus te volgen om de basisprincipes te leren.

Als ontspannen niet voldoende helpt

Psychologische en psychotherapeutische ondersteuning

Alfa-1 moet altijd holistisch worden behandeld. Ontspanningstechnieken kunnen dan ook een grote rol spelen. Maar sommige mensen ervaren de ziekte als zodanig belastend dat het nuttig kan zijn om psychische steun te krijgen. Via een steungroep kunt u uw ervaringen bijvoorbeeld delen met andere mensen die dezelfde ziekte hebben. Ook individuele gesprekken met een psycholoog kunnen helpen om te leren omgaan met uw angsten en samen oplossingen te vinden.

Sommige zorgverzekeraars bieden ook programma's aan om te leren omgaan met uw ziekte.

DE JUISTE SPORT VINDEN

Waarom u in beweging moet blijven?

Naast ontspanningstechnieken is lichaamsbeweging een van de manieren om bij te dragen aan uw eigen welzijn. Het is belangrijk om in beweging te blijven en lichamelijke activiteit niet te gaan vermijden.

Mensen met Alfa-1 vinden lichaamsbeweging vaak stressvol en vermoeiend. Maar als u minder beweegt, nemen uw spiermassa en kracht af, waardoor lichaamsbeweging nog vermoeiender wordt. Het is belangrijk om te zorgen dat u niet in deze vicieuze cirkel terechtkomt.

Als u regelmatig beweegt, zult u snel verbetering merken doordat uw spieren, hart en vaten sterker worden. Dit bevordert uw kracht en uithoudingsvermogen, zorgt ervoor dat u minder snel buiten adem bent en dat u gemotiveerd bent om te blijven bewegen.

Welke sporten zijn geschikt voor u?

Of een bepaalde sport wel of niet geschikt is voor u, hangt in veel gevallen vooral af van hoe intensief u de sport beoefent.

Daarnaast zijn er nog andere factoren die een sport meer of minder geschikt kunnen maken. Voorbeelden van sporten die u kunt beoefenen, zijn:

Lichte duursporten

Snelwandelen, zwemmen en wandelen bijvoorbeeld. Joggen kan ook, maar let er dan wel op dat u niet tot het uiterste gaat, maar een rustig tempo aanhoudt.

Krachtraining

Bijvoorbeeld in de sportschool, in de vorm van groepslessen of gewoon thuis met alledaagse voorwerpen, zoals een fles met zand. Maak de gewichten niet te zwaar. Kies liever voor meer herhalingen met minder gewicht.

Longrevalidatie en ademhalingstherapie

Speciale longrevalidatiecursussen die worden georganiseerd door sportclubs of steungroepen. In het volgende gedeelte leest u meer over ademhalingstherapie voor mensen met Alfa-1.

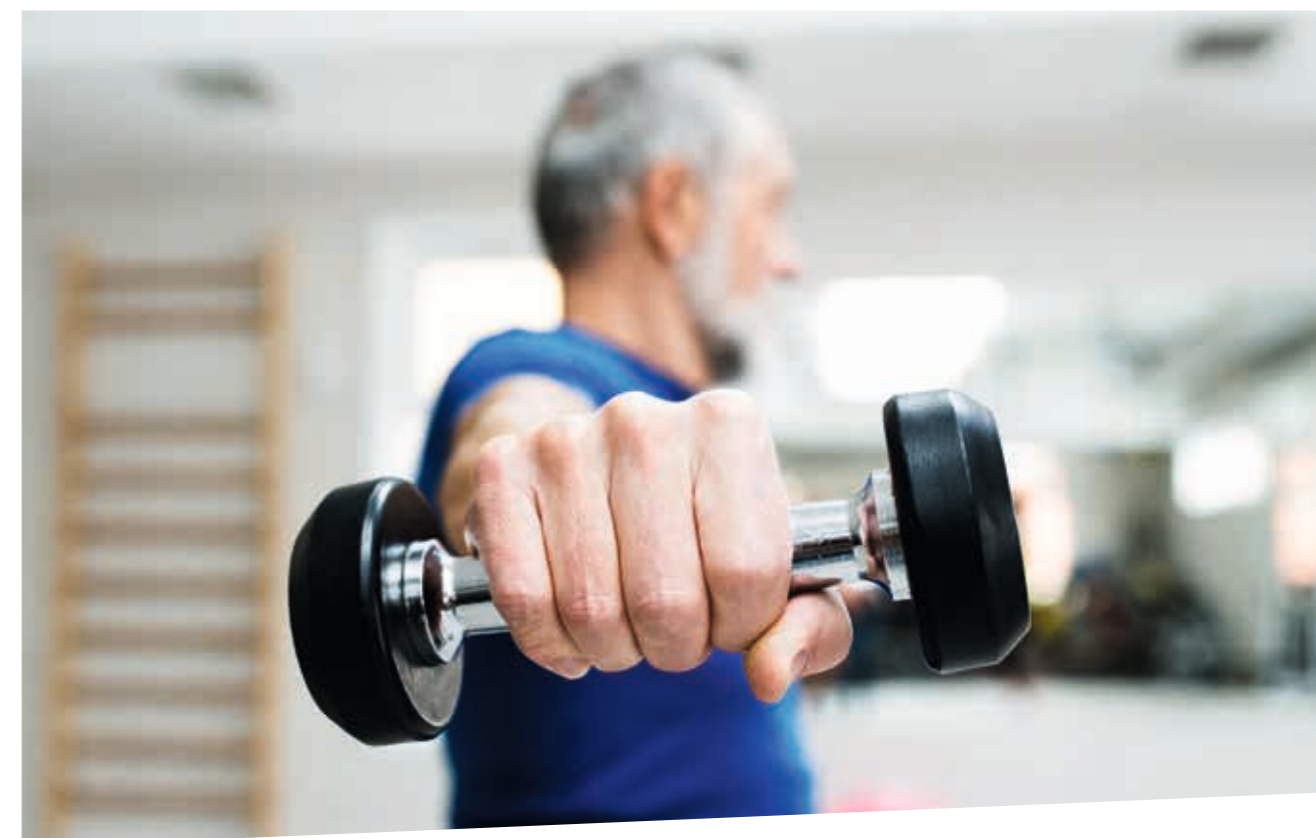
Welke sporten zijn minder geschikt?

Intensieve sporten

Voetbal of tennis bijvoorbeeld. Korte snelle sprintjes zijn belastend voor het lichaam. Bovendien is het risico op blessures groter.

Sporten in ongunstige omgevingsomstandigheden

Skiën of wandelen op grote hoogte, of sporten in een bedompte ruimte. Let ook goed op bij warm weer en blijf bij voorkeur binnen als er veel ozon in de lucht zit.



ADEMHALINGSTHERAPIE

Wat is ademhalingstherapie?

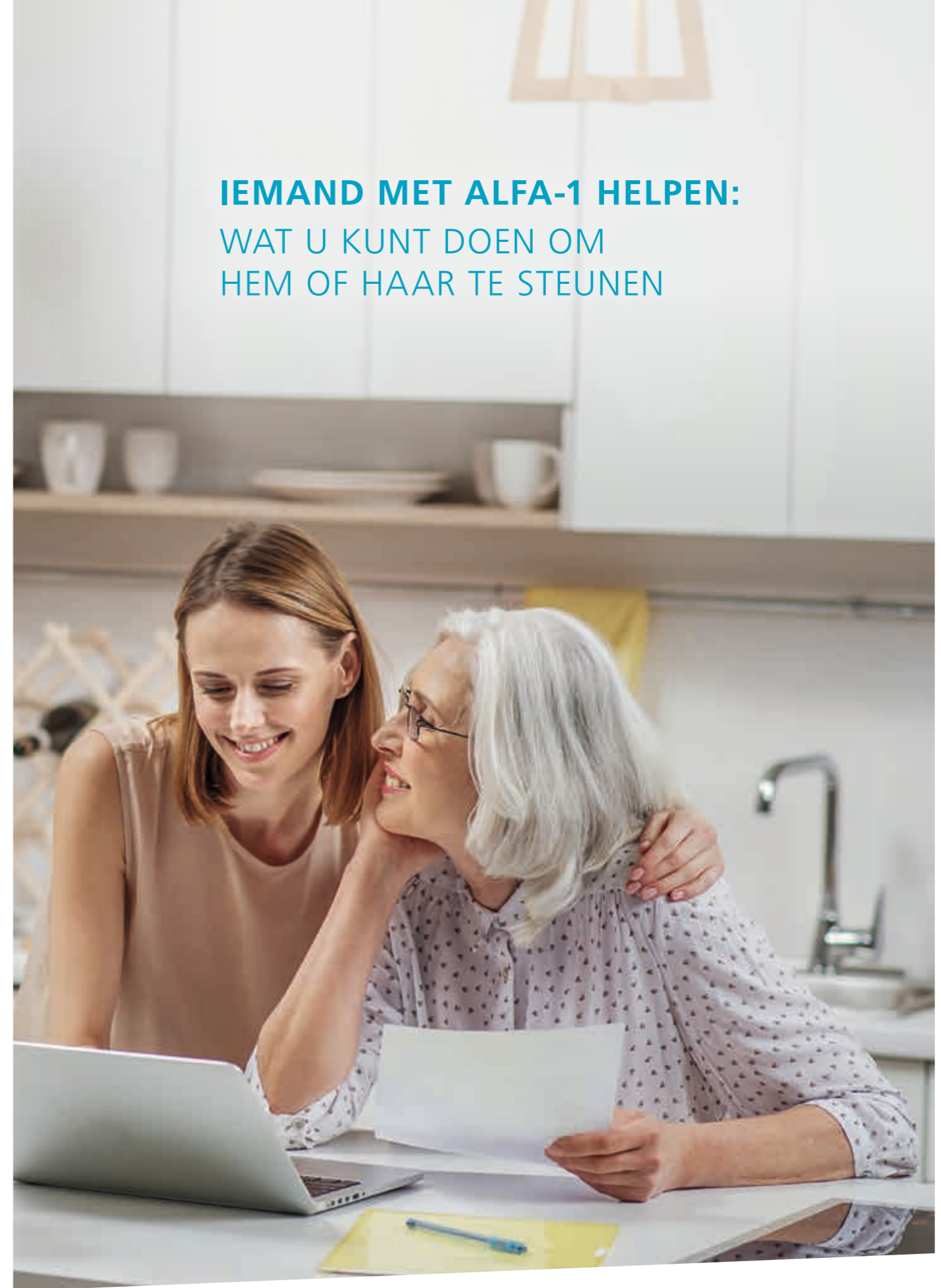
Voor mensen met een longaandoening kan speciale ademhalingsfysiotherapie een belangrijke rol spelen bij de behandeling. Voor ademhalingstherapie kunt u terecht in het ziekenhuis of bij een fysiotherapeut.

Het belangrijkste doel is om de ademhalingsfunctie te verbeteren en te onderhouden. Tijdens de ademhalingstherapie leert u eerst om beter en efficiënter te ademen. Daarna leert u enkele speciale ademhalingstechnieken die u kunt gebruiken om te ontspannen, zelfs in noodsituaties.

Wat zijn de effecten van ademhalingstherapie?

- ▶ U kunt makkelijker en effectiever hoesten.
- ▶ U leert kalm te blijven als u kortademig bent.
- ▶ U kunt uw ademhaling blijvend verbeteren.

IEMAND MET ALFA-1 HELPEN: WAT U KUNT DOEN OM HEM OF HAAR TE STEUNEN



INLEIDING

Onlangs is er Alfa-1 vastgesteld bij uw partner, uw kind of een familielid. De last van de ziekte kan zwaar wegen en u kunt veel doen om uw dierbare te steunen.

In dit hoofdstuk ...

... leest u hoe u uw partner of familielid met Alfa-1 kunt steunen;

... leest u hoe u uw kind met Alfa-1 kunt steunen.

Uitspraak van een specialist:

“Partners en familieleden zijn vaak een steun en toeverlaat voor mensen met Alfa-1. Daarom is het heel belangrijk dat u ook veel weet over de aandoening en er altijd voor hem of haar kunt zijn.”

Prof. Gerry McElvaney, Ierland

Iers Centrum voor Erfelijke Longaandoeningen van de afdeling Geneeskunde van het Royal College of Surgeons in Ierland, Dublin

WAT KUNT U DOEN?

Samen in beweging blijven

Door hun kortademigheid zijn mensen met Alfa-1 vaak geneigd om lichaamsbeweging te gaan vermijden. Dit is echter contraproductief en zorgt voor een vicieuze cirkel. Als de spieren niet meer worden gebruikt door een gebrek aan beweging, worden de spieren minder sterk. En daardoor wordt lichaamsbeweging nog vermoeiender.

Ook psychologische en sociale factoren spelen een belangrijke rol bij mensen die de aandoening hebben. Sommige mensen hebben de neiging om vaker afspraken af te zeggen of uitnodigingen af te slaan dan nodig is vanwege hun aandoening.

Daarom is het belangrijk om uw partner of familielid te motiveren om in beweging te blijven door samen dingen te ondernemen.

Preventieve maatregelen en praten stimuleren

Alfa-1 is niet te genezen, maar met de juiste behandeling kunnen de symptomen worden verlicht en het verloop van de ziekte vertragen. De patiënt kan zelf ook veel doen om zijn of haar longfunctie zo lang mogelijk te behouden.

Het leven hoeft niet in het teken te staan van Alfa-1!

Vlak nadat de diagnose is gesteld, beheerst Alfa-1 bij veel patiënten vaak hun hele leven. Dat is heel normaal en het heeft tijd nodig om aan de nieuwe situatie te wennen.

Probeer zo snel mogelijk te zorgen dat de ziekte wat meer naar de achtergrond verdwijnt en het leven van uw dierbare niet meer beheerst.

Zoals u weet is Alfa-1 een chronische ziekte die niet te genezen is. Veel symptomen kunnen echter effectief worden verminderd. Daardoor is de patiënt in de praktijk minder beperkt dan hij of zij misschien denkt.

U kunt uw dierbare op allerlei manieren steunen. We hebben een aantal tips voor u op een rijtje gezet.

- ▶ Rook niet. Roken en meerroken is schadelijk voor de longen.
- ▶ Zorg voor een gezond gewicht. Door overgewicht en ondergewicht hebben de longen het moeilijker.
- ▶ Vermijd luchtweginfecties. Patiënten met Alfa-1 moeten regelmatig worden ingeënt volgens de laatste adviezen. Daarnaast moeten ze uit de buurt blijven van mensen die veel hoesten en niezen en moeten ze grote mensenmassa's vermijden, met name in het griepseizoen.
- ▶ Maak contact. Zoek contact met andere familieleden. Het kan u helpen en nieuwe energie geven om over uw ervaringen te praten.
- ▶ Stel gerust. Uw partner kan onzeker worden, omdat hij of zij meent minder aan verwachtingen kan voldoen als voorheen.
- ▶ Zorg dat u niet te veel de verzorgende wordt. U moet het ook volhouden, dus zoek afleiding of activiteiten waar u energie van krijgt.
- ▶ Vraag hulp. Ook voor u als naaste kan het zwaar worden. Zoek tijdig hulp of praat er over met uw partner en mensen om u heen.

CSL Behring

Bijster 14

4817 HX Breda

Tel: 085 - 111 96 00

www.cslbehring.nl

medinfonederland@cslbehring.com

Referenties:

1. ATS/ERS Am J Resp. Crit. Care. Med. Vol 2003(168);818-900
2. Stockley R.A. et al ClinChestMed 2014(35);39-50
3. Stoller J.K. Am J Resp and Crit Care Med 2012(185);246-259
4. Teschler H. Eur. Res.Rev 2015(24):46-51
5. Stolk J et al J of rare diseases 2008(3):16;1-9
6. Mohanka M. Exp. Opin. Biol. Ther. 2012(6);685-700
7. Petrache I. Bio Tar&Ther/ 2009(3);193-204
8. Miravittles M. Eur. Resp. J. 2017(50):1-23
9. Kueppers F et al All. Ast. Proc 2017(38):108-114
10. Brebner J.A. Expert Rev. Respir. 2013;7(3):213-230
11. McElvaney NG, et al., The Lancet, Respiratory medicine 2017;5(1):51-60
12. Chapman KR, et al., The Lancet 2015;386(9991):360-368