

HAE – ärftligt angioödem

ALLERGI
HUD
ASTMA



INNEHÅLL

HAE – ÄRFTLIGT ANGIOÖDEM OCH DESS BEHANDLING..... 3

MARIA HUTTUNEN, MEDICINE DOKTOR, SPECIALISTLÄKARE INOM HUDSJUKDOMAR

HAE-ärfeligt angioödem	4
Bakgrund och sjukdomsbild	5
Ärftlighet	7
Symtom på HAE.....	9
Diagnosen ställs med hjälp av blodprov.....	11
Behandling och förebyggande åtgärder planeras individuellt ...	13
Behandling av anfall	14
Förebyggande behandling	17
Sammanfattningsvis.....	18

MÅNGFORMIGA HAE 19

RISTO HEIKKINEN, SPECIALSAKKUNNIG

Resultat av HAE-undersökning.....	20
Sjukdomssymtom och behandling	20
Sjukdomens inverkan på funktionsförmågan	21
Närstående och familjen som stöd.....	22

SAMHÄLLETS STÖD OCH TJÄNSTER FÖR LÅNGTIDSSJUKA..... 23

RISTO HEIKKINEN, SPECIALSAKKUNNIG

Samhällets stöd och tjänster för långtidssjuka.....	24
Hälsa- och sjukvårdstjänster	25
Kommunala tjänster	26
FPA:s stödformer	27
Beskattning	28

ORGANISATIONER OCH KAMRATSTÖD 30

AINO LOIKKANEN, ORGANISATIONSSAKKUNNIG



HAE – ÄRFTLIGT ANGIOÖDEM OCH DESS BEHANDLING

HAE – ärftligt angioödem

ÄRFTLIGT angioödem kallas även hereditärt angioödem. Ofta används även förkortningen HAE. HAE är en ärftlig sjukdom. Behandlingen av HAE har förändrats radikalt. I början av 2000-talet togs målinriktade behandlingar i bruk, vilket förbättrade behandlingsmöjligheterna för den tidigare svårbehandlade sjukdomen på ett avgörande sätt.

HAE BEROR på generna som styr tillverkningen av enzymet C1-inhibitor. HAE orsakar svullnader i huden, i och runt munnen, i mag- och tarmkanalen eller i genitalområdet. Om sjukdomen lämnas obehandlad kan de allvarligaste formerna av sjukdomen till och med vara livshotande. Nuförtiden finns det effektiva målsökande läkemedel för behandling av HAE som är lämpliga för alla patienter.

Nuförtiden finns det effektiva målsökande läkemedel för behandling av HAE.

LITEN ORDLISTA

Hereditär: Ärftlig.

Angioödem: Svullnad under huden eller slemhinnan.

Bradykinin: En signalsubstans som orsakar angioödem hos patienter med HAE.

C1-inhibitor: Ett enzym som reglerar bradykininaktiviteten, ett målsökande läkemedel som används vid behandling av sjukdomen HAE.

Bakgrund och sjukdomsbild

ÄRFTLIGT angioödem (hereditärt angioödem, HAE) är en sällsynt sjukdom som innebär att ett kvantitativt eller kvalitativt onormalt enzym (C1-inhibitor eller C1-esterashämmare) orsakar upprepade svullnader, dvs. angioödem, i huden, i och runt munnen, i mag- och tarmkanalen eller på könsorganen. Med angioödem avses svullnad under huden eller under slemhinnan. Svullnaden uppstår när kärlväggarnas permeabilitet ökar och vätska läcker ut i vävnaderna.

ANGIOÖDEM är i sig ett vanligt symptom och det förekommer ofta tillsammans med nässelutslag. Endast en ytterst liten andel av alla fall av angioödem (mindre än 1 procent) beror på HAE. Uppkomstmekanismen för HAE-sjukdomens angioödem ser annorlunda ut än vid vanligt angioödem. Vanligt angioödem i samband med nässelutslag beror på aktivering av mastceller och effekterna av signalsubstanser såsom histamin. Vid

HAE orsakas svullnaden av effekterna av signalsubstansen bradykinin på blodkärlen. Bradykinin är ett ämne som orsakar en mycket kraftig vidgning av blodkärlen. Vid HAE saknas en av faktorerna som reglerar produktionen av bradykinin, C1-inhibitorn, eller fungerar dåligt. C1-inhibitorn fungerar vanligtvis som ett slags broms mot svullnad och när denna broms saknas i kroppen ansamlas bradykinin, vilket ger upphov till svullnadsanfall.

Med angioödem avses svullnad under huden eller under slemhinnan.

SVULLNADEN orsakas av samma mekanism hos alla HAE-patienter, men sjukdomen är ändå mycket individuell. Svullnader kan förekomma i många olika organ och svullnadssymtomens svårighetsgrad och hur ofta symtomen förekommer varierar stort. Svullnadsanfallen är oförutsägbara. Obehandlad kan HAE i värsta fall begränsa livet mycket. Sjukdomen kan även vara livshotande. Sällsyntheten och sjukdomens mångfald gör att det ofta är svårt att diagnostisera sjukdomen. Symtomen på sjukdomen kan ha börjat flera år innan orsaken hittas och en korrekt diagnos går att ställa. Med dagens medicinering och ett gott samarbete mellan läkare och patient kan HAE lyckligtvis behandlas så att den påverkar vardagen så lite som möjligt.

Svullnadssymtomens svårighetsgrad och hur ofta symtomen förekommer varierar stort.

Ärftlighet

UPPSKATTNINGSVIS 100–150 personer i Finland har ärftligt angioödem. Den bakomliggande orsaken till sjukdomen är en genetisk defekt. HAE ärvs dominant. Om en av föräldrarna har HAE är sannolikheten för att barnet ärver samma gendefekt och får sjukdomen 50 procent. Sjukdomen förekommer i vissa släkter, men ibland är den drabbade den första i släkten som insjuknar. I sådana fall är det fråga om en ny mutation i arvsmassan. Vid typ 1 av sjukdomen är mängden av C1-inhibitor mycket låg. Vid typ 2 av sjukdomen är nivåerna av C1-inhibitor normala, men C1-inhibitorn är felaktig och fungerar inte som den ska. Symtomen är likartade vid båda typerna av sjukdomen. Dessutom finns en tredje sällsynt HAE-typ som främst förekom-

mer hos kvinnor. Uppkomstmekanismen för typ 3 är än så länge okänd, men här handlar det inte om C1-inhibitorbrist utan om andra faktorer. Det är svårt att identifiera och diagnostisera typ 3 av sjukdomen.

EFTERSOM HAE är en ärftlig sjukdom är det viktigt att även undersöka övriga familjemedlemmar, om patienten är den första i släkten som drabbas. Föräldrar, syskon och barn till den som fått sjukdomen ska alltid undersökas efter diagnosen.

HAE är
en ärftlig
sjukdom




Symtom på HAE

SYMTOMEN PÅ HAE börjar vanligtvis redan som barn, ibland redan när barnet är litet, och nästan alltid före 20 års ålder. Det mest typiska symtomet är svullnad under huden. Svullnaden förekommer oftast i ansiktet och i armar och ben (till exempel i händerna). Symtom i bukområdet är också vanliga: uppsvälldhet, svåra buksmärter och kräkningar. Det mest fruktade och farligaste symtomet är svullnad av struphuvudet, vilket kan försvåra andningen och vara livshotande om det inte behandlas. Det är ändå lyckligtvis det minst vanliga av alla symtom. Svullnaderna börjar vanligtvis gradvis under flera timmar, utvecklas under ungefär ett dygn och börjar sedan avta efter 2–5 dagar. Däremot kan attacker av buksmärta börja mycket snabbt utan svullnader. Svullnaderna åtföljs inte av klåda eller nässelutslag, men ibland kan svullnaderna föregås av en pirrande eller stickande känsla eller ett rödskiftande nät- eller ringliknande utslag.

Symtomen på HAE börjar vanligtvis redan som barn och nästan alltid före 20 års ålder.

Huvudvärk, trötthet eller psykisk ångest är symtom som kan förekomma före ett anfall.

ANFALLENS SVÅRIGHETSGRAD och frekvens varierar från individ till individ, men även hos samma individ från gång till gång. Ibland kan sjukdomen ge lindriga symtom, såsom svullna händer, ibland kan det finnas perioder då symtomen huvudsakligen består av svåra attacker av buksmärta. Kvinnor har beskrivits ha starkare symtom än män, troligen på grund av hormonella faktorer. Hormonella förändringar, såsom puberteten,



menstruation, graviditet och klimakteriet, kan förvärra symtomen och göra att symtomen förekommer oftare.

DET ÄR MYCKET typiskt att hormonpreparat som innehåller det kvinnliga hormonet östrogen, såsom p-piller, förvärrar HAE-anfallen. Även blodtrycksmediciner med ACE-hämmare kan förvärra symtomen på HAE och bör därför undvikas. Ett anfall kan även utlösas av psykisk stress, fysisk ansträngning, mindre skador (såsom hudsår) och infektioner. Ingrepp och operationer i huvudområdet är så typiska utlösande faktorer att en del patienter alltid måste ges förebyggande behandling med läkemedel före tandingrepp.

Hormonpreparat som innehåller det kvinnliga hormonet östrogen, förvärrar HAE-anfallen.

Diagnosen ställs med hjälp av blodprov

DET ÄR i grunden enkelt att diagnostisera HAE (typ 1 och 2) bara man kommer på att misstänka just den sjukdomen utifrån symtomen. C1-inhibitor och dess aktivitet undersöks med ett blodprov och därutöver tas vanligtvis även andra prover (komplementfaktorerna C3 och C4). Sjukdomen diagnostiseras om nivån av C1-inhibitor i blodet har sjunkit kraftigt (typ 1) eller om dess funktion är nedsatt (typ 2). Blodprov kan tas när som helst, även under symtomfria perioder.

HOS SPÄDBARN är en diagnos som är baserad på blodprov osäker eftersom resultaten av blodprov kan vara felaktiga hos barn under 1 år. Vanligtvis väntar man tills barnet har fyllt ett innan man tar proven. Detta är inte ett problem eftersom symtomen på sjukdomen vanligtvis börjar visa sig först i lekåldern, inte redan hos spädbarn.

Symtomen på sjukdomen vanligtvis börjar visa sig först i lekåldern, inte redan hos spädbarn.



Behandling och förebyggande åtgärder planeras individuellt

DIAGNOSTIK och behandling av HAE utförs alltid inom den specialiserade sjukvården och på en enhet som är insatt i sjukdomen. Behandlingen av en patient med HAE består både av att förebygga anfall och av att behandla akuta svullnadsanfall. En vårdplan för eventuella svåra anfall bör göras för varje patient, även om patientens tidigare anfall varit milda och endast inträffat sällan. Det är bra om den HAE-drabbades hälsovårdscentral och närmaste sjukhus känner till sjukdomen och det läkemedel som behövs för att behandla ett anfall.

Det är viktigt att lär sig känna igen och undvika de faktorer som kan utlösa ett anfall.

HAE ÄR en så pass sällsynt sjukdom att det kanske bara finns en person med sjukdomen på små orter och hälsovårdscentralen kanske därför inte har rätt läkemedel i lager för att behandla ett anfall. Det är viktigt att den som lider av HAE lär sig känna igen och undvika de faktorer som kan utlösa ett anfall.

Behandling av anfall

VID LINDRIGA HAE-anfall behövs inte nödvändigtvis någon behandling alls. De som har tranexamsyra som förebyggande behandling kan ta en högre dos än vanligt av läkemedlet så snart de märker förvarnande symtom eller på annat sätt känner att ett anfall är på väg att börja. Tranexamsyra är dock inte en tillräcklig behandling, åtminstone inte vid svullnad i svalgområdet och inte heller vid andra svåra anfall. I sådana fall bör personen uppsöka närmaste vårdinrättning eller ta anti-anfallsmedicin hemma, om en sådan finns tillgänglig. C1-inhibitor används för att behandla ett HAE-anfall, det vill säga just det ämne som personer med sjukdomen HAE har brist på. Det finns två preparat som är av mänskligt ursprung. De fås från friska blodgivare genom att C1-inhibitorn samlas upp och koncentreras till en torrs substans. Torrs substansen måste sedan lösas upp till en intravenös läkemedelsinjektion. För en dos medicin behövs blod från

C1-inhibitor är en snabbverkande och effektiv behandling för HAE.

cirka 10 000 friska blodgivare. Även C1-inhibitor som produceras i kaniner används som medicin. Den används på samma sätt som mänsklig C1-inhibitor, men personer som är allergiska mot kaniner kan inte använda den. C1-inhibitor är en snabbverkande och effektiv behandling för HAE. Det mest effektiva är att ge anfallsbehandling hemma. Då kan behandlingen inledas snabbt utan besök på sjukhusets akutmottagning. Det gör även att anfallet går över snabbare. Att injicera läkemedlet i en ven kräver givetvis noggrann undervisning på

den behandlande enheten, mycket övning och stor motivation, men lönar sig eftersom det gör att HAE-patienten får en aktiv roll i behandlingen.

ETT ANNAT preparat som används för att behandla anfall är icatibant. Det är inte en C1-inhibitor utan fungerar på ett annat sätt: det blockerar effekterna av bradykinin, signalsubstansen som orsakar svullnad. Icatibant är en läkemedelsinjektion, men den ges inte intravenöst utan under huden, vilket gör det mycket lättare att ge preparatet hemma. Icatibant är snabbverkande, men mera kortverkande än C1-inhibitor och lämpar sig därför inte för förebyggande behandling. Den andra och tredje dosen av icatibant kan tas igen var sjätte timme, om en dos av läkemedlet inte var tillräckligt effektiv.

NÄR LÄKEMEDLET mot ett HAE-anfall har getts börjar symtomen vanligtvis lätta och försvinna inom cirka en halvtimme, senast inom två timmar. En andra dos behövs vanligtvis inte, om inte symtomen tydligt börjar förvärras igen under samma dag. Anfallsbehandling kan därför även utföras i hemmet. Behandling som utförs hemma förbättrar alltid livskvaliteten och -hanteringen.

Behandling som utförs hemma förbättrar alltid livskvaliteten och -hanteringen.

PATIENTEN behöver inte uppsöka akuten när ett anfall börjar och det blir lättare att leva och resa när personen inte behöver hålla sig nära sjukhuset. Snabb och effektiv behandling av anfällen är viktig och minskar sjukdomsbelastningen och sjukfrånvaron från arbete och studier. Det går bättre för patienten att hantera sitt liv. Flera patienter med HAE säger att den nya behandlingen har förändrat deras liv. Det är mycket viktigt att HAE-patienten lär sig känna igen början på ett anfall, så att medicinen kan tas i tid. Om så inte är fallet ännu och sjukdomen är ny, rekommenderas att patienten ringer en ambulans för att övervaka situationen för säkerhets skull.



Förebyggande behandling

OM ANFALLEN kommer ofta, till exempel varje månad, behövs oftast förebyggande behandling. Då ges läkemedlet regelbundet med vissa intervall för att förhindra att ett HAE-anfall uppstår. I förebyggande syfte är tranexamsyra vanligast. Ibland används androgener (såsom danazol) eller som mer effektiva alternativ C1-inhibitor eller lanadelumab. Tranexamsyra är lämplig för både vuxna och barn. Det tas dagligen i form av tabletter i två eller tre doser. Läkemedlet är inte nödvändigtvis lämpligt att använda om patienten eller en familjemedlem har benägenhet att få blodpropp. Tranexamsyra är emellertid inte ett särskilt effektivt läkemedel. Androgener är mer effektiva förebyggande läkemedel än tranexamsyra, men användningen av dem är begränsad på grund av biverkningarna. Androgener är syntetiska manliga könshormoner, vilket innebär att de har många hormonella biverkningar, särskilt hos kvinnor. Androgener är i allmänhet inte lämpli-

Tranexamsyra
är lämplig
för både vuxna
och barn.

ga för barn och inte heller för vuxna för långvarig användning. De kan komma i fråga som en kortvarig förebyggande behandling, till exempel före kirurgiska ingrepp.

PATIENTER SOM ofta har svåra buksymtom eller svullnad i svalget kan få C1-inhibitor eller lanadelumab som förebyggande behandling. Vid förebyggande behandling ges C1-inhibitor vanligtvis två gånger i veckan intravenöst. Behandlingen kan läras ut till patienten eller så kan den utföras av en assistent eller en närstående vårdare, till exempel en familjemedlem.

LANADELUMAB MINSKAR över-skottet av bradykinin genom att hämma aktiviteten hos enzymet kallikrein. Lanadelumab är det senaste bland de läkemedel som används för att behandla HAE i Finland. Det ges som en injektion under huden, vanligtvis varannan, ibland var fjärde vecka. Som ett läkemedel som injiceras under huden är det naturligtvis lättare att ta än C1-inhibitor som injiceras i en ven, och det är framtaget för att patienten själv ska kunna dosera det. Verknings tiden för lanadelumab är lång, men effekten börjar långsamt. Lanadelumab är därför inte lämpligt för anfallsbehandling.

BEHOVET AV långvarig förebyggande behandling påverkas av frekvensen, varaktigheten och svårighetsgraden hos HAE-anfallen. Dessutom har HAE-patientens livssituation betydelse, bland annat om det är lätt eller möjligt för patienten att snabbt ta sig till akuten för att få anfallsbehandling. Alla behöver inte förebyggande behandling och behovet måste därför bedömas individuellt. Även de som inte behöver regelbunden och långvarig förebyggande behandling kan behöva kortvarig förebyggande behandling, till exem-

pel inför tandvård eller andra kirurgiska ingrepp.

EFFEKTIV FÖREBYGGANDE behandling kan ha större betydelse för livskvaliteten och för att minska sjukdomsbelastningen än anfallsbehandling. När den förebyggande behandlingen fungerar behöver patienten inte vara beredd på och rädd för att få ett anfall hela tiden. Även om den förebyggande behandlingen är i sin ordning och sjukdomen därför är under kontroll, är det ändå viktigt att patienten alltid har ett lämpligt och effektivt anti-anfallsläkemedel till hands eller tillgängligt om det skulle behövas.

Sammanfattningsvis

Symtomen på sjukdomen HAE varierar och sjukdomen kan vara utmanande för både läkaren och patienten. En god och långvarig vårdrelation och en individuell vårdplan är särskilt viktigt vid HAE. Det är viktigt att patienten är aktivt delaktig i genomförandet av behandlingen. Läkemedelsutvecklingen under de senaste åren har inneburit betydande förbättringar av behandlingen. HAE begränsar inte längre livet för den som lider av sjukdomen.



MÅNGFORMIGA HAE

Resultat av HAE-undersökning

UNDER försommaren 2020 genomfördes en undersökning bland personer med sjukdomen HAE. Frågorna i undersökningen besvarades av 31 personer. I samband med undersökningen intervjuades 10 personer. Syftet med undersökningen och intervjuerna var att ta reda på HAE-patienternas erfarenheter av sjukdomen, dess behandling och livskvalitet. Undersökningen gjordes i samarbete med Finlands HAE-förening rf (Suomen HAE-yhdistys ry) och Takeda. Undersökningen och intervjuerna genomfördes av Nordic Healthcare Group.

Majoriteten av de tillfrågade har haft HAE under en lång tid. Nästan 70 procent hade fått vänta fem år eller längre på en diagnos. Hälften av de tillfrågade har upplevt att diagnosens riktighet ifrågasätts inom hälsovården.



Hela livet har jag fått höra att jag inbillar mig. Jag kände mig som en vinnare när jag

äntligen fick bekräftat att jag inte är galen.

Många av de intervjuade har upplevt att HAE styrde deras liv redan innan diagnosen. Detta har påverkat hur väl de har kunnat leva ett normalt liv.

Sjukdomssymtom och behandling

SVULLNADERNA som hör ihop med sjukdomen HAE förekommer främst i buken och i armar och ben hos de tillfrågade. Ungefär en femtedel har svullnad varje vecka. Svullnad av struphuvudet som är farlig om den inte behandlas förekommer varje vecka hos mindre än 7 procent. Nästan 80 procent av de tillfrågade kände igen tecknen före ett anfall. Dessutom kunde 70 procent identifiera situationer där det är mer sannolikt att ett anfall inträffar. Detta sågs som en viktig resurs för att leva med sjukdomen. Det finns en önskan hos de tillfrågade om

att första hjälpen och hälso- och sjukvården ska ta sjukdomen mer på allvar och förhålla sig mer sakligt till behandlingen av anfall. Ändå är förtroendet för yrkesverksamma inom hälso- och sjukvården i genomsnitt bra. Många upplever att medvetenheten om HAE har ökat under de senaste åren, vilket även återspeglas i förbättrade prestationer hos de yrkesverksamma. Vid en sällsynt sjukdom framgår även tydligt att man kan namnge vissa ”bra” proffs.

” Jag blev förvånad över att medvetenheten om sjukdomen hos yrkesverksamma var så pass dålig. Å andra sidan kan en vanlig läkare inte veta allt.

70 procent av de tillfrågade besöker regelbundet en hälsovårdsenhet för uppföljningsbesök. Förbättringar önskades beträffande att vårdpersonalen skulle ta större hänsyn till patientens åsikter i planeringen av behandlingen. Endast mindre än 10 procent av de tillfrågade har använt socialvårdens tjänster. De intervjuade personerna ansåg att de inte hade fått tillräckligt med information om olika stödformer och tjänster. Förutom mentalt stöd hade de gärna fått information om rehabilitering och olika former av ekonomiskt stöd. Två av tre tillfrågade

ansåg att HAE hade ansträngt deras ekonomi under det senaste året. Höga läkemedelskostnader togs upp som ett särskilt problem.

” Jag bad om att få gå till en psykolog. Jag fick höra att jag är alldeles för positiv för att skickas till en psykolog. Min psykiska hälsa sågs inte som en helhet.

Av intervjuerna framgick även att yrkesverksamma inom hälso- och sjukvården borde berätta mer om föreningsverksamhet och kamratstöd.

Sjukdomens inverkan på funktionsförmågan

MAJORITETEN av de tillfrågade (75 procent) har även andra långvariga sjukdomar, av vilka många är sällsynta eller atypiska. Ansamlingen av sjukdomar har upplevts föra med sig ytterligare utmaningar eftersom inte ens vårdpersonalen alltid har kunnat ta hänsyn till hur sjukdomarna påverkar varandra. Till exempel fanns många beskrivningar i svaren av hur HAE-anfall har uppstått i samband med ingrepp riktade mot andra sjukdomar. Uppskattningarna av sjukdomens svårighetsgrad varierar myck-

et. I genomsnitt upplever de tillfrågade att deras fysiska välbefinnande är ganska dåligt. Däremot varierade uppskattningen av det psykiska välbefinnandet mycket. Särskilt de som arbetade gav ett högt betyg. Upplevelsen av socialt välbefinnande hade samband med det fysiska och psykiska välbefinnandet. Största möjliga självständighet trots sjukdomen ansågs vara en viktig källa till välbefinnande.

” *En bra vardag är att jag inte kommer ihåg att jag har den här sjukdomen.*

De intervjuade lyfte fram HAE-sjukdomens varierande karaktär. Funktionsförmågan kan variera mycket, och den påverkas av hur ofta anfallen kommer och rädslan för att få ett anfall. Under anfallen försvagar smärtan och svullnaden funktionsförmågan ytterligare. Vikten av läkemedelsbehandling betonas och särskilt att läkemedlet tas tillräckligt tidigt. HAE-sjukdomen har negativa effekter på olika delområden i livet. Försämrad fysisk kondition påverkar framför allt hobbyer, fritidssysselsättningar, studier och jobb. De negativa effekterna upplevs vara minst när det kommer till vänskapsförhållanden och relationer samt sexualitet.

Närstående och familjen som stöd

NÄRSTÅENDE och familjen har stor betydelse i situationer som handlar om att orka och klara av vardagen. Förutom att ta hand om hushållssysslorna är familj och närstående ett stöd i de utmaningar som sjukdomen orsakar. De intervjuade var oroliga för hur de anhöriga skulle orka. En del hade bestämt sig för att inte berätta allt om sin sjukdom för att inte belasta sina nära och kära för mycket. De tillfrågade hade hoppats på en starkare hänsyn till nära och kära från de professionella.

” *Min man gav mig min medicin. Det är det största beviset på kärlek någon kan ge.*

Sjukdomens ärftlighet väckte eftertanke hos många när de skulle bilda familj. De tillfrågade ville få information om hur stor inverkan genetiska faktorer har och hur barnens situation utreds i ett tidigt skede. Mer än hälften av de som svarade på undersökningen hade nära släktingar med HAE eller som misstänktes ha HAE. De vill inte att deras barn ska ha samma svårigheter, till exempel med att få en sjukdomsdiagnos, som de själva en gång hade.



SAMHÄLLETS STÖD OCH TJÄNSTER FÖR LÅNGTIDSSJUKA

Samhällets stöd och tjänster för långtidssjuka

I REGEL ansvarar hälso- och sjukvården, kommunerna och Folkpensionsanstalten för stödformer och tjänster för långtidssjuka. Utöver detta kan man få stöd för skada som orsakas av sjukdomen, nedsatt funktionsförmåga och de kostnader som följer av dessa till exempel via beskattningen, privata försäkringar eller utkomststöd som beviljas av FPA och socialväsendet. Vid ansökan om utkomststöd beaktas sökandens inkomst. Nästan utan undantag är övriga stöd och tjänster som beviljas på grund av långvarig sjukdom eller skada oberoende av den sökandes inkomst. I några stöd och tjänster ingår en självrisk. Grunden för att ansöka om stöd är en diagnostiserad sjukdom eller skada. Diagnosen är ändå inte avgörande för beslutet om beviljande av stöd. Patientens ålder, familje- och arbetssituation samt eventuella andra sjukdomar och skador avgör

Grunden för att ansöka om stöd är en diagnostiserad sjukdom eller skada.

vilka stöd och tjänster som är möjliga att få. Stöd och tjänster beviljas därför alltid utifrån en bedömning av den enskilda situationen.

I OLIKA åldersstadier blir olika problemsituationer och relaterade åtgärder, stöd och tjänster aktuella. En barnfamilj funderar till exempel på frågor som rör dagvård och skolgång. Det är bra att i förväg tänka på hur samarbetet med dagvård och skola ska skötas för ett barn med sjuk-

domen HAE. Unga människor är intresserade av studiemöjligheter och yrkesval, och det är därför en god idé att ta reda på vilka krav som ställs för deras drömyrken i förhållande till de begränsningar som sjukdomen orsakar. För personer i arbetsför ålder är frågor som rör rehabilitering och utkomst viktiga. Sjukdomen kan även ge upphov till behov av yrkesinriktad rehabilitering och omskolning eller övervägande av olika pensionslösningar.

STÖD KAN sökas när en sjukdom eller skada för med sig utmaningar och svårigheter i vardagen. Lösningar på dessa utmaningar och svårigheter söks från olika former av stöd. Innan man ansöker lönar det sig att informera sig om det stöd man ansöker om och dess motiveringar. Hjälp med ansökan går att få av till exempel sjukhusets eller kommunens socialarbetare, en rehabiliteringshandledare eller anställda på organisationer. Utöver de stödformer som presenteras här finns även andra stödformer som är avsedda för alla. Mer information om dessa fås av ovan nämnda personer.

Hälso- och sjukvårdstjänster

HÄLSO- OCH SJUKVÅRDEN ansvarar för att ge primär information. I den primära informationen ingår grundläggande uppgifter om sjukdomen och dess behandling. Dessutom är hälso- och sjukvården ansvarig för medicinska rehabiliteringstjänster som är direkt kopplade till sjukvården. I dessa ingår till exempel undersökningar för att fastställa behovet av rehabilitering, olika terapier, anpassnings- och rehabiliteringskurser samt rehabiliteringshandledning. Den medicinska rehabiliteringen ansvarar även för att bedöma behovet av hjälpmedel såsom behov av specialskor och tvätthjälpmedel.

HAE ÄR en sällsynt sjukdom. Varje universitetssjukhus har en enhet för sällsynta sjukdomar, vars uppgift är att hjälpa till att samordna diagnostik, behandling och rehabilitering av sällsynta sjukdomar. Finland är även med i de europeiska kompetensnätverken för sällsynta sjukdomar (ERN). Den finländska enheten i nätverket för hudsjukdomar (ERN Skin – Sällsynta och oidentifierade hudsjukdomar) finns på Hud- och allergisjukhuset i Helsingfors. Även andra universitetssjukhus

är kopplade till nätverket. Enhetens uppdrag är att betjäna personer med en sällsynt hudsjukdom, deras anhöriga och yrkesverksamma inom social- och hälsovården över hela landet.

FÖR EN person som lider av HAE är det möjligt att göra upp en rehabiliteringsplan på en hälso- och sjukvårdsenhet, särskilt om sjukdomssymtomen är svåra. I rehabiliteringsplanen kartläggs behovet av rehabilitering och rehabiliteringens mål av ett multiprofessionellt team. I kartläggningen deltar till exempel en läkare, en annan person som hör till vårdpersonalen, en rehabiliteringshandledare och sjukhusets socialarbetare. I rehabiliteringsplanen antecknas grundläggande uppgifter om sjukdomen och rehabiliterande behandlingsåtgärder. I dessa kan även till exempel rehabilitering i form av en kurs ingå. Sjukhusets socialarbetare och rehabiliteringshandledare ger information och stöd bland annat om att klara sig i hemmet och om samhällets stödformer och tjänster.

LÄKARUTLÅTANDEN som behövs för att söka de flesta former av stöd fås från hälso- och sjukvården. Sammantaget är en kontinuerlig vårdrelation och en läkare som är väl insatt i HAE-sjuk-

domen ett viktigt stöd för att hjälpa den HAE-drabbade i vardagen.

Kommunala tjänster

I LAGEN om funktionshindersservice fastställs vilka stöd som kommuner erbjuder till personer med funktionsnedsättning eller långvarig sjukdom. Med person med funktionsnedsättning avses i lagen en person som på grund av skada eller sjukdom har långvariga särskilda svårigheter att klara sin normala livsföring. Varje kommun har en enhet eller en anställd som ansvarar för funktionshindersservice. Kommunens socialarbetare kan upprätta en serviceplan som samlar alla tjänster för en person med sjukdomen HAE i tillräcklig omfattning.

DE STÖD som fastställts för funktionshindersservicen är antingen baserade på subjektiv rätt (det vill säga kommunen har en särskild skyldighet att ordna dem) eller så är de behovsprövade och anslagsbundna. Exempel på subjektiv rätt till stöd är ändringsarbeten i en bostad som är nödvändiga med tanke på personens sjukdom eller skada och att få personlig assistans.

De vanligaste anslagsbundna stödformerna är ersättning för extra klädkostnader samt redskap, maskiner och utrustning som behövs för att utföra dagliga sysslor. Kommunen ska reservera anslag för dessa stöd enligt det behov som finns i kommunen.

KOMMUNEN kan även tillhandahålla hemservice utifrån nedsatt funktionsförmåga, familjesituation, sjukdom, skada eller annan liknande orsak när hjälp behövs för att klara av funktioner i vardagen som hör till det vanliga livet. Barnfamiljer har subjektiv rätt till hemservice om det har konstaterats finnas ett behov för det. Kommunen har ansvaret för att ordna stöd för närståendevård inom ramen för de anslag som reserverats för ändamålet. Från och med början av 2023 övergår de social- och hälsovårdstjänster som är på kommunens ansvar till de 21 välfärdsområdena och till Helsingfors stad.

FPA:s stödformer

FPA:S VIKTIGASTE stödformer för personer med långvarig sjukdom är handikappförmåner och läkemedlers ersättningar.

SYFTET MED handikappförmånerna är att stödja personer med funktionsnedsättning eller långvarig sjukdom så att de klarar av sitt dagliga liv och deras livskvalitet förbättras. Dessutom är syftet med förmånerna att stödja deras deltagande i arbetslivet eller studier, upprätthållandet av deras funktionsförmåga samt deras boende hemma, rehabilitering och vård. Handikappförmånerna delas in i tre helheter: handikappbidrag för personer under 16 år, handikappbidrag för personer över 16 år samt vårdbidrag för pensionstagare. Var och en av dessa har tre nivåer.

STÖD KAN fås retroaktivt i sex månader.

DET GÅR att ansöka om stöd från FPA för kostnader för resor i samband med behandling av sjukdom och rehabilitering samt rehabiliteringspenning för inkomstbortfall under rehabilitering.

Stöd kan fås retroaktivt i sex månader.

DET ÄR även möjligt att ansöka om ersättning från FPA för läkemedel, baskrämer och kliniska näringspreparat som har ordinerats av en läkare för att behandla sökandens sjukdom. För baskrämer som används för att behandla långvariga hudsjukdomar betalas en grundersättning. Läkemedelskostnader ersätts inte om läkemedlen skrivs ut för att upprätthålla hälsan eller förebygga sjukdom. FPA-ersättningen kan vanligtvis fås redan på apoteket mot uppvisande av FPA-kortet.

LÄKEMEDELSPRISNÄMNDEN (Hila) beslutar om läkemedel är ersättningsgilla. Ersättningsberättigade läkemedel är indelade i tre ersättningsklasser. Ett läkemedel som ordinerats av läkare kan bytas ut mot en billigare motsvarande produkt på apoteket. Det går att ansöka om tilläggsersättning för läkemedelskostnader som överstiger den årliga självriskgränsen.

Beskattning

AVDRAG FÖR nedsatt skattebetalningsförmåga kan ansökas, om den skattskyldiges skattebetalningsförmåga av någon särskild orsak har minskat avsevärt med beaktande av den skattskyldiges och dennes familjs inkomster och förmögenhet. Särskilda orsaker kan till exempel vara underhållsskyldighet, arbetslöshet och sjukdom.

OM LÄKAREN bedömer att invaliditetsgraden som sjukdomen eller skadan orsakat är minst 30 procent, kan invaliditetsavdrag beviljas i beskattningen.

HUSHÅLLSAVDRAG kan fås för sedvanligt hushålls-, omsorgs- eller vårdarbete samt för underhålls- och ombyggnadsarbete i bostad.





ORGANISATIONER OCH KAMRATSTÖD



AINO LOIKKANEN,
ORGANISATIONSSAKKUNNIG



ALLERGI-, HUD- OCH ASTMAFÖRBUNDET är en nationell hälsoorganisation. En av medlemsorganisationerna i den är Finlands HAE-förening (www.suomenhaeyhdistys.allergia.fi). Genom förbundet och föreningen kan man komma i kontakt med andra HAE-drabbade och få dela erfarenheter med dem. Föreningen är nationell. Finlands HAE-förenings slutna Facebook-grupp finns på Facebook under namnet Suomen HAE-yhdistys. I gruppen finns möjlighet att prata med andra personer med HAE.

ALLERGI-, HUD- OCH ASTMAFÖRBUNDETS verksamhet för sällsynta diagnoser finns till för personer med sällsynta hudsjukdomar, deras anhöriga och yrkesverksamma inom området. Förbundet samlar information och praktisk erfarenhet om sällsynta hudsjukdomar och svåra brännskador. Förbundet ingår även i det nationella nätverket för sällsynta sjukdoms- och skadegrupper Harvinaiset (www.harvinaiset.fi).

ALLERGI-, HUD- OCH ASTMAFÖRBUNDET ordnar kurser för medlemmarna i sina målgrupper och deras anhöriga. Förbundet ger även råd om sjukdomen och dess behandling samt de tjänster och stödformer som samhället erbjuder.

”Jag har fått kamratstöd för en sjukdom som jag inte vill prata med vem som helst om. Jag har märkt att jag inte är ensam om sjukdomen. Det känns fantastiskt att kunna ställa frågor, fundera och utbyta tankar med andra som befinner sig i samma situation.”

allergia.fi/liity



Allergi-, Hud- och Astmaförbundet rf

www.allergia.fi