

PULMONELL ARTERIELL HYPERTENSION

PATIENTGUIDE



Pulmonell arteriell hypertension (PAH), högt artärblodtryck i lungkretsloppet, klassificeras som en typ av pulmonell hypertension (PH), högt blodtryck i lungkretsloppet. PH är samlingsnamn som används för att beskriva förekomsten av högt blodtryck i lungorna av vilken orsak som helst. PAH orsakas av att väggarna i artärerna i lungorna blir snävare och smalare.¹

Patientguiden för PAH är framtagen utifrån de senaste internationella riktlinjerna² (2015) från Europeiska sällskapet för kardiologi/Europeiska sällskapet för luftvägarna (ESC/ERS) samt resultatet från ett möte i Berlin (mars 2019) med patienter, patientföreträdare samt vårdpersonal från olika delar av världen. Syftet med patientguiden är att ge stöd till patienter som lever med PAH.

Följande representanter för patienter samt hälso- och sjukvården har varit med och tagit fram patientguiden:

REPRESENTANTER FÖR PATIENTER OCH PATIENTFÖRETRÄDARE

- Daniela Moritz, Tyskland
- David Lim, PH Singapore
- Hall Skåra, LHL Norge
- Ioanna Alissandrato, Hellenic PH Association
- Michael Knaapen, The Pulmonary Hypertension Association (USA)
- Migdalia Denis, PH Latinamerika

HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSPERSONAL

- Alessandra Manes, universitetet i Bologna, Italien
- Henrik Ryfstenius, Karolinska Universitetssjukhuset, Sverige
- Nick Kim, University of California San Diego, USA
- Paul Clift, Universitetssjukhuset i Birmingham, Storbritannien
- Wendy Gin-Sing, Hammersmith Hospital, London, Storbritannien

Actelion Pharmaceuticals (ingår i Johnson & Johnsons läkemedelsbolag Janssen) har initierat och finansierat denna Patientguide. Actelion Pharmaceuticals har också lämnat ersättning till de patientorganisationer och patientföreträdare för deras tid och utgifter som är kopplade till utvecklingen av denna Patientguide.

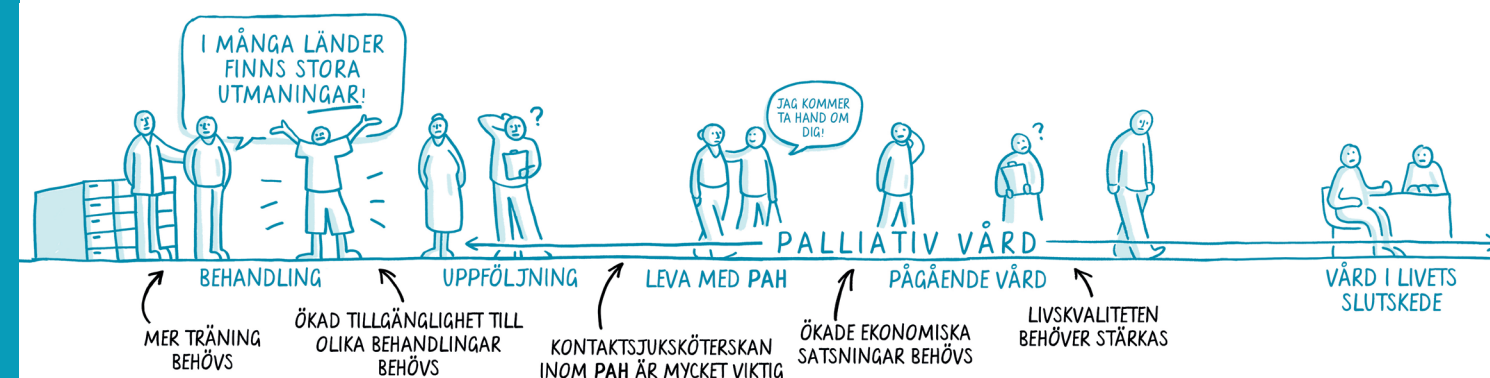
DET HÄR BÖR DU FÖRVÄNTA AV VÅRDEN

EN TIDIG OCH KORREKT DIAGNOSSIDAN 5

ATT SJUKVÅRDSPERSONALEN LYSSNAR PÅ DINA ÖNSKEMÅL OCH LÅTER DIG DELTA I BESLUT OM DIN VÅRD OCH BEHANDLINGSIDAN 6

ATT DIN HÄLSA BEDÖMS REGELBUNDET OCH DU INFORMERAS OM HELA UTBUDET AV TILLGÄNGLIGA BEHANDLINGSLTERNATIVSIDAN 7

TILLGÅNG TILL HELHETSVÅRD SOM SYFTAR TILL ATT TILLGODOSE PATIENTENS ALLA BEHOV, OCH SOCIALT STÖDSIDAN 8



Illustrationerna gjordes isamband med expertgruppens möten. Varje illustration återspeglar samtalet, men, behöver nödvändigtvis inte överensstämma med innehållet på sidan som visas.

HUR DU ANVÄNDER PATIENTGUIDEN FÖR PAH

Patientguiden för PAH är baserad på internationella riktlinjer² för den helhetsvård som patienter som lever med PAH bör få ta del av.

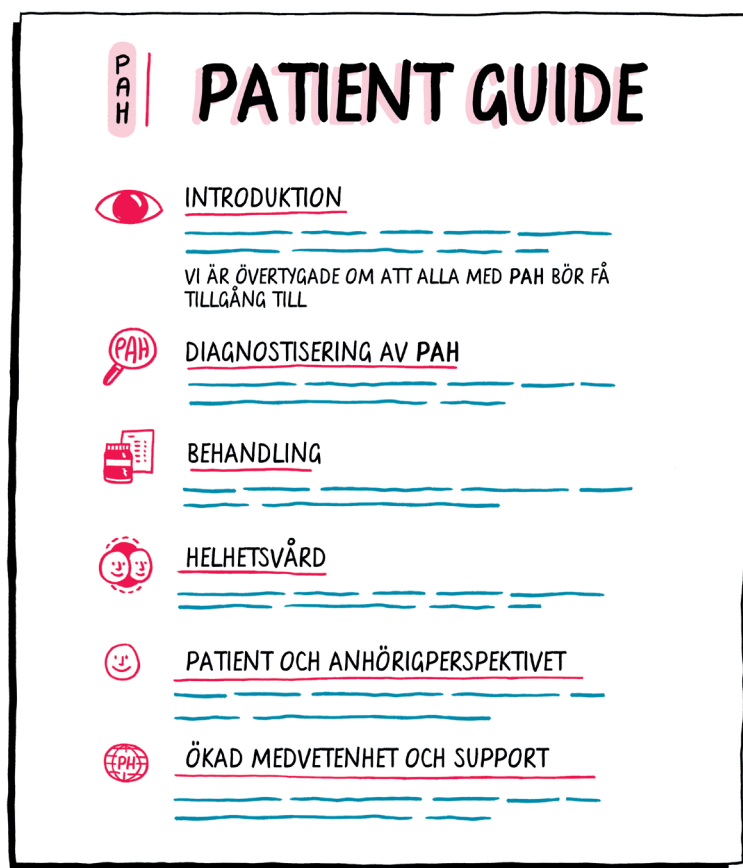
Vi hoppas att informationen i patientguiden kommer att hjälpa dig och anhöriga och sjukvårdspersonalen att:

- Kommunika effektivt med varandra
- Fatta beslut tillsammans
- Komma överens om en vårdplan som passar dig. En vårdplan kan kortfattat beskrivas som en samlad bild av planerade insatser där målet med behandlingen är tydlig

Om du tror att du inte får den typ av vård som beskrivs här finns det i många länder patientföreningar som kan hjälpa dig. *Pulmonary Hypertension Association* (i USA) ger till exempel ut en katalog över mer än 90 PH-föreningar över hela världen.³ Patientföreningar kan ge dig möjlighet att tala med andra personer som lever med PAH, som på egen hand kan vara svåra att hitta och kommunicera med.

Till den svenska patientföreningen:
Address: www.pah-sverige.se

Som nydiagnostiserad patient kan det till exempel vara till stor hjälp att prata med någon som haft PAH länge för att få tips och bli motiverad. Patientföreningar kan ge dig vägledning om den typ av vård och förmåner som finns i ditt land. De kan också hjälpa dig att förstå hur man navigerar i vårdssystemet baserat på egna erfarenheter.



DU BÖR FÖRVÄNTA DIG EN SNABB OCH KORREKT DIAGNOS

PAH är en sällsynt sjukdom och medvetenheten om den i samhället och hos sjukvårdspersonal är låg.

Eftersom symtomen kan likna symtomen vid vanligare tillstånd som astma och kronisk obstruktiv lungsjukdom (KOL), tar det i genomsnitt två år från symtomdebut till diagnos i länder med utvecklade sjukvårdssystem.⁴ Detta innebär att personer med PAH ofta träffar flera läkare och sjuksköterskor, inklusive hjärtläkare och lungläkare, innan de får sin diagnos.

Även om det inte är realistiskt att alltid förvänta sig en snabb diagnos efter symtomdebuten bör tiden till diagnos vara kortare än det aktuella tvååriga genomsnittet.

Om din läkare misstänker att du med tanke på dina symtom kan ha PAH, ska du förvänta dig att bli remitterad till PAH-mottagning för tester i enlighet med tillämpliga diagnostiska riktlinjer för att bekräfta om du har detta tillstånd. Fyra viktiga tester som används i processen för att diagnostisera PAH är:^{5,6}

- Ekokardiografi: en hjärtultraljudsundersökning som visar hur väl ditt hjärta och närliggande blodkärl fungerar
- En ventilations-/perfusionsscint: en undersökning som mäter fördelningen av luft och blod i lungorna. Detta test kan utesluta eller bekräfta former av PH orsakade av gamla blodproppar eller ärrbildning från gamla blodproppar; denna typ av PH kallas kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH)
- Hjärtkateterisering:* kateterisering av högra sidan av hjärtat. En procedur för att se hur väl ditt hjärta pumpar och för att mäta blodtrycket i hjärtat och blodkärlen som leder till lungorna. Hjärtkateterisering krävs för att ställa diagnosen PAH

- Datortomografi med lungangiografi (CT-angio): en röntgenundersökning som ger bilder av lungartärerna, vilket gör det möjligt för läkaren att identifiera eventuella blockeringar i kärlen

Du bör förvänta dig att sjukvårdspersonalen förklarar vad de olika diagnostiska testerna som du erbjuds innebär och att de efter undersökningarna förklarar vad resultaten betyder och vad de anser att de nästa stegen bör vara.

Om testerna visar att du har PAH, bör du förvänta dig att sjukvårdspersonalen förklarar diagnosen för dig och ger dig möjlighet att ställa frågor.

Du bör förvänta dig att kunna ta med en familjemedlem eller vän om du vill att de ska vara närvarande.

Personer som hjälper PAH-patienter med olika aspekter av deras vård, såsom dagliga behandlingsrutiner, har olika namn – vårdare, vårdgivare, anhöriga och assistenter. Det kan också finnas resurser tillgängliga för dem från ditt sjukvårdssystem, patientförespråkare, vårdgivarorganisationer eller statliga myndigheter.

Om testerna och utredningen av ditt tillstånd inte utfördes på ett specialistbehandlingscenter för PAH, och om sådana centra finns i ditt land, bör du förvänta dig att bli remitterad till ett sådant center när du har fått diagnosen eller om man misstänker PAH. Specialiserade PAH-center är inte tillgängliga överallt i världen, men din patientgrupp, personal från sjukvårdssystemet eller annan myndighet kan eventuellt informera dig om deras existens. Eftersom det är ett sällsynt tillstånd är det endast ett fåtal personer inom sjukvården som har ingående kunskap om PAH och dess behandling. Därför bör du förvänta dig att en PAH-specialist tar hand om din vård.

Om det är flera vårdgivare som är involverade i din vård, bör du förvänta dig att de kommunicerar effektivt med dig och med varandra.

DINA ÖNSKEMÅL ÄR VIKTIGA OCH DET ÄR VIKTIGT ATT DU ÄR DELAKTIG I DIN VÅRD

Du bör förvänta dig att få delta i beslut om din vård och behandling. Detta innebär att sjukvårdspersonalen ska fråga dig om vad som är viktigt för dig och vad du vill uppnå med din vård och behandling.



PATIENT GUIDEN
SKA HA **PATIENTEN I
CENTRUM**. MEN OCKSÅ
UPPMÄRKSAMMA
ATT ALLT HANDLAR
OM **SAMVERKAN
MELLAN ALLA
INBLANDADE**.

Sjukvårdspersonal ska berätta för dig om olika typer av vård och behandling som är tillgängliga och lämpliga utifrån vetenskapligt beprövade riktlinjer, så att ni kan fatta ett gemensamt beslut tillsammans om den vårdplan som är mest lämplig för dig. Vårdplanen bör omfatta samtal om multidisciplinär symtomhantering, helhetsvård för personer med kroniska sjukdomar och deras nära och kära samt samtal om palliativ vård.

Du bör förvänta dig att sjukvårdspersonalen frågar dig om hur du följer den vårdplan ni har kommit överens om. Det är viktigt att komma ihåg att det bara är du själv som vet hur du mår. Vid behov har du rätt att förvänta dig att bli hänvisad till personal för psykosocialt stöd i ditt sjukvårdssystem.

Om sjukvårdspersonalen föreslår förändringar i din vårdplan, bör de förklara vilka förändringar de föreslår, anledningen till de föreslagna förändringarna och vilken effekt de förväntar sig att förändringarna kommer att ha. De ska också upplysa andra medlemmar i vårdteamet om förändringarna, inklusive kuratorer, dietister, fysioterapeuter, farmaceuter, andra läkare och eventuell annan vårdpersonal.

UTVÄRDERING AV DIN HÄLSA BÖR SKE REGELBUNDET

Att leva med PAH innebär en stor påfrestning för din hälsa. Därför är det viktigt att sjukvårdspersonal gör en riskbedömning av sjukdomens status och allvarlighetsgrad som ska ligga till grund för en heltäckande vårdplan som är lämplig för just dig. Riskbedömning inkluderar tester och laboratorieprov som mäter hur bra ditt hjärta och dina lungor fungerar. Eftersom PAH är en kronisk och progressiv sjukdom, bör du förvänta dig att vårdteamet utför en riskbedömning vid varje besök, ungefär var tredje till var sjätte månad för de flesta patienter, för att bedöma din nuvarande vårdplan.²

Efter riskbedömningen ska ditt vårdteam informera dig om resultatet av bedömningen och om hela utbudet av tillgängliga, evidensbaserade behandlingsalternativ. Det finns flera godkända läkemedel som rekommenderas för behandling av PAH.

Du bör förvänta dig att sjukvårdspersonalen förklarar varför de rekommenderar de mediciner som de ordinerar, samt deras eventuella fördelar och risker.

Sjukvårdspersonalen bör till exempel förklara hur läkemedlet kan få dig att må och om det finns några vanliga biverkningar. Om du tidigare har genomgått en riskbedömning, bör du förvänta dig att sjukvårdspersonalen förklarar om din hälsa har förändrats sedan den senaste utvärderingen.

SAMMANFATTNING AV BEHANDLINGEN

Det finns fyra typer av PAH specifik läkemedelsbehandling, läkemedelsbehandling för PAH, som kallas:²

- Endotelinreceptorantagonister (ERA)
- Prostacyklinanaloger och prostacyclinreceptoragonister
- Fosfodiesteras-5-(PDE5) hämmare
- Stimulatorer för lösligt guanylatcyklas (sGC)

Dessa läkemedel slappnar av och vidgar blodkärlen i lungorna och minskar och förebygger överväxt av celler i kärlväggarna, vilket gör det lättare för hjärtat att pumpa blod genom lungorna.⁷

För ett litet antal patienter som uppvisar ett specifikt och positivt svar på en del av den diagnostiska proceduren för kateterisering av högra sidan av hjärtat, kan kalciumkanalblockerare (CCB) rekommenderas som inledande behandling på kort sikt.^{2,8} Detta är en grupp läkemedel – inte specifika för PAH – som också fungerar genom att slappna av och vidga blodkärl.⁸

Det finns flera andra behandlingar som kan övervägas för att hjälpa till att lindra symtom på PAH, bland andra:²

- Blodförtunnande läkemedel för att förebygga blodproppar (t.ex. warfarin)
- Diuretika (även kallat vätskedrivande läkemedel) för att minska svullnad
- Digoxin för att öka hjärtats styrka och minska hjärtfrekvensen
- Syrgas för att säkerställa att kroppen får tillräckligt med syre

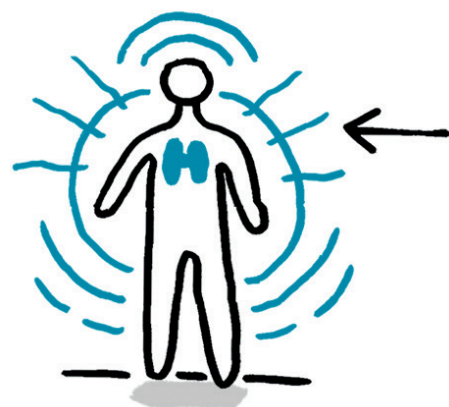
VIKTIGT MED HELHETSYN OCH SOCIALT STÖD

För dig som lever med PAH är det viktigt att du får tillgång till en helhetsvård (s.k. holistisk vård). Det betyder att du ska kunna förvänta dig att personal inom hälso- och sjukvården hänvisar till dig till all tillgängligt stöd och information som kan hjälpa dig och din familj att leva med PAH så bra som möjligt.

Det kan även handla om information och stöd för ditt mentala och känslomässiga välbefinnande. Andra områden kan vara information om förutsättningar för resor, näringsråd, familjeplanering, fysisk aktivitet, karriärval, ekonomisk planering och tillgång till ekonomiskt och psykologiskt stöd.

Om andra personer är engagerade i din vård bör de också få tillgång till information och stöd som kan hjälpa dem i deras roll som vårdgivare.

Hälso- och sjukvården bör också se till att ge dig information om det finns patientföreträdare eller kanske en patientförening i ditt närområde. Att träffa andra människor som också lever med PAH kan ge dig möjlighet att få tillgång till råd om sociala förmåner som kan finnas i ditt land eller kommun, som till exempel om du har rätt till stöd för funktionsnedsättning.



VIKTEN AV EN
HELHETSSYN

HANDLINGSPLAN

Vi hoppas att patientguiden för PAH kan hjälpa dig och din familj samt sjukvårdspersonalen att kommunicera effektivt med varandra och tillsammans fatta beslut och komma överens om en vårdplan som är lämplig för just dig.

Patientföreningar och patienter som har blivit ombudda att ge synpunkter på innehållet i patientguiden arbetar för att alla patienter som idag lever med PAH ska få tillgång till vård som beskrivs i detta dokument.

Tillsammans vänder vi oss till sjukvårdssystemen för att:

DIAGNOSTISERA PAH TIDIGARE

- Ge sjukvårdspersonal möjligheter att lära sig om PAH, från sjukvårdsutbildningen till pågående medicinsk vidareutbildning, för att hjälpa dem att känna igen tidiga tecken och symtom på tillståndet
- Utbilda och uppmuntra sjukvårdspersonal att överväga att undersöka och bedöma hjärtat hos patienter med oförklarad andnöd/andfäddhet
- Introducera tydliga protokoll för diagnos av PAH, såsom det beskrivs i ESC/ERS internationella riktlinjer²
- Se till att specialiserade PAH-centra finns och att de har de resurser och den kapacitet de behöver för att tidigt diagnostisera PAH
- Samla in och rapportera data om hur lång tid det tar för personer med PAH att få en diagnos efter deras första besök hos sjukvårdspersonal

STÖDJA PERSONER MED PAH ATT FÅ TILLGÅNG TILL RÄTT VÅRD

- Ge patienterna den information de behöver för att fatta informerade beslut om sin vård
- Uppmuntra delat beslutsfattande mellan patienter och sjukvårdspersonal inom ramen för multidisciplinära-team
- Se till att patienterna erbjuds regelbundna riskbedömningar och informeras av sjukvårdspersonalen om hela utbudet av tillgängliga, evidensbaserade behandlingsalternativ

HJÄLPA MÄNNISKOR ATT LEVA SÅ BRA SOM MÖJLIGT MED PAH

- Se till att patienter har tillgång till stödprogram/ utbildningsmaterial för att stödja dem i att bli välinformerade patienter
- Ge stöd till vårdgivare och anhöriga
- Stödja en helhetssyn på vården som inkluderar psykologiskt och socialt stöd
- Ge patienter och vårdgivare information om andra relevanta frågor, inklusive ekonomiskt stöd och rättigheter för funktionsnedsättning

MER INFORMATION

STYRKOMMITTÉN



**PHA Europe,
Europa**

E-post: info@phaeurope.org
Webbplats: www.phaeurope.org



**Pulmonary Hypertension Association (PHA),
Förenta staterna**

E-post: PHA@PHAssociation.org
Webbplats: www.phassociation.org



**phaware global association®,
Förenta staterna**

E-post: info@phaware.global
Webbplats: www.phaware.global



**Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar,
Latinamerika**

E-post: info@sociedadlatinahp.org
Webbplats: www.sociedadlatinahp.org



**pulmonale hypertonie e.v.,
Tyskland**

E-post: info@phev.de
Webbplats: www.phev.de



**Hellenic Pulmonary Hypertension,
Greece**

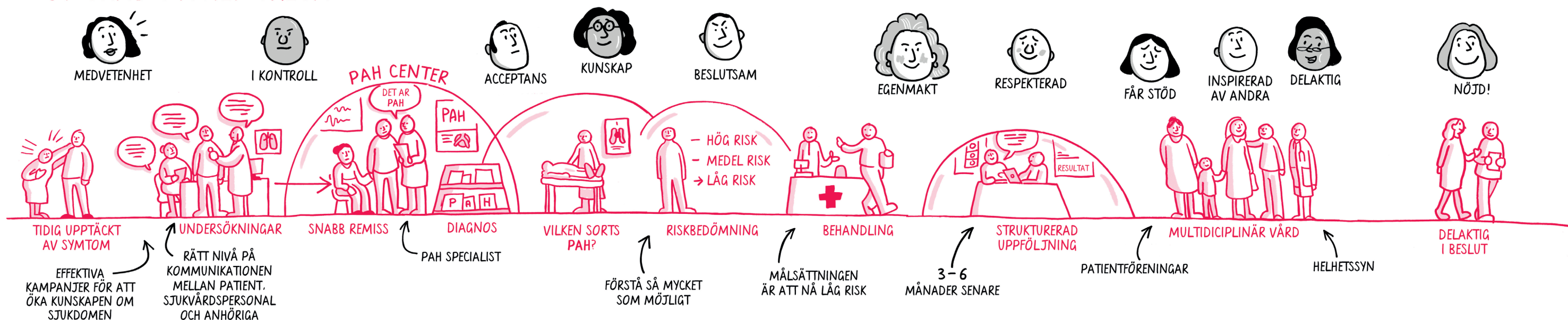
E-post: info@hellenicpulmonaryhypertension.gr
Webbplats: www.hellenicpulmonaryhypertension.gr



**PH Singapore,
Singapour**

E-post: admin@phsingapore.org
Webbplats: www.phsingapore.org

ÖNSKAD PATIENTRESA:



MER INFORMATION

STÖD I SVERIGE



Patientföreningen PAH Sverige

Webbplats: www.pah-sverige.se



Riksförbundet
HjärtLung

Riksförbundet HjärtLung

E-post: info@hjärt-lung.se

Webbplats: www.hjärt-lung.se

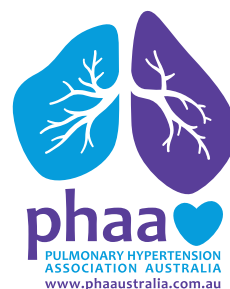
STÖD RUNT OM I VÄRLDEN



**Association d'Hypertension Artérielle
Pulmonaire d'Algérie, Algeriet**

E-post: htap.algerie@gmail.com

Webbplats: www.htapalgerie.wixsite.com/htap



**Pulmonary Hypertension Association
Australia (PHAA), Australien**

E-post: admin@phaaaustralia.com.au

Webbplats: www.phaaaustralia.com.au



Lung Foundation Australia, Australien

E-post: enquiries@lungfoundation.com.au

Webbplats: www.lungfoundation.com.au



Scleroderma Australia, Australien

E-post: hello@sclerodermaaustralia.com.au

Webbplats: www.sclerodermaaustralia.com.au

Referenser

1. Pulmonary Hypertension Association. 2019. PH vs PAH: What's the Difference? Finns på: [<https://phassociation.org/patients/aboutph/types-of-ph/>]. Senast använd februari 2021.
2. Galiè N, et al. 2015 ESC/ERS. *Eur Heart J* 2016; 37: 67–119.
3. Pulmonary Hypertension Association. 2019. Pulmonary Hypertension Associations Around the World. Available at: [<https://phassociation.org/international/>]. Senast använd februari 2021.
4. Prins KW, et al. *Cardiol Clin* 2016; 34(3): 363–374.
5. Vachiéry J-L and Gaine S. *Eur Respir Rev* 2012; 126: 313–320.
6. Kim N, et al. *JACC* 2013; 62(25): D92–D99.
7. O'Callaghan DS, et al. *Nat Rev Cardiol* 2011; 1–13.
8. Medarov B and Judson M. *Respir Med*. 2015; 109 (5): 577–564.