

Nationell samsyn skapad för vård vid PAH och CTEPH

UNIKT SAMARBETE MELLAN PROFESSION OCH PATIENTFÖRENING

Andfåddhet är ett ospecifikt symtom som ska föranleda tidig strukturerad utredning intill diagnos. Pulmonell arteriell hypertension (PAH) och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) är två sällsynta men mycket allvarliga sjukdomar, som på grund av formförändring av lungartärer leder till ett ökat tryck och motstånd i lungkretsloppet, med belastning av höger hjärthalva [1]. Upplevd försämrad kondition och andnöd vid fysisk ansträngning är vanliga symtom, följt av yrsel och/eller synkope. För PAH och CTEPH är incidensen i Sverige ca 8 respektive 2 per miljon invånare och år, medan prevalensen är ca 49 respektive 19 per miljon invånare [2].

Patientföreningen PAH Sverige är en riksförening för personer med PAH eller CTEPH. I dag lever i Sverige drygt 800 personer med någon av sjukdomarna. Innan PAH-behandling fanns var medianöverlevnaden vid PAH ca 1-2,8 år beroende på genes [3]. Forskning visar på värdet av tidig diagnos och behandling [4]. Dessvärre tar det ofta lång tid från första symtom till diagnos. Detta beror på patientfördröjning, då många dröjer med att söka vård, samt läkarfördröjning, då vidare utredning försenas hos vårdgivare i tron att symtomen beror på dålig kondition, övervikt, luftvägsinfektioner, andra mindre allvarliga sjukdomar eller psykosomatisk orsak. En undersökning som patientför-



Göran Rådegran, docent, överläkare, ordförande i SveFPH, ansvarig för Hemodynamik Lab och PAH-mottagningen, VO hjärt- och lungmedicin, Skånes universitetssjukhus Lund
 ● goran.radegran@skane.se

eningen gjorde hösten 2020 visade att 40 procent av patienterna väntade mer än ett år innan de sökte vård. Många sökte vård först när symtomen förvärrats till illamående, yrsel eller svimning. Undersökningen visade att var fjärde person hade gjort fler än 10 vårdbesök innan de blev remitterade till specialist.

Professionsföreningen Svensk förening för pulmonell hypertension (SveFPH) bildades 2007. PAH- och CTEPH-vården i Sverige är sedan dess strukturerad i samråd med SveFPH och centraliserad till universitetssjukhusen. Dessa ansvarar för den högspecialiserade vården och tillsammans med SveFPH för forskning, utveckling och bred kunskapsöverföring inom fältet. Utredning och uppföljning av behandlingseffekt samt förbättrade behandlingsstrategier följer Europeiska hjärt- (ESC) och lungmedicinska (ERS) föreningarnas riktlinjer [5]. Forskning av SveFPH-medlemmar, baserad på data från Svenska PAH-registret, SPAHR, har dokumenterat betydelsen av diagnos i tidigt skede. Överlevnaden var likvärdigt god om PAH-patienternas kliniska parametrar vid tidig uppföljning förblev på, eller på insatt behandling förbättrades till, lågrisknivån (ESC/ERS: »estimerad ettårs-mortalitet på <5 procent«). Överlevnaden var sämre och lika dålig om de kliniska parametrarna vid tidig uppföljning förblev på eller försämrades till medel- eller högrisknivån [4] (ESC/ERS: »estimerad ettårs-mortalitet på 5-10 procent respektive >10 procent«). Studien visade att 5-årsöverlevnaden vid PAH var 89 procent för de som förblev på, och 96 procent för dem som vid tidig uppföljning förbättrades till, lågrisknivån. För dem som förblev i medel- eller högriskgruppen var 5-årsöverlevnaden endast 50 procent, och för dem som försämrades till medel- eller högriskgruppen 43 procent [6].

Nationell samsyn kring PAH och CTEPH

Utifrån erfarenheten av värdet av tidig diagnos samt ett strukturerat utrednings- och uppföljningsförlopp har en nationell samsyn kring framtida PAH-

och CTEPH-vård varit viktig att utarbeta. Av denna anledning genomförde SveFPH 2020 ett unikt samarbete med företrädare för landets specialistcentrum och patientföreningen PAH Sverige, vilket sammanfattats i ett samsynsdokument och redovisas i denna medicinska kommentar.

PAH och CTEPH har under 2000-talet med nya behandlingsstrategier utvecklats från att vara akut livshotande till mer kroniska tillstånd. Trots detta uppvisar patienterna en hög sjuklighet och dödlighet, med ständig risk att försämrans. En i landet jämlik och kostnadseffektiv vård kräver ett strukturerat omhändertagande. Hjärtkateterisering och högspecialiserad bildgivande diagnostik är förutsättningar för att ställa rätt diagnos och central i uppföljningen samt vid val av behandling och i utredning för transplantation. För att upprätthålla en hög kompetensnivå krävs att varje vårdgivare och specialist träffar en tillräckligt stor patientpopulation. Vården är därför centraliserad till högspecialiserade PAH-CTEPH-centrum vid universitetssjukhusen.

»PAH och CTEPH har under 2000-talet med nya behandlingsstrategier utvecklats från att vara akut livshotande till mer kroniska tillstånd.«

liserade PAH-CTEPH-centrum vid universitetssjukhusen.

En kontinuerlig tillgång för patienterna till ett specialistcentrum är av stor betydelse för att snabbt identifiera förändringar i symtombild och möjliggöra justering av den medicinska behandlingen samt ställningstagande till kirurgiska åtgärder, såsom lungtransplantation och vid CTEPH trombendartäktomi (TEA) eller ballongdilatation (BPA), vilka centraliserats. Syftet med PAH-CTEPH-specialistcentrum är också att utgöra den kompetens som övriga vårdgivare efterfrågar, genom att motta och bedöma remisser,

HUVUDBUDSKAP

- PAH och CTEPH är sällsynta sjukdomar, präglade av andfåddhet, vilket ska utredas tidigt intill klar diagnos föreligger.
- Omhändertagande vid PAH och CTEPH kräver en multidisciplinär mottagning med specialistutbildade läkare samt kontakt-sjuksköterskor.
- Samarbete mellan SveFPH och patientföreningen PAH Sverige har skapat en nationell samsyn kring PAH- och CTEPH-specialistcentrum och -mottagningar vid landets universitetssjukhus.



Samarbetet mellan Svensk förening för pulmonell hypertention, landets specialistcentrum och patientföreningen PAH Sverige ledde till ett samsynsdokument.

utföra konsultativa insatser samt slutföra utredning av oklar andfåddhet och pulmonell hypertention, för att på rätt grunder ställa korrekt diagnos samt fatta beslut om att initiera och följa effekt av behandling. Detta görs inom multidisciplinära PAH-CTEPH-team i samråd med patienter, närstående och andra vårdgivare, för att uppnå bästa möjliga vård.

Riktlinjer för specialistmottagningar

Vid varje PAH-CTEPH-specialistcentrum ska finnas en mottagningsverksamhet samt PAH-CTEPH-läkare med specialistkompetens inom kardiologi, lungmedicin och/eller reumatologi, liksom en kontaktsjuksköterska. Varje patient ska vara knuten till en PAH-CTEPH-mottagning och där tillhöra ett läkar- och skötersketeam, med patientansvariga läkare och kontaktsjuksköterskor. PAH-CTEPH-läkaren ansvarar för upplägg av utredning, behandling samt uppföljning av patienterna enligt europeiska riktlinjer. Kontaktsjuksköterskan ansvarar för en patient- och närståenderelation ur ett omvårdnadsperspektiv, samordnar i samråd med läkarteamet insatser utifrån patientens behov och överser justeringar i PAH-CTEPH-relaterad läkemedelsbehandling och egenvård utifrån klinisk riktlinjer och pm.

I det multidisciplinära teamet bör finnas tillgång till professioner som tillgodoser patientens behov av rehabilitering, psykosocial support samt förbättring av välbefinnandet. Dessa professioner kan inkludera arbetsterapeut, dietist, farmaceut, fysioterapeut, kurator, psykolog och undersköterska. Närstående välkomnas, om patienten önskar, att delta vid mottagningsbesöken för att öka förståelsen om sjukdomen och dess begränsningar. När-

stående har en viktig roll i att stimulera följsamhet till ordinationer, livsstilsförändringar och andra råd. Patientföreningen utgör ett viktigt kompletterande stöd för patienter, närstående och vården.

Samarbete, utbildning och forskning

Inom ramen för SveFPH samarbetar landets PAH-CTEPH-specialistcentrum, lokaliserade till universitetssjukhusen i Göteborg, Linköping, Lund, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro, för optimalt omhändertagande och kompetensutveckling. Rapportering från alla specialistcentrum ska göras till SPAHR för att möjliggöra jämförelser, uppföljning, förbättringsarbete och forskning samt bidra till en likvärdig och jämlik vård. På varje specialistcentrum ska finnas en överordnat ansvarig PAH-CTEPH-läkare. Via sin ledning ska den säkerställa centrumets kompetensutveckling genom att verka för fortbildning av personal för att möta utvecklingen inom fältet. Centrumet ska bidra till en bred kunskapsförmedling lokalt, regionalt samt nationellt och därmed främja en jämlik och likvärdig vård i landet. Detta sker genom deltagande i utbildningar och konferenser samt egna möten med information riktad till patienter, närstående, patientorganisationer, sjukvårdspersonal, utbildningsväsendet och samhället i stort. PAH-CTEPH-specialistcentrum bör medverka i preklinisk och/eller klinisk forskning, såsom läkemedelsprövningar och samarbete med industriföreträdare, för att öka kunskapen om sjukdomarna och deras effekt på patienternas välbefinnande samt utveckla nya behandlingsstrategier. Samarbete ska också främjas med enskilda forskare, vårdgivare på hemorten, Riksförbundet HjärtLung och patientföreningen.

Sammanfattning

PAH- och CTEPH-vården i Sverige är sedan 2007 väl nivåstrukturerad. Vid SveFPH:s multidisciplinära vår- och höstmöten sker erfarenhetsutbyte syftande till bred kunskapspridning, kvalitetssäkrad diagnostik och behandling samt likvärdig vård i hela landet. Arbetet vid landets PAH-CTEPH-specialistcentrum ska, i samråd med SveFPH och patientföreningen, fortsatt stimuleras till att vidareutvecklas och tillgodose att patienterna har sitt PAH- och CTEPH-sjukdomsspecifika omhändertagande centraliserat till befintliga PAH-CTEPH-specialistmottagningar, i samarbete med vårdgivare på hemorten. Via ett lyhört samarbete mellan SveFPH och patientföreningen har dokumentet »Nationell samsyn kring PAH och CTEPH specialistcenter och mottagningar« (<http://www.svefph.se/svefph>) utarbe-

tats för implementering våren 2021, vilket kommer att gagna såväl patienter som anhöriga. En förutsättning för att uppnå en minskad sjuklighet och dödlighet är dock att patienter med oklar andfåddhet utreds

»En förutsättning för att uppnå en minskad sjuklighet och dödlighet är dock att patienter med oklar andfåddhet utreds strukturerat ...«

strukturerat för att möjliggöra tidig diagnos samt insättning av effektiv behandling och därmed bromsa konsekvenserna av sjukdomen och dess utveckling. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Göran Rådegran är eller har varit klinisk prövare i PAH-studier för Accelaron, Actelion Pharmaceuticals, Bayer Health Care, Glaxo Smith Kline, Janssen, Pfizer och United Therapeutics samt i hjärtransplantationsstudier för Novartis. Göran Rådegran är eller har varit engagerad i rådgivande kommittéer för Accelaron, Actelion Pharmaceuticals, Bayer Health Care, Eli Lilly, Glaxo Smith Kline, Janssen, MSD och Sanofi samt erhållit föreläsararvoden från Actelion Pharmaceuticals, Bayer Health Care, Glaxo Smith Kline, Janssen och Nordic Infucare.

Citera som: *Läkartidningen*. 2021;118:21089

Läs mer!

Fullständig referenslista och engelsk sammanfattning på Lakartidningen.se

REFERENSER

- Jansson K, Kjellström B, Söderberg S, et al. Pulmonell arteriell hypertention - allvarlig prognos trots stora framsteg. *Läkartidningen*. 2015;112:DLPA.
- Rådegran G, Kjellström B, Ekmehag B, et al; SveFPH; SPAHR. Characteristics and survival of adult Swedish PAH and CTEPH patients 2000-2014. *Scand Cardiovasc J*. 2016;50(4):243-50.
- D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med*. 1991;115(5):343-9.
- Kyllhammar D, Kjellström B, Hjalmarsson C, et al. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2018;39(47):4175-81.
- Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119.

REFERENSER

1. Jansson K, Kjellström B, Söderberg S, et al. Pulmonell arteriell hypertension - allvarlig prognos trots stora framsteg. *Läkartidningen*. 2015;112:DLPA.
2. Rådegran G, Kjellström B, Ekmeahag B, et al; SveFPH; SPAHR. Characteristics and survival of adult Swedish PAH and CTEPH patients 2000-2014. *Scand Cardiovasc J*. 2016;50(4):243-50.
3. D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med*. 1991;115(5):343-9.
4. Kylhammar D, Kjellström B, Hjalmarsson C, et al. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2018;39(47):4175-81.
5. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, et al; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2016;37(1):67-119.
6. Rådegran G. Riskstratifiering vid pulmonell arteriell hypertension. Ger bättre behandling och prognos - högspecialiserat omhändertagande vid universitetssjukhus krävs. *Läkartidningen*. 2018,115:FCPE.

SUMMARY

National consensus created regarding PAH and CTEPH care

The PAH and CTEPH care in Sweden is since 2007 structured in collaboration with the Swedish Society of Pulmonary Hypertension (SveFPH) and centralized to pulmonary hypertension (PH) centers at the university hospitals. At biannual SveFPH meetings, ideas are exchanged to spread new knowledge on diagnostics and treatment in Sweden. The PAH-CTEPH centers are to be further stimulated to provide individual equal and equivalent care within multidisciplinary PAH-CTEPH teams in Sweden, as summarized in the document "Nationell samsyn kring PAH och CTEPH specialistcenter och mottagningar", prepared in collaboration between SveFPH and the Swedish PAH patient association, for initiation during the spring of 2021.