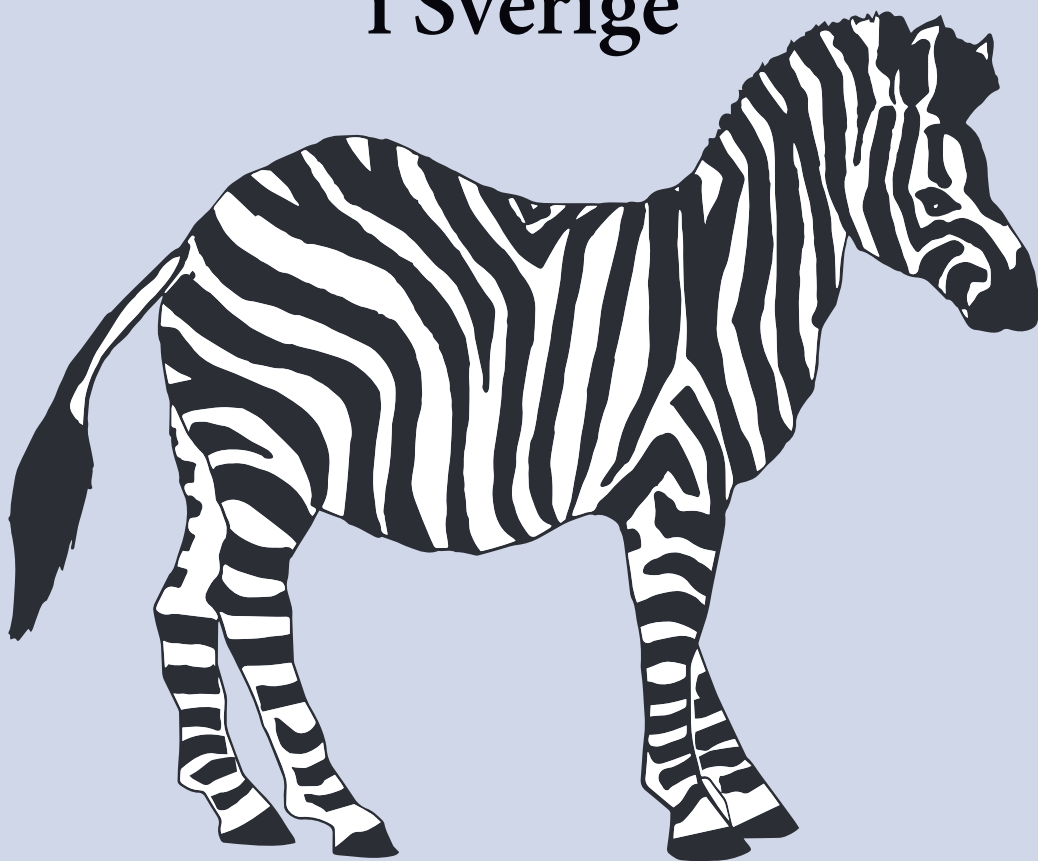


Att leva med PAH och CTEPH i Sverige



Framtagen av patientföreningen PAH
Sverige för patienter och närstående

”När du hör klappret av hovar, förväntar du dig inte att se en zebra”

Zebran har kommit att bli en symbol för PAH & CTEPH.

Bakgrunden är att om du långt i fjärran hör trampet av hovar tror du antagligen att det kommer från en häst, men i sällsynta fall skulle det också kunna vara den betydligt ovanligare zebran.

Om du går till läkare och berättar att du känner dig trött, att din ork försämrats och du lätt blir andfådd, så söker läkaren i första hand vanligt förekommande förklaringar till besvären. Det är få som inledningsvis misstänker att det kan röra sig om något så ovanligt som PAH eller CTEPH.

FÖR DIG SOM PATIENT & NÄRSTÅENDE

Detta är en broschyr om pulmonell arteriell hypertension (PAH) och kronisk lungemboli med pulmonell hypertension (CTEPH) som vänder sig till dig som patient eller närstående. Med denna broschyr vill vi i patientföreningen PAH Sverige ge dig en förståelse för din sjukdom, de behandlingar som finns och hur vården ser ut i Sverige idag. Kom ihåg att varje människa är unik. Vilka symptom man upplever och vad som fungerar är individuellt. Men trenden över tid är tydlig - med behandling går det att leva med denna sjukdom.

Denna broschyr har tagits fram av patientföreningen PAH-Sverige. Broschyren riktar sig till patienter och närstående och speglar hur vi som lever med PAH eller CTEPH i Sverige har det.

Vi vill visa att du inte är ensam i din sjukdom. Vi finns här för dig.

PAH Sverige



PAH & CTEPH - VAD ÄR DET?

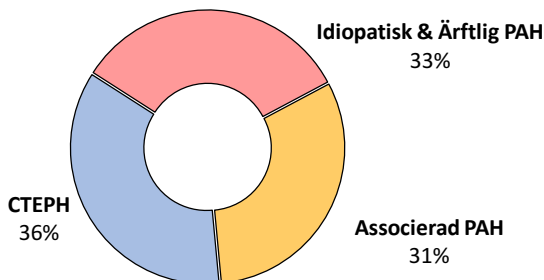
PAH och CTEPH är två olika diagnoser men då samma mediciner används för båda sjukdomarna pratar man ofta om dem gemensamt. Båda är sällsynta och ofta okända för allmänheten. Såväl kvinnor, män och barn, oavsett ålder och etnisk bakgrund, kan drabbas av PAH eller CTEPH. Gemensamt för båda sjukdomarna är att de skapar ett ökat tryck i lungornas blodkärl.

Vad som händer och varför är inte helt klarlagt men vid PAH vet man att det sker en förändring som gör att kärlen i lungorna drar ihop sig, väggarna blir tjockare och mindre flexibla och på så sätt blir utrymmet inuti blodkärlet mindre. För att behålla ett tillräckligt blodflöde får hjärtat pressa blodet hårdare genom de trånga kärlen, därför stiger blodtrycket i lungkärlen. Den ökade belastning som detta innebär för hjärtat medför att det med tiden kan ta skada.

PAH kan vara

- Idiopatisk (vilket betyder att orsaken är okänd)
- Ärftlig
- Associerad (ha samband med) andra sjukdomar och tillstånd

CTEPH orsakas av blodproppar som inte har lösts upp i lungorna och som efterhand ger förändringar som gör lungkärlen mer trånga. Varför vissa får dessa förändringar (CTEPH) medan andra inte får det vet man inte. Det är inte alltid man vet om att man har haft en propp i lungan innan man får diagnosen CTEPH. På samma sätt som vid PAH får hjärtat arbeta hårdare och kan med tiden ta skada.



Källa: Svenska PAH registret 2020

I Sverige fördelar sig diagnoserna relativt jämt. Två tredjedelar har PAH och en tredjedel CTEPH. Ärftlig PAH är ovanligt och visas därför här ihop med den idiopatiska formen av PAH.

VAD HÄNDER I HJÄRTAT OCH LUNGORNA?



Bild: Mats Sjöbom, Gunilla Rohlin

Tänk dig en trädgårdsslang som du klämmer ihop, då rinner mindre vatten genom slangen. För att mer vatten ska komma ut måste trycket i vattenkranen ökas. Det är precis så det är i lungkärlen och till att börja med kompenserar hjärtats högra kammare det ökande motståndet genom att arbeta hårdare. Det gör att högerkammaren töjs ut och muskelväggen blir tjockare, på samma sätt som andra muskler blir större när vi tränar dem. När högerkammaren töjs ut så pressar den ihop den vänstra kammaren. Detta gör i sin tur att hjärtats vänstra kammare får svårare att pumpa ut tillräckligt med syresatt blod till kroppens celler. Dessutom orkar inte den högra kammaren pumpa så mycket blod som kroppen egentligen skulle behöva. Då minskar mängden syre som når ut i kroppen. Om man inte får behandling så blir det en ond spiral och med tiden ökar blodtrycket i lungornas blodkärl ännu mer.

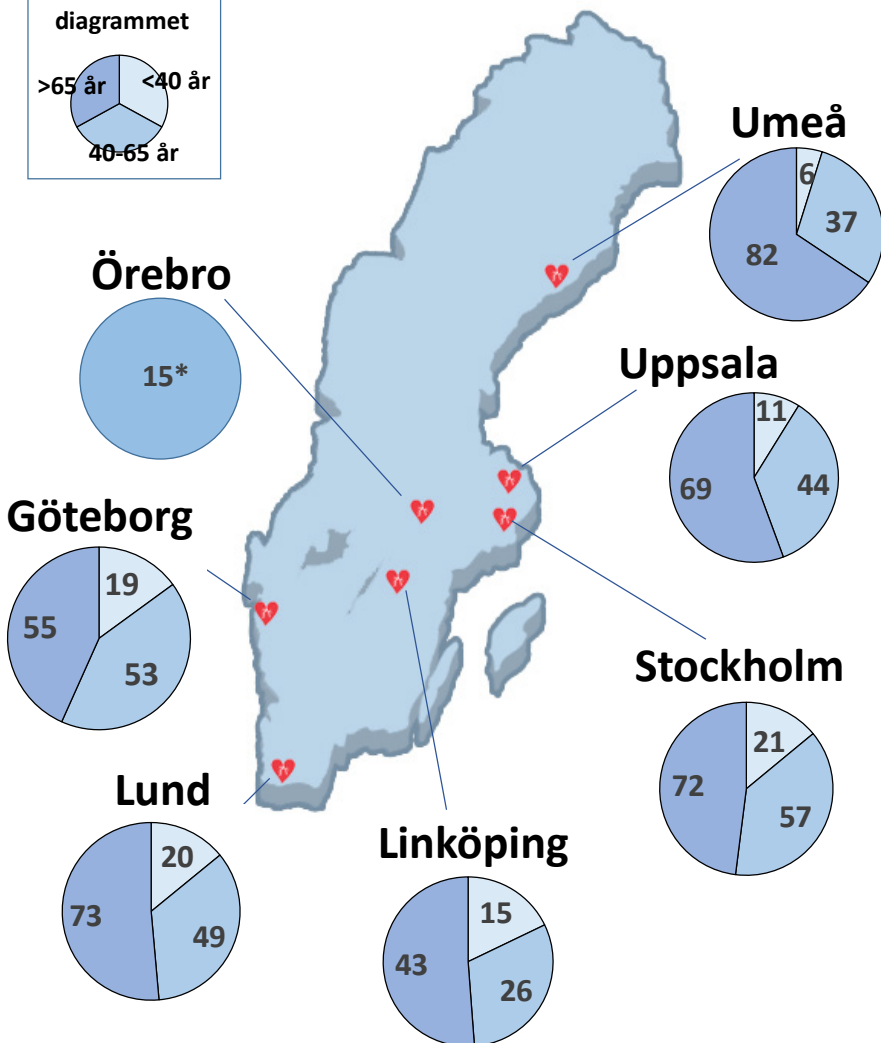
PAH/CTEPH-SPECIALISTCENTRA

Det finns sju PAH/CTEPH specialistcentra i Sverige. De är belägna vid universitetssjukhusen i Göteborg, Linköping, Lund, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro.

Där arbetar sjuksköterskor och läkare med specialistkunskap om PAH och CTEPH i vårdteam. I teamen kan även fysioterapeuter, kurator, dietist med flera ingå. Du som är vuxen är knuten till något av dessa centra.

Ta hjälp av ditt vårdteam för att underlätta vardagen. Det kan till exempel handla om att få råd av en dietist om kost, en fysioterapeut för ett skraddarsytt träningsprogram eller en arbetsterapeut för att anpassa vardagen.

På kartan till höger ser du hur många personer, uppdelade i olika åldersgrupper, som följs vid varje specialistcenter.



*Få patienter så ingen uppdelning i åldersgrupper gjord

Källa: Svenska PAH registret 2020

SÄLLSYNTA DIAGNOSER

Både PAH och CTEPH är sällsynta. I Sverige får 8-10 personer per miljon invånare någon av diagnoserna varje år. Av dessa är det ca två tredjedelar som har PAH och en tredjedel som har CTEPH. År 2020 var det drygt 750 personer i Sverige som levde med någon av diagnoserna.

Det innebär att informationen vi visar bygger på ett relativt litet antal personer och att en individ kan inverka på helhetsbilden. Uppgifterna måste därför tolkas med försiktighet.

SYMPTOM VID PAH & CTEPH

Symptomen utvecklas oftast långsamt så det kan ta flera år innan den som drabbats tar symtomen på allvar. De är ofta vaga och förväxlas lätt med andra hjärt- och lungsjukdomar som astma eller KOL. Vägen till rätt diagnos är därför varken lätt eller självklar.

Vanligaste symptomen vid PAH & CTEPH är

- Försämrad kondition
- Andnöd, särskilt efter fysisk ansträngning
- Trötthet
- Yrsel
- Orkeslöshet

Yrsel och svimning är ovanliga symptom som man ska ta på allvar.

DIAGNOSEN STÄLLS MED HJÄLP AV HJÄRT-KATETERISERING

För att ställa diagnoserna PAH och CTEPH krävs en hjärtkateterisering som noggrant kan bestämma tryck, blodflöde och motstånd i lungkär-len. Det gör man via en mycket tunn slang som förs in via ett blodkärl till höger kammare i hjärtat och vidare ut i lungartären. Där mäter man trycket, hur mycket blod hjärtat pumpar ut per minut och beräknar motståndet i lungartären.

Du gör fler undersökningar än hjärtkateterisering när du får din diagnos. Detta görs dels för att utesluta att andra sjukdomar orsakar besvären och dels för att det ska finnas utgångsvärden så sjukvården vet att du svarar på den behandling du får. Därför kommer en del av undersökningarna att upprepas vid dina uppföljningsbesök.

Undersökningar som kan göras för att ställa diagnos och vid uppföljning är

- Hjärtkateterisering
- Spirometri (undersökning av lungornas funktion)
- EKG och MR-röntgen (undersökning av hjärtat)
- Ultraljud av hjärtat
- Gångtest och cykeltest (mäter fysisk arbetsförmåga)
- Blodprover
- CAMPHOR (frågeformulär om hur du upplever din livskvalitet)

UPPFÖLJNING

Ditt vårdteam bör ha uppföljning med dig minst en gång om året för att se till så att du mår så bra som möjligt och att du får rätt behandling. Då upprepas en del undersökningar som du gjorde i samband med att du fick din diagnos. Du har också ett samtal med läkare eller sjuksköterska. Ta gärna med dig någon till sjukhuset och skriv gärna upp frågor i förväg.

Det är viktigt att du berättar om det inte känns bra så personalen kan hjälpa dig. Provsvaren från de undersökningar du gör kan visa positiva eller negativa förändringar men det viktigaste är hur du mår. Livet som helhet behöver fungera för dig och om det inte gör det så berätta det.

UNDERSÖKNINGAR

I Sverige har vi tillgång till bra mediciner vilket gör att det finns goda förutsättningar för att du med tiden mår bättre och klarar mer. Här visas resultat från några av undersökningarna som görs vid diagnosställning och vid olika tidpunkter därefter.

Det är väldigt olika hur länge man har levt med sjukdomen. För att visa hur det ser ut nu visas senaste undersökningstillfället längst till höger i diagrammet för dem som haft diagnosen längre än 3 år.

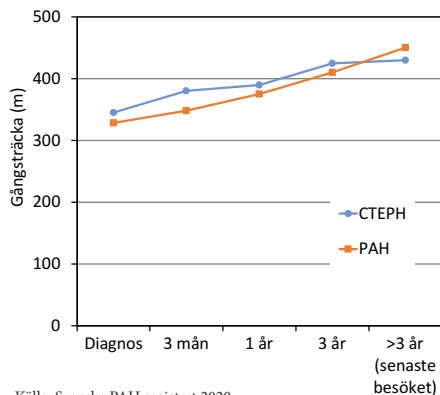
Tänk på att det finns många andra faktorer än PAH och CTEPH som kan påverka dina testresultat. Du ska därför inte jämföra dig med andra utan endast jämföra med dina egna tidigare resultat.

EKG

EKG mäts med elektroder som placeras på bröstet, armarna och benen och som registrerar hjärtats elektriska aktivitet. EKG kan hjälpa till att bedöma hur hjärtat mår och om hjärtats rytm är normal.

Gångtest

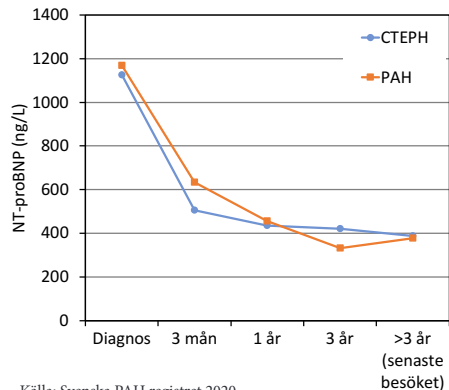
Gångtest är ett mått på din arbetsförmåga. Målet är att gå så långt som möjligt på 6 minuter. Du bestämmer själv takten. Olika personer har olika förutsättningar för hur långt de kan gå och testet kan påverkas av dagsformen, till exempel en förkylning. Längre gångsträcka visar på bättre fysisk arbetsförmåga.



Källa: Svenska PAH registret 2020

Blodprov

Vid hög belastning av hjärtat bildas ett hormon som kallas NTproBNP men som ofta benämns BNP. Detta mäts genom ett blodprov. Ett sjunkande värde visar att hjärtat mår bättre.



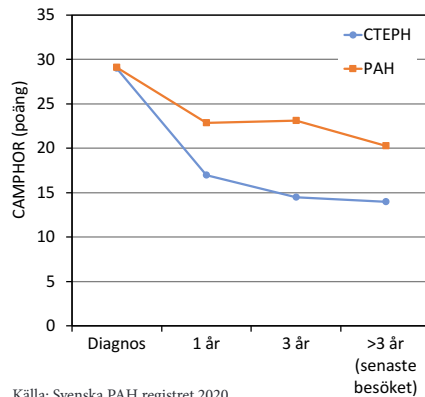
Källa: Svenska PAH registret 2020

Hjärtultraljud

Vid hjärtultraljud skickas svaga ljudvågor in i kroppen som reflekteras tillbaka av vävnader och organ. Det reflekterade ljudet omvandlas med hjälp av en dator till en rörlig bild som visas på en bildskärm. På så sätt ser man bland annat hjärtrummens storlek, rörelsemönster och hur tjocka hjärtats väggar är. Undersökningen är viktig för att mäta hur hjärtat mår och att upptäcka förändringar i hjärtas funktion tidigt, ibland innan du själv hunnit känna att något förändrats.

Livskvalitet

CAMPBOR är ett frågeformulär som mäter hur du upplever symptom, fysisk aktivitet och livskvalitet. Genom att jämföra vad du tidigare svarat på frågorna i formuläret kan du tillsammans med vårdpersonal se förändringar och förhoppningsvis också förbättringar. Lägre poäng betyder att man upplever bättre livskvalitet.



BEHANDLING

Det finns tre huvudgrupper av mediciner för att behandla PAH och CTEPH. Ofta behöver man mer än en medicin men mediciner från samma grupp kombineras inte. Den första medicinska behandlingen för PAH och CTEPH kom i början av 1990-talet och sedan dess har det bedrivits mycket forskning vilket har resulterat i ett stort antal nya mediciner. Det finns tydliga riktlinjer för behandling av PAH och CTEPH och dessa uppdateras regelbundet i samband med att man får mer kunskap.



Bild: Mats Sjöbom, Gunilla Rohlin

CTEPH kan i en del fall opereras och när det är möjligt är operation förstahandsvalet. Går det inte att operera kan ofta mediciner användas och mediciner kan behövas även efter operation. I Sverige har ungefär en tredjedel av alla patienter med CTEPH kunnat opereras och av dessa behandlas drygt hälften med mediciner efter operationen.

Genom att följa den behandling av PAH och CTEPH som din läkare rekommenderar är förutsättningarna idag goda för att du kan leva ett bra liv trots sjukdomen. För att du ska få bästa möjliga behandling för just dig behöver du berätta för PAH-teamet hur det fungerar i din vardag. Prata även med teamet om du har frågor kring din behandling.

PAH SVERIGE - PATIENT & NÄRSTÅENDEFÖRENINGEN

PAH Sveriges vill ge stöd till dig som drabbats av PAH eller CTEPH och dina närstående. Vi jobbar för att öka kunskapen och kännedomen om sjukdomarna. Vi arbetar även för att diagnos ställs så tidigt som möjligt och för jämlik vård.

Föreningen bildades 2009 och är medlem i Riksförbundet HjärtLung. Vi är även medlem i PHA Europe, en europeisk sammanslutning för föreningar inom pulmonell hypertension. År 2020 hade vi 181 medlemmar varav merparten är patienter.

Kontaktuppgifter och information hur du kan stödja oss i vårt arbete finns på vår hemsida www.pah-sverige.se



SVENSKA PAH & CTEPH REGISTRET - SPAHR

SPAHR är ett nationellt kvalitetsregister som följer patienten från diagnos och framåt. Syftet är att bidra till en god och jämlik vård i hela landet. Det är bara mätvärden från undersökningar som registreras. Det du berättar för vårdpersonalen om dig själv och hur du mår hamnar aldrig i registret.

Genom att delta i SPAHR bidrar du till att ge en bild av hur många i Sverige som har PAH eller CTEPH samt att vårdens resurser används på bästa sätt i hela Sverige. Du har rätt att tacka nej till att vara med i SPAHR utan att ange någon anledning. Tack för att du bidrar till ökad kunskap om din sjukdom. www.ucr.uu.se/spahr

TIPS FÖR ATT MÅ BÄTTRE

- Skaffa dig kunskap om din diagnos.
- Skriv dagbok för att se förändringar. Ofta är det svårt att se förändringar själv när man lever i det.
- Som närstående; påpeka förbättringar som du ser. Förändringar sker långsamt så det kan vara lättare för någon som inte träffar personen som lever med sjukdomen så ofta att se förbättringar.
- Hushåll med dina krafter så att du kan lägga dem på det som ger dig energi. Ett sätt att spara på krafterna kan vara att ta hissen i stället för trapporna.
- Aktivera dig i den mån det är möjligt. Ta gärna hjälp av fysioterapeut för att hitta den nivå som fungerar för dig.
- Elcykel kan vara ett bra alternativ för att öka din rörlighet.
- Ta hjälp av ditt vårdteam som har lång erfarenhet av att hjälpa patienter att underlätta vardagen.
- Var snäll mot dig själv. Du kommer ha dåliga dagar och du kommer ha bra dagar. Att leva med en sjukdom är inte lätt men att lära sig leva med den gör det lättare.
- Fokusera på det positiva, se vad du kan göra.
- Ta med en närstående till läkarbesöken, två personer hör mer än en person.
- Skriv ner dina frågor till ditt vårdteam när du kommer på dem. Det är svårt att komma ihåg dem när du är på besöket.

Vill du veta mer?

Patientföreningen PAH Sverige vänder sig till patienter med PAH och CTEPH och närstående.

Vår hemsida hittar du här: www.pah-sverige.se