

RPO hjärt- och kärlsjukdomar

Pulmonell arteriell hypertension

Riktlinjer för Sydöstra sjukvårdsregionen (Region Jönköpings län, Region Kalmar län och Region Östergötland).

Vårdnivå och remiss

Handläggs av kardiolog.

Vid behov av diskussion kontaktas PAH-ansvarig läkare vid kardiologiska kliniken, Universitetssjukhuset i Linköping.

För att säkerställa diagnos PAH inför specifik behandling - remiss till:

Kardiologkliniken
Universitetssjukhuset i Linköping
581 85 Linköping

Remissen ska innehålla:

- Klinisk diagnos; inklusive uppgift om dyspné (grad av), trötthet, bröstsmärta
- Förekomst av andra sjukdomar och tillstånd såsom reumatiska sjukdomar
- EKG
- BNP/NT-pro-BNP
- Lungröntgen
- Spirometri
- Ekokardiografi
- Lungscintigrafi
- HRCT

Diagnostik och utredning

Definition pulmonell hypertension

Pulmonell hypertension definieras som ett medeltryck i lilla kretsloppet (lungartären, PA) överstigande 25 mmHg i vila. Detta tryck är mätt vid hjärtkateterisering. Vid ultraljudsundersökning mäts det systoliska PA-trycket. Det finns en rad tillstånd som helt eller delvis kan förklara förekomsten av förhöjda tryck i lilla kretsloppet, och därför används följande indelning och klassificering.

1. Pulmonell arteriell hypertension inklusive bindvävssjukdomar, HIV
2. Pulmonell hypertension sekundär till vänster kammarsjukdom/VOC
3. Pulmonell hypertension sekundär till lungsjukdom/- hypoxi
4. Pulmonell hypertension orsakad av kronisk tromboembolisk sjukdom (CTEPH)
5. Pulmonell hypertension vid andra sjukdomar till exempel sarcoidos

Basal utredning

Utredning av symtomet dyspné kan påbörjas/göras i primärvården och ska då innefatta:

- EKG

- BNP eller NT-pro-BNP
- Spirometri
- Lungröntgen
- Kompletterande utredning via medicinklinik eller motsvarande ska innefatta
- Ekokardiografi
- Lungscintigrafi
- HRCT

Vid PH utan förklaring såsom vänsterkammersjukdom/VOC eller lungsjukdom, ställningstagande till specifik PAH-utredning som sker i Linköping.

Indikationer för specifik PAH-utredning

Klar klinisk diagnos med stark misstanke om PAH som tillhör grupp 1, 4 eller 5 enligt ovan.

Frånvaro av övrig allvarlig sjukdom eller tillstånd som allvarligt påverkar möjligheten till behandling.

Behandling

- Vaccination mot säsongsinfluensa och pneumokockinfektion
- Undvik graviditet
- Adjuvant läkemedelsterapi såsom diuretika, syrgas m.m.
- Antikoagulantia (främst till de patienter som har idiopatisk PAH eller CTEPH)

Specifik behandling med läkemedel innebär läkemedelsterapi ur någon av följande grupper av läkemedel;

- Endotelinreceptorblockerare (ERA),
- Fosfodiesterashämmare (PDEI) eller
- Prostacyklinanaloger

Läkemedel ur dessa grupper kombineras inte sällan för att erhålla så god effekt som möjligt, då tillståndet har allvarlig prognos.

Sjukskrivning

Är oftast påkallad, helt eller åtminstone delvis. Viktigt att ha en god kommunikation med försäkringskassan, då detta är en kroniskt och ofta progressiv sjukdom med dålig allvarlig prognos.

Kvalitetsindikatorer

SPAHR svenska pah-registret

- Mortalitet
- Symtom
- 6 minuters gångtest
- Livskvalitet
- Ekokardiografiska data
- Invasiva data
- Aktuell behandling

Rehabilitering

Livsstilsråd och sjukgymnastik kan vara av värde i rehabiliteringen, liksom psykosocialt stöd (kurator).

Om dokumentet

Fastställt 2016-06-01 av regionalt programområde hjärt- och kärlsjukdomar

Framtaget av:

- Peter Wodlin, överläkare, Kardiologkliniken, Universitetssjukhuset i Linköping
- Agota Alfoldine Ando, överläkare, Fysiologiska kliniken, Universitetssjukhuset i Linköping
- David Olsson, överläkare, Kardiologsektionen, Länssjukhuset i Kalmar
- Jan-Erik Karlsson, överläkare, Kardiologsektionen, Länssjukhuset Ryhov, Jönköping