

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Giltig från: 2025-12-19

Innehållsansvar: Sven-Erik Bartfay, (sveba), Överläkare

Giltig till: 2027-03-31

Granskad av: Clara Hjalmarsson, (clahj1), Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

PAH – Vårdprogram

Innehåll

Syfte	1
Definition	2
Patologi och patofysiologi	2
Epidemiologi och prognos	3
Diagnostik	4
Behandling	7
Uppföljning och behandlingsmål	9
Klassifikation	11
Ansvar	12
Uppföljning, utvärdering och revision	12
Relaterad information	12
Dokumentation	12
Kunskapsöversikt	13
Granskare/arbetsgrupp	14

Syfte

Rutinen syftar till att ge en enhetlig vård samt dokumentation baserad på kunskap, erfarenhet och forskningsresultat. Vidare strävar vi att systematisera och effektivisera omvårdnadsarbetet och säkerställa patientens vård och omhändertagande på ett optimalt sätt, samt att minska risken att fel och brister uppstår samt att underlätta introduktionen av nya medarbetare.

Definition

Pulmonell hypertension (PH) definieras som tryckstegring i lungcirkulationen med ett medeltryck i lungartären (PA-medel) på >20 mmHg. Pulmonell arteriell hypertension (PAH) är en primär lungkärllsjukdom som ger kroniskt ökat tryck i lungcirkulationen och som förutsätter att pulmonella vaskulära resistensen, PVR är >2WU och att det vänstersidiga fyllnadstrycket är normalt. I de fall då orsaken till PAH inte är känd eller tydligt kopplad till annan sjukdom kallas det för idiopatisk PAH (IPAH). Ibland finner man ett ärftligt samband och talar då om hereditär PAH (HPAH). PAH kan också uppstå sammankopplat med andra sjukdomar, exempelvis reumatiska sjukdomar, leversjukdomar eller medfödda hjärtfel. I dessa fall talar man om associerad PAH (APAH). Klassifikationen av pulmonell hypertension framgår av **tabell 1**.

Patologi och patofysiologi

Vid PAH finner man uttalade histopatologiska förändringar i lungkärldbädden som karakteriseras av mediahypertrofi sekundärt till hypertrofi och hyperplasi av glatta muskelceller. Intiman är förtjockad med ökning av fibroblaster och glatta muskelceller.

Även adventitia är förtjockad. Vidare ses komplexa/plexiforma förändringar med proliferation av endotelceller, glatta muskelceller, fibroblaster och ökning av bindväv. Vidare finns inslag av mikrotrombotisering samt förekomst av inflammation. Dessa förändringar leder till en tilltagande kärlobstruktion och vaskulär remodelering av lungartärträdet.

Pulmonell vasokonstriktion bidrar även till den förhöjda lungkärllresistansen. Endoteldysfunktion med sänkt produktion av NO och prostacyclin samt ökad produktion av endothelin-1 och thromboxan A₂ stimulerar vasokonstriktion och vaskulär remodelering.

Ett flertal genetiska varianter kan ha betydelse för utvecklingen av IPAH/HPAH. Vid IPAH kan man ibland vid genetisk testning identifiera

sjukdomsorsakande varianter (mutationer). En av de vanligaste mutationerna förknippas med BMPR2-genen. Betydligt mer ovanligt är mutationer i EIF2AK-genen vilket är starkt förknippat med pulmonell veno-ocklusiv sjukdom (PVOD), en särskild allvarlig form av PAH, som har visat sig svara dåligt på modern PAH-specifik behandling avseende både symptom och överlevnad. Kärlförändringarna sitter här framför allt på lungvensidan.

Epidemiologi och prognos

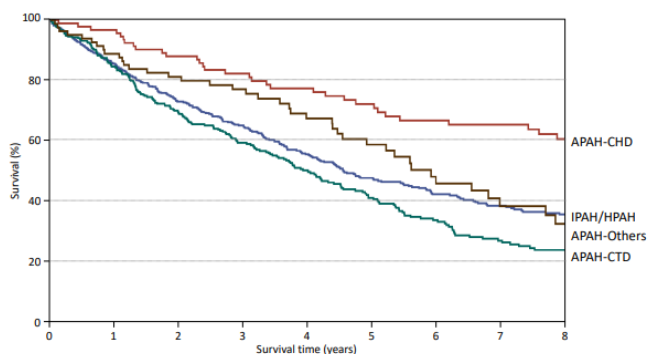
Incidens och prevalens av PAH är ofullständigt känd och skandinaviska epidemiologiska studier saknas. Internationellt skattas incidensen av idiopatisk PAH till ca 2-5 fall/miljon med en dominans för kvinnor. I Sverige är den årliga incidensen av PAH ca 5-7 fall/miljon. Sedan 2008 har 1277 fall av PAH registrerats i Svenska PAH & CTEPH-registret (SPAHR) ¹.

PAH är en väl dokumenterad komplikation vid systemisk skleros och SLE. Vid andra reumatologiska sjukdomar som RA och Sjögrens syndrom är PAH mer ovanlig. Systemisk skleros har en incidens på ca 10 fall/miljon i Sverige. Prevalensen av PAH vid progressiv systemisk skleros är ca 10-15 % och vid SLE under 4%.

Naturalförloppet vid PAH är mycket allvarligt både vid IPAH/HPAH och vid PAH associerad med andra sjukdomar och i synnerhet med bindvävssjukdom (APAH-CTD) ². Vid PAH associerad med kongenital hjärtsjukdom (inkl. Eisenmengersyndrom) är prognosen bäst med en 3-årsöverlevnad över 80 % även vid svårare former ¹ (Figur 1A).

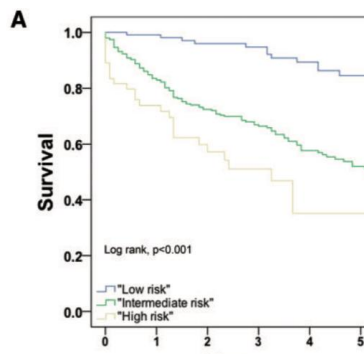
Nyare registerdata ³⁻⁵ samt metaanalyser talar tydligt för förbättrad prognos vid behandlad PAH jämfört med tidigare, särskilt för patienter som kvarstår i eller förflyttar sig till lågriskkategorin, enligt 2015/2022 års *European Society of Cardiology (ESC)/ European Respiratory Society (ERS)* riktlinjer för diagnostik och behandling av PH (Figur 1B).

Figur 1. A) Överlevnad av olika PAH-subgrupper baserad på analys av registerdata från SPAHR (Årsrapport 2023); B) Överlevnad av PAH-patienter rapporterade till SPAHR i relation till riskkategori



Number at risk									
	0	1	2	3	4	5	6	7	8
IPAH/HPAH	495	398	318	255	198	149	128	102	84
APAH-CHD	97	89	79	68	63	54	47	44	40
APAH-CTD	357	276	211	161	121	93	64	46	36
APAH-Others	83	71	62	53	42	33	23	17	12

A)



Number at risk						
	0	1	2	3	4	5
Low risk	120	100	86	73	58	42
Intermediate risk	355	246	176	124	80	51
High risk	55	35	22	13	5	4

B)

Diagnostik

Symtom, tecken och klinisk misstanke

- **Symtom:** vid pulmonell hypertension är andfåddhet vid ansträngning det dominerande symtomet (80 %). Patienten kan även beskriva palpitationer, trötthet, hemoptys och synkope. Dessa symptom bör väcka misstanke om pulmonell hypertension om ingen annan kardiopulmonell sjukdom finns som förklaring. En komplett anamnes bör även täcka uppgifter om hereditet för PAH i släkten, symtom på reumatisk sjukdom, liksom användning av droger eller exponering för toxiska ämnen.
- **Status:** fysikaliska tecken på pulmonell hypertension kan vara diskreta såsom förstärkt pulmonaliskomponent eller ett holosystoliskt blåsljud (förenligt med läckage i trikuspidalklaff) vid hjärtauskultation. Vid manifest högerkammarsvikt finner man tecken på ödem, ascites och halsvenstas. OBS! I status bör även eventuella tecken på reumatisk sjukdom, leversjukdom eller fynd förenliga med DVT noteras.

Utredning

I den basala utredningen ingår EKG-registrering, lungröntgen och ekokardiografi:

- **EKG** är patologiskt hos över 80 % av patienter med PAH, vanligen med tecken på högerkammarshypertrofi och ibland ”P pulmonale”. Ett normalt EKG utesluter inte pulmonell hypertension.
- **Lungröntgen** är vanligen patologisk. Hos över 80 % av patienter med PAH finner man tecken på vidgning av centrala lungartärer

och, i vissa fall, upptäcks även förekomst av lungsjukdom eller tecken på vänstersidig hjärtsjukdom.

- **NT-proBNP** kan vara förhöjt men ett normalt värde utesluter inte PAH.
- **Ekokardiografi** har en central roll vid utredning av pulmonell hypertension. I många fall kan en tryckstegring i lilla kretsloppet upptäckas och kvantifieras med Eko-doppler. Hos 70-80 % av patienterna med pulmonell hypertension finns ett läckage i tricuspidalisklaffen. Genom att med doppler mäta flödes hastigheten av denna regurgitation i systole är det möjligt att skatta systoliskt högerkammertryck/ lungartärtryck. Flödes hastigheten bör normalt vara <2,8 m/s (= tryckskillnad 31 mmHg). Det är i regel god överensstämmelse mellan dopplerskattade högerkammertryck och invasivt uppmätta lungartärtryck. Både underskattning och överskattning kan dock förekomma. Vidare identifierar ekokardiografi andra tecken till pulmonell hypertension som dilatation och nedsatt funktion i höger kammare, framför allt i de fall där högerkammertrycket inte med säkerhet kan skattas. Ekokardiografi upptäcker även tecken på högerkammersvikt som små slagvolymer, förhöjt höger förmakstryck (dilaterad vena cava inferior eller dilaterade levervener), höger förmaksförstoring och perikardvätska. Med ekokardiografi identifieras vanligen också vänstersidig hjärtsjukdom såsom klaffel, myokardsjukdomar och vänsterkammersvikt. Detta är av fundamental betydelse då vänstersidig hjärtsjukdom är den vanligaste orsaken till pulmonell hypertension. Vidare kan medfödda hjärtfel och hjärtshuntar ibland detekteras.

Vidare utredning och klassifikation

Nästa steg i den diagnostiska strategin är att klassificera den pulmonella hypertensionen utifrån **tabell 1** (2022 ESC/ERS Riktlinjer för diagnostik och behandling av PH).

Screening för lungsjukdom görs med **spirometri** (inklusive CO-diff och helst även totala lungvolymer) samt **blodgasanalys**. Vid patologisk spirometri kan **HRCT** vara av stort värde.

Förekomst av pulmonell hypertension sekundär till ”kronisk lungembolism” (CTEPH) kräver utredning med **lungscintigrafi**. **CT thorax enligt s.k. kroniskt lungemboliprotokoll** kan vara ett bra komplement. Observera att en CT thorax körd enligt ”vanligt” akut lungemboliprotokoll kan missa kroniska förändringar. Det är mycket

viktigt att bekräfta/ utesluta CTEPH eftersom det är en kirurgiskt potentiellt behandlingsbar åkomma. I utredningen inför eventuell kirurgi ingår konventionell **pulmonalisangiografi** som en nödvändig del.

Screening för bindvävsjukdom görs genom sjukhistoria och ev. labprover (ANA-screening). Patienter med leversjukdom/patologiskt leverstatus bör screenas för portalhypertension med **ultraljud/doppler av lever och vv. portae**. Hepatit- och HIV-serologi bör kontrolleras för att utesluta PAH associerad till dessa tillstånd.

Om ingen uppenbar förklaring till den pulmonella hypertensionen upptäcks, utförs en **högersidig hjärkateterisering**, vilket krävs för att säkerställa diagnosen PAH (medeltryck i lungartär >20 mmHg, PVR >2 WU, PCW-tryck ≤ 15 mmHg). Enligt 2022 ESC/ERS riktlinjer för diagnostik och behandling av PH bör även patienter med grupp 2 och 3 PH som har ett oproportionellt högt högerkammertryck i relation till underliggande sjukdom - erbjudas utredning med hjärkateterisering.

Den centrala hemodynamiken har även stor betydelse för prognostisering och val av behandling. Vidare kan vänstersidig hjärtsjukdom diagnosticeras med förhöjt s.k inkilningstryck i lungartären (PCW-tryck >15 mmHg). Vid hjärkateteriseringen ges även en kortverkande vasodilaterande substans, vanligen NO eller prostacyclin, för att värdera graden av reversibilitet av tryckstegringen i lungorna (**dilatationstest**). Detta kan ha betydelse för val av behandling. Positivt dilatationstest innebär en sänkning av medeltrycket i lungartären med minst 10 mmHg till en nivå på 40 mmHg eller lägre med bibehållen eller ökad hjärtminutvolym.

Lungbiopsi är den metod som kan säkerställa diagnosen PVOD (PH grupp 1.5) men ofta avstår man biopsitagning p.g.a hög risk hos patienter med pulmonell hypertension. En kombination av radiologiska förändringar (på CT thorax) tillsammans med oproportionerligt låg CO-diff och patologisk lungscintigrafi kan inge misstanke om PVOD.

Genetisk testning bör övervägas i misstänkta fall av PVOD samt hos patienter med hereditet för PAH.

Prognos och riskbedömning vid PAH (= PH grupp 1)

- Vid diagnostillfället, efter säkerställd PAH, görs en omfattande riskbedömning (*comprehensive risk assessment*) som baseras på **kliniska symtom, funktionsklass enligt WHO, arbetsförmåga (6MWT/ergospirometri), biomarkörer (NT-proBNP/ BNP), bilddiagnostik (EKO/MRI hjärta) och central hemodynamik**

(Appendix 1). Patienter som kategoriseras som medel eller hög risk har en klart ökad årlig mortalitetsrisk (5-20% respektive >20%). Högriskpatienter bör redan initialt erbjudas en intensivare behandling (Figur 2).

- Vid uppföljande besök på PAH-mottagningen bör en förnyad förenklad riskbedömning göras (Appendix 2). Denna 4-strata (låg, medel-låg, medel-hög och hög risk) bedömning baseras på tre parametrar: a) arbetsförmågan mätt med 6-min gångtest (**6MWT**), då patienten går i sin egen gångtakt under 6 min. En gångsträcka >440 m är förenat med en lägre risk/ bättre prognos; b) Funktionsklass (**WHO-FC**) och c) **NTproBNP**. Värdet <300 ng/L förknippas med lägre risk/ bättre prognos. Även arbetsprov med bestämning av maximalt syrgasupptag (ergospirometri/ CPET) och blodtrycksreaktion är prediktorer för prognosen. Syrgasupptag (**VO₂max**) <15ml/kg/min är associerat med en sämre prognos.

Behandling (PAH)

Behandling bör endast inledas av centra som är väl förtrogna med PAH d.v.s regionsjukhus/ universitetssjukhus. Ca 80 % av patienterna med PAH har symptom motsvarande WHO-FC III vid diagnos och de flesta kliniska studier avseende behandling är utförda på patienter i WHO-FC III.

Kronisk antikoagulationsbehandling kan övervägas och **diuretika** ges vid tecken på vätskeretention.

Vid uttalad hypoxi med tecken till respiratorisk insufficiens (artärblodgas med pO₂ <8 KPa) bör remiss till lungmedicinsk mottagning för initiering av **syrgasterapi** utfärdas.

Högdos kalciumkanalblockad (**amlodipin/ felodipin** 20-30mg dagligen) ges till den mindre grupp patienter (5-15%) som har ett positivt dilatationstest. Endast ca 50 % av dem med positivt dilatationstest är långtidsresponders på peroral kalciumkanalblockad. Övriga bör behandlas med specifika lungkärlsdilaterande läkemedel på vanligt sätt.

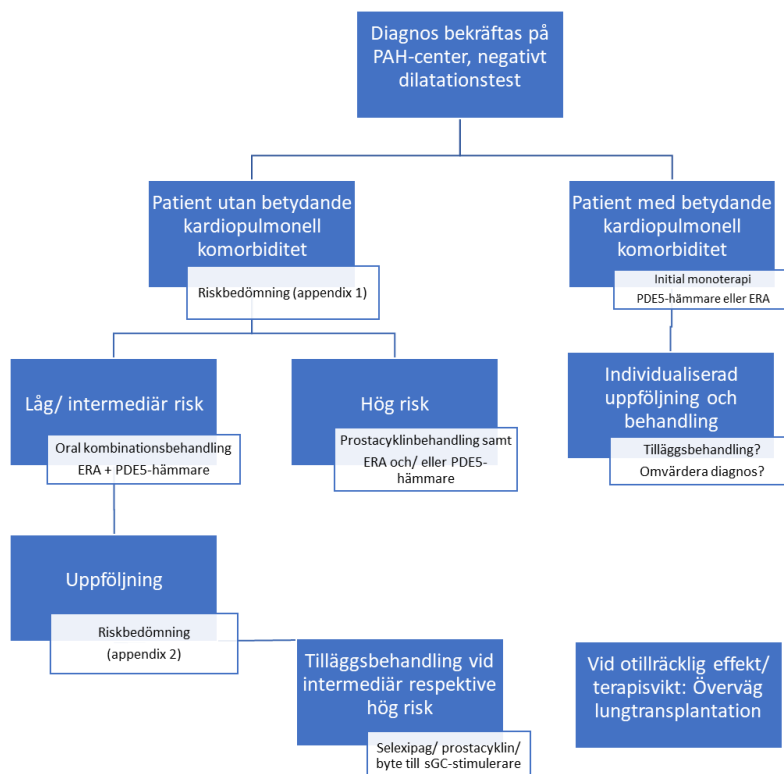
Specifik PAH-behandling består av nedanstående medicingrupper:

- **endothelinreceptorblockerare** (ERA): bosentan, **ambrisentan** (**1:a hands val**), macitentan p.o.
- **fosfodiesterashämmare** (PDE5-i): **sildenafil, tadalafil** p.o.
- **sGC-stimulerare** (sGC-s): riociguat p.o (kan ges som alternativ till PDE5-i).

- **prostacyklinanaloger:** iloprost för inhalation, epoprostenol eller **treprostinil (1:a hands val)** för kontinuerlig infusion. En **peroral prostacyklinreceptoragonist** (Selexipag) är numera också tillgänglig och kan kombineras med ERA och/ eller PDE5-i.
- **sotatercept** är ett nytt läkemedel som kan övervägas hos patienter i medel- eller högriskgrupp, men där den kliniska erfarenheten än så länge är väldigt begränsad i Sverige.

För strategi kring läkemedelsbehandlingen, v g se flödesschema i Figur 2.

Figur 2. Aktuella behandlingsrekommendationer vid PAH (anpassad från "2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension")



Initial behandlingsstrategi hos patienter med klassisk PAH-bild, utan betydande medsjuklighet, som befinner sig i låg- eller medel-riskkategori, består av en kombination av två preparat från grupperna PDE5-i samt ERA.

De patienter som bedöms ha en hög risk får utöver PDE5-i och/ eller ERA även prostacyklin. Beroende på riskprofil och klinisk värdering förskrivs prostacyklin antingen per oralt (Selexipag) eller som kontinuerlig subkutan eller intravenös infusion. Utredning med avseende på lungtransplantation bör påbörjas för patienter som startar behandling med parenteral prostacyklin.

Äldre patienter med samsjuklighet erbjuds däremot initial behandling med *antingen* ERA eller PDE5-i, oavsett riskkategori.

En individanpassad behandlingsalgoritm kan sedan övervägas vid uppföljande besök, beroende på patientens behandlingssvar, riskprofil, eventuella biverkningar m m.

Som alternativ till PDE5-i kan sGC-stimulerare användas. OBS! Dessa preparat skall inte kombineras!

PVOD

Patienter med PVOD bör utredas mer eller mindre omgående med avseende på lungtransplantation då prognosen är ytterst allvarlig och transplantation är den enda effektiva behandlingen.

Behandling CTEPH (PH grupp 4)

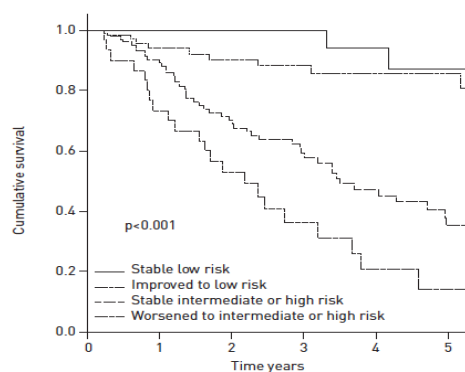
Hos patienter med kronisk lungembolism (kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension, CTEPH) bör möjligheten till kirurgi (pulmonell endarterektomi, PEA) utredas. Om patienten kan vara operabel bör spirometri, lungscintigrafi, CT thorax enligt kroniskt lungemboliprotokoll, pulmonalisangiografi samt koronarangiografi sammanställas, ihop med övriga undersökningsresultat och skickas till kirurgiskt expertcenter för bedömning.

För patienter som inte är aktuella för kirurgi (p g a riskfaktorer och/eller distal lokalisering av den tromboemboliska sjukdomen) kan ballongvidgning av pulmonalartärer ("balloon pulmonary angioplasty", BPA) erbjudas.

sGC-stimulerare har dokumenterad effekt på patienter med CTEPH. Indikationen är inoperabel CTEPH eller kvarstående PH efter PEA. Patienter med CTEPH skall ha livslång antikoagulantibehandling.

Uppföljning/ behandlingsmål (PAH)

Under de senaste åren har flera intressanta studier inom PAH-området presenterats. Mycket av kunskapen från dessa har nu implementerats i aktuella guidelines. Utvecklingen har gått mot mer och tidigare användning av kombinationsbehandling. Den prognostiska nyttan av att patienterna når avsedda behandlingsmål har bland annat visats i ett arbete baserat på data från SPAHR ⁶ (Figur 3). Utöver de behandlingsmål som anges har ålder och komorbiditet stor betydelse för utfall ⁷.



Figur 3

Uppföljning bör till en början ske med klinisk värdering, ekokardiografi och 6-min gångprov/ ergospiometri samt blodprovskontroll ungefär 3-4 månader efter start av specifik lungkärlsdilaterande behandling. I övrigt förordas individualiserade uppföljningsintervall där förenklad riskbedömning (Appendix 2) ingår. Efter nyinsättning eller tillägg av läkemedel bör även invasiv utvärdering göras efter 3-6 mån.

Behandlingsmål: att patienten når lågrisk-kategori, d v s WHO-FC I-II, 6 min gångsträcka >440 m, NT-proBNP <300 ng/L samt normalisering av fyllnadstryck, hjärtminutvolym och blandvenös syrgasmättnad.

Patienter med PAH associerad med reumatisk sjukdom kontrolleras i samråd mellan reumatolog och kardiolog enligt särskild rutin.

Klassifikation

- **Tabell 1 (klinisk klassifikation av pulmonell hypertension [PH])**

Definition pulmonell hypertension enligt ESC/ERS; medeltryck i lungartär >20 mmHg.

- 1. Pulmonell Arteriell Hypertension (PAH)**
 - 1.1 Idiopatisk pulmonell hypertension (iPAH)
 - 1.1.1 Icke-responder vid vasoreaktivitetstest
 - 1.1.2 Responder vid vasoreaktivitetstest
 - 1.2 Familjär PAH
 - 1.3 Läkemedels-/ toxininducerad PAH
 - 1.4 Associerad PAH (aPAH)
 - 1.4.1 Kollagenos (autoimmun systemsjukdom)
 - 1.4.2 HIV-infektion
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Kongenital hjärtsjukdom
 - 1.4.5 Schistosomiasis
 - 1.5 PAH med hållpunkter för venöst/ kapillärt engagemang (pulmonell venoocklusiv sjukdom [PVOD] eller pulmonell kapillär hemangiomas)
- 2. Pulmonell hypertension associerad med vänstersidig hjärtsjukdom**
 - 2.1 Hjärtsvikt
 - 2.1.1 med bevarad systolisk funktion (HFpEF))
 - 2.1.2 med reducerad systolisk funktion (HFrfEF, HFmrEF)
 - 2.2 Vänstersidig hjärtklaffsjukdom
 - 2.3 Kongenitala eller andra förvärvade tillstånd som lett till postkapillär PH

- 3. Pulmonell hypertension associerad med sjukdomar i respirationssystemet och/eller hypoxemi**
 - 3.1 Kronisk obstruktiv lungsjukdom (KOL) eller emfysem
 - 3.2 Restriktiv lungsjukdom
 - 3.3 Lungsjukdom med blandad obstruktiv/ restriktiv bild
 - 3.4 Syndrom med hypoventilation (inkl. sömnapnésyndrom)
 - 3.5 Hypoxi utan känd lungsjukdom (exv. kronisk exponering för hög höjd)
 - 3.6 Anläggningsrubbingar i lunga
- 4. Pulmonell hypertension orsakad av kronisk tromboembolism (CTEPH)**
- 5. Pulmonell hypertension med oklara/ multifaktoriella mekanismer**
 - 5.1 Hematologiska sjukdomar (hemolytisk anemi, myeloproliferativa tillstånd, status post splenektomi)
 - 5.2 Systemiska sjukdomar (sarkoidos, neurofibromatos)
 - 5.3 Metabola sjukdomar (thyroideasjukdom, glykogenupplagringssjukdom, Gauchers sjukdom)
 - 5.4 Övriga (exv. fibroserande mediastinit)

Ansvar

Medicinskt ansvarig sektionschef på enheten är tillsammans med vårdenhetschefen på enheten ansvarig för att rutinen är känd och följs. Den sjuksköterska eller läkare som utför arbetsuppgiften är själva ansvariga för att utföra arbetsuppgifterna enligt följande rutin. Verksamhetschefen är ytterst ansvarig för att de rutiner och riktlinjer som verksamheten kräver finns tillgängliga och att verksamheten arbetar enligt SOSFS 2011:9.

Uppföljning, utvärdering och revision

Avvikelse från rutinen ska dokumenteras i patientjournalen och inträffade negativa händelser ska rapporteras avvikelse-systemet Med Control Pro där aktuell linjechef ansvarar för utredning, åtgärd och uppföljning.

Utvärdering och revidering av rutindokumentet ska ske senast två år efter godkännande. Ansvar för revidering har sektionschef sviktsektionen, VO Kardiologi.

Relaterad information

Pulmonell hypertension, remissunderlag utredning, checklista (PH, PAH).

Dokumentation

Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

Kunskapsöversikt

1. Svenska pulmonell arteriell hypertension registret (SPAHR). Årsrapport 2021. Uppsala: Svensk förening för pulmonell hypertension <https://www.ucruuse/spahr> 2021.
2. Hjalmarsson C, Kjellstrom B, Jansson K, Nisell M, Kylhammar D, Kavianipour M, Radegran G, Soderberg S, Wikstrom G, Wuttge DM, Hesselstrand R. Early risk prediction in idiopathic versus connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension: call for a refined assessment. *ERJ Open Res* 2021;**7**(3).
3. Boucly A, Weatherald J, Savale L, de Groote P, Cottin V, Prevot G, Chaouat A, Picard F, Horeau-Langlard D, Bourdin A, Jutant EM, Beurnier A, Jevnikar M, Jais X, Simonneau G, Montani D, Sitbon O, Humbert M. External validation of a refined four-stratum risk assessment score from the French pulmonary hypertension registry. *Eur Respir J* 2022;**59**(6).
4. Hoeper MM, Pausch C, Olsson KM, Huscher D, Pittrow D, Grunig E, Staehler G, Vizza CD, Gall H, Distler O, Opitz C, Gibbs JSR, Delcroix M, Ghofrani HA, Park DH, Ewert R, Kaemmerer H, Kabitz HJ, Skowasch D, Behr J, Milger K, Halank M, Wilkens H, Seyfarth HJ, Held M, Dumitrescu D, Tsangaris I, Vonk-Noordegraaf A, Ulrich S, Klose H, Claussen M, Lange TJ, Rosenkranz S. COMPERA 2.0: a refined four-stratum risk assessment model for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2022;**60**(1).
5. Kylhammar D, Kjellstrom B, Hjalmarsson C, Jansson K, Nisell M, Soderberg S, Wikstrom G, Radegran G, SveFph, Spahr. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2017.
6. Kylhammar D, Hjalmarsson C, Hesselstrand R, Jansson K, Kavianipour M, Kjellstrom B, Nisell M, Soderberg S, Radegran G. Predicting mortality during long-term follow-up in pulmonary arterial hypertension. *ERJ Open Res* 2021;**7**(2).
7. Hjalmarsson C, Radegran G, Kylhammar D, Rundqvist B, Multing J, Nisell MD, Kjellstrom B, SveFph, Spahr. Impact of age and comorbidity on risk stratification in idiopathic pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2018;**51**(5).

Tidigare vårdprogram för PAH.

Granskare/arbetsgrupp

Sven-Erik Bartfay, Överläkare, sviktsektionen, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Clara Hjalmarsson, Universitetssjukhusöverläkare, sviktsektionen, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Pia Dahlberg, Överläkare, sviktsektionen, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Entela Bollano, Universitetssjukhusöverläkare, sviktsektionen, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Appendix 1: Riskbedömning i samband med diagnos ("3 strata-modell")

Determinants of prognosis (estimated 1-year mortality)	Low risk (<5%)	Intermediate risk (5–20%)	High risk (>20%)
Clinical observations and modifiable variables			
Signs of right HF	Absent	Absent	Present
Progression of symptoms and clinical manifestations	No	Slow	Rapid
Syncope	No	Occasional syncope ^a	Repeated syncope ^b
WHO-FC	I, II	III	IV
6MWD ^c	>440 m	165–440 m	<165 m
CPET	Peak VO ₂ >15 mL/min/kg (>65% pred.) VE/VCO ₂ slope <36	Peak VO ₂ 11–15 mL/min/kg (35–65% pred.) VE/VCO ₂ slope 36–44	Peak VO ₂ <11 mL/min/kg (<35% pred.) VE/VCO ₂ slope >44
Biomarkers: BNP or NT-proBNP ^d	BNP <50 ng/L NT-proBNP <300 ng/L	BNP 50–800 ng/L NT-proBNP 300–1100 ng/L	BNP >800 ng/L NT-proBNP >1100 ng/L
Echocardiography	RA area <18 cm ² TAPSE/sPAP >0.32 mm/mmHg No pericardial effusion	RA area 18–26 cm ² TAPSE/sPAP 0.19–0.32 mm/mmHg Minimal pericardial effusion	RA area >26 cm ² TAPSE/sPAP <0.19 mm/mmHg Moderate or large pericardial effusion
cMRI ^e	RVEF >54% SVI >40 mL/m ² RVESVI <42 mL/m ²	RVEF 37–54% SVI 26–40 mL/m ² RVESVI 42–54 mL/m ²	RVEF <37% SVI <26 mL/m ² RVESVI >54 mL/m ²
Haemodynamics	RAP <8 mmHg CI ≥2.5 L/min/m ² SVI >38 mL/m ² SvO ₂ >65%	RAP 8–14 mmHg CI 2.0–2.4 L/min/m ² SVI 31–38 mL/m ² SvO ₂ 60–65%	RAP >14 mmHg CI <2.0 L/min/m ² SVI <31 mL/m ² SvO ₂ <60%

© ESC 2022

Appendix 2: Riskbedömning i samband med uppföljning ("4 strata-modell")

Determinants of prognosis	Low risk	Intermediate–low risk	Intermediate–high risk	High risk
Points assigned	1	2	3	4
WHO-FC	I or II ^a	-	III	IV
6MWD, m	>440	320–440	165–319	<165
BNP or NT-proBNP, ^a ng/L	<50 <300	50–199 300–649	200–800 650–1100	>800 >1100

© ESC 2022

Risk räknas ut genom att dividera totalsumman av poäng med antalet variabler och avrunda till närmaste heltal

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Innehållsansvar: Sven-Erik Bartfay, (sveba), Överläkare

Granskad av: Clara Hjalmarsson, (clahj1),
Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9777-819499373-135

Version: 10.0

Giltig från: 2025-12-19

Giltig till: 2027-03-31