

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Giltig från: 2025-12-19

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

Giltig till: 2027-05-30

Granskad av: Clara Hjalmarsson, (clahj1), Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

# Titring och uppföljning av PAH-läkemedel

## Revideringar i denna version

### Syfte

Rutinen syftar till att ge en enhetlig vård samt dokumentation baserad på kunskap, erfarenhet och forskningsresultat. 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.

### Arbetsbeskrivning

Processbeskrivning gällande pulmonell arteriell hypertension (PAH) samt kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) avseende utredning, uppföljning och upptitring av PAH-specifika läkemedel:

För bakgrund, var god se även *Vårdprogram PAH*

[PAH-Vårdprogram \(vgregion.se\)](https://vgregion.se)

#### Första besök (alternativt första inläggande vårdtillfälle)

- **Rutinblodprover:** blodstatus, leverstatus, Na, K, jon-Ca, Krea, NT-proBNP, TnI, PK, APTT, albumin, urat, S-Fe, TIBC, Ferritin, transferrinreceptor, transferrinmättnad, SR, ANA-screen, ANCA (om ej tidigare tagna), TSH, fT4, hepatit/HIV-serologi.
- EKG, blodtryck (BT), syrgasmättnad (POX)
- Sex minuters gångprov (6MWT)
- Ekokardiografi (UCG)

Om följande undersökningar ej genomförts på hemortssjukhuset bör även dessa undersökningar göras:

- Spirometri med CO-diff (DLCO) och ev. totala lungvolym (Boxundersökning)
- Rtg pulm
- Komplettering med lungscintigrafi och HRCT samt vid patologisk lungscintigrafi även CT-thorax med kontrast enligt s.k. ”kroniskt lungemboliprotokoll”.

Vid stark misstanke om CTEPH skall patienten informeras om att undersökningar som pulmonalisangiografi och koronarangiografi kan komma att genomföras.

### **Teambesök**

PAH-teamet (läkare + ssk) träffar patienten efter sammanställning av undersökningsresultat och lämnar diagnosbesked samt information om fortsatt handlägningsplan och start av behandling. Om möjligt ska detta göras i samband med det första ineliggande vårdtillfället.

### **Behandlingsstart PAH**

1. Sker i regel med ERA: I första hand *Volibris* (ambrisentan), i andra hand *Opsumit* (macitentan) till s.k. ”rena” IPAH patienter.
2. Inom 1-2 dagar ges tillägg av PDE5i: *Adcirca* (tadalafil) alternativt *Revatio* (sildenafil). Tillägg av ett tredje PAH-specifikt läkemedel (*Uptravi* =selexipag alternativt prostacyklin) kan bli aktuellt i vissa fall.
3. För patienter med APAH eller betydande komorbiditet görs individuellt ställningstagande. Behandlingsstart med *ett* läkemedel, PDE5i *eller* ERA kan här vara aktuell.
  1. Till patienter i funktionsklass WHO IV och/eller med betydande högerkammarsvikt (högriskpatienter) bör parenteral prostacyklinbehandling övervägas direkt.
  4. Patienter som uppvisar ett positivt resultat vid vasoreaktivitetstest erbjuds behandling med kalciumflödeshämmare (CCB).

Vid **CTEPH** tas i första hand ställning till om patienten kan remitteras för PTEA eller BPA. Hos patienter med CTEPH och medel PA-tryck >25 mmHg bör lungkärlsdilaterande läkemedel övervägas för att stabilisera patienten under väntetiden för PTEA/ BPA.

Läkemedelsbehandling är också aktuell vid inoperabel CTEPH och /eller vid kvarstående pulmonell hypertension efter PTEA alternativt BPA.

Var god se även rutindokument:

## ***Omhändertagande av patient efter pulmonell trombendarterektomi (PEA)***

[Omhändertagande av patient efter pulmonell endarterektomi \(PEA\) \(vgregion.se\)](http://vgregion.se)

**OBS!** Fertila kvinnor skall genomföra graviditetstest innan start av medicineringsmedel med ERA, Adempas (=riociguat) eller Uptravi och de måste använda effektiva preventivmedel under behandlingstiden. Även för övriga preparat kan graviditetstest övervägas.

## **Riktlinjer för upptitrering av PAH-specifika läkemedel**

### **ADCIRCA (tadalafil) + VOLIBRIS (ambrisentan) som initial kombinationsbehandling:**

- Startdos *Adcirca* 20 mg 1x1 och *Volibris* 5 mg 1x1. Läkemedlen sätts i regel in inom slutenvård i samband med diagnos.
- *Adcirca* höjs till 20 mg 2x1 (40 mg/ dygn) efter fyra veckor.
- *Volibris* höjs till 10 mg 1x1 åtta veckor efter behandlingsstart.

### **Kliniskt besök till PAH-skk bokas för patienter boende i stor-Göteborg, övriga titreras per telefon.**

- **Provtagning vid ssk-besök:** Hb, LPK, TPK, Na, K, jon-Ca, Krea, ASAT, ALAT, ALP, Bil, NTproBNP
- POX , blodtryck vikt, perifera ödem?

För patienter med eGFR <30 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> skall ansvarig läkare kontaktas innan *Volibris*-dosen ökas.

Liksom övriga endothelinreceptorantagonister kan *Ambrisentan* ge viss ankelsvullnad/ vätskeretention (vilket i normalfallet inte är uttryck för ökad högersvikt). Diuretikadosen kan ibland behöva ökas tillfälligt. Vid tillägg av *Adcirca* till *Opsumit* (macitentan) ökas *Adcirca*-dosen på samma sätt som vid kombination med *Ambrisentan*.

**OBS!** Mycket sällsynta fall av hörselnedsättning eller synnedsättning i samband med behandling med PDE5i har rapporterats!

### **UPTRAVI (selexipag):**

Startdos 200µg 1x2, dosökning sker ca en gång/vecka via telefonkontakt. Dosen ökas gradvis i steg om 200 µg per doseringstillfälle till max 1600 µg 1x2 eller högsta tolerabla dos.

- **Biverkningar**
- Om patienten får påtagliga biverkningar (huvudvärk, diarré, käkledssmärter), avvakta ytterligare doshöjning tills biverkningarna lagt sig, ibland kan det handla om 2 veckor, ev längre tid.
- Om biverkningarna inte minskar, kontakta ansvarig läkare och överväg dossänkning till närmast föregående doseringssteg och gör nytt försök till dosökning om 1-2 veckor.

**Patienten kallas på ett kliniskt besök till PAH-sköterska kring halvtid av titreringen d.v.s vid en ungefärlig dos på 800 µg 1 x 2.**

- **Provtagning:** Hb, LPK, TPK, Na, K, jon-Ca, Krea, ASAT, ALAT, ALP, Bil
- Vid kliniska tecken på hypertyreos även TSH, fritt T4
- POX, blodtryck, vikt, perifera ödem?

**OBS!** Patienter med måttligt nedsatt leverfunktion ska ta Upravi en gång dagligen! Försiktighet ska iakttas under dositering för patienter med allvarligt nedsatt njurfunktion (eGFR <30 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>).

Ansvarig läkare skriver recept på analgetika (i första hand *paracetamol*) samt läkemedel mot diarréer (*loperamid*) och illamående (*primperan*) som kan användas vid biverkningar. Vid svåra biverkningar ska ansvarig läkare kontaktas för diskussion.

### **ADEMPAS (riociguat):**

Patienter boende i närområdet (stor-Göteborg) kommer till hjärtmottagningen för titrering. Långväga patienter titreras via telefon, de skall ha tagit blodtryck och blodprov (Hb, LPK, TPK, Na, K, jon-Ca, Krea, ASAT, ALAT, ALP, Bil, NTproBNP) på hemorten. Aktuella måtvärden (blodtryck och initialt blodprover) ska finnas tillgängliga inför titrering. Observera att blodprover behöver bara tas vid ett tillfälle under titreringsprocessen.

- Startdos 1 mg 1x3, tablettorna tas med 6-8 timmars mellanrum. Vid enstaka tillfällen har startdosen varit 0,5 mg 1 x 3.
- Måldos 2,5 mg 1 x 3 (7,5 mg/ dygn).
- Dosen höjs varannan vecka med 0,5 mg per doseringstillfälle.
- Blodtryck tas innan doshöjning, det systoliska blodtrycket (SBT) ska då ligga över 95 mmHg. Om SBT ligger under 95 mmHg bibehålls nuvarande doseringssteg förutsatt att patienten inte har symtom på hypotension.
- Vid SBT <95 mmHg och symtom på hypotension sänks dosen med 0,5 mg per doseringstillfälle.

### **Kontakta ansvarig läkare vid osäkerhet!**

**OBS!** Adempas bör aldrig kombineras med PDE5i eller långvariga nitrater (Imdur) pga. risk för uttalad hypotoni!

Det finns ingen klinisk erfarenhet av Adempas hos patienter med förhöjda leveraminotransferaser (>3 x övre normalgränsen) eller med förhöjt bilirubin (>2 x övre normalgränsen) före behandlingsstart. Adempas rekommenderas därför inte till dessa patienter!

Patienter med nedsatt njurfunktion löper större risk för hypotoni! Försiktig upptitrering bör ske; för patienter med eGFR <30 ml/min skall ansvarig läkare kontaktas innan Adempas-dosen ökas.

### **Uppföljande besök**

#### **3-4 månaders läkarbesök**

2. **Blodprover:** NT-proBNP, TNI, ASAT, ALAT, ALP, Bil, Na, K, Ca, Krea, Hb, LPK, TPK
  - EKG, BT, POX, vikt
  - 6MWT och/eller ergospirometri
  - Ekokardiografi
  - Eventuellt högersidig hjärkateterisering
  - Eventuellt ställningstagande till utökad behandling (utifrån riskbedömning och förekomst av komorbiditeter)

#### **Fortsatt uppföljning**

- Läkarbesök 9-12 mån efter diagnos, därefter 1 g/år av stabila patienter (övriga individuellt anpassat), i vissa fall kan patienten få besök omväxlande till PAH-ssk och PAH-läkare.
- Vid årskontroll tas alltid blodprover enligt PAH återbesök. 6MWT/ergospirometri och ekokardiografi görs. Patienten får också fylla i livskvalitetsformulär (EQ-5D, CAMPHOR).

## **Ordförklaringar**

IPAH = idiopatisk PAH

APAH = associerad PAH (vanligen till bindvävssjukdom eller medfödd hjärtsjukdom)

CTEPH = kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension

PTEA = pulmonell trombendarterektomi (öppen kirurgi som behandling av CTEPH)

BPA = ”balloon pulmonary angioplasty”, ballongvidgning av lungartärer som behandling av CTEPH

ERA = endothelinreceptorantagonist

PDE5i = fosfodiesteras typ 5-hämmare

## 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 avvikelsesystemet 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 hjärtmottagningens rutinansvariga sjuksköterska tillsammans med vårdenhetschefen

## Dokumentation

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

## Granskare/arbetsgrupp

Clara Hjalmarsson, universitetssjukhusöverläkare, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Sven-Erik Bartfay, överläkare, vårdenhetsöverläkare, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Johanna Wermström, specialistsjuksköterska, Hjärtmottagning, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Susanna Synnergård, sjuksköterska, Hjärtmottagning, Verksamhet Thorax och Kardiologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

# 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:** SU9777-819499373-151

**Version:** 5.0

**Giltig från:** 2025-12-19

**Giltig till:** 2027-05-30