

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Giltig från: 2025-12-19

Innehållsansvar: Clara Hjalmarsson, (clahj1), Universitetssjukhusöverläkare

Giltig till: 2027-06-30

Granskad av: Sven-Erik Bartfay, (sveba), Överläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

Uppföljning av patienter med pulmonell arteriell hypertension (PAH)

Revideringar i denna version

Nytt PM.

Arbetsbeskrivning

Nydiagnostiserade patienter med PAH bör kallas till ett första uppföljningsbesök på PAH-mottagningen c:a 3-4 månader efter diagnos/insättning av PAH-specifik behandling.

Vid första 3-månaders återbesöket kontrolleras nedanstående:

- PAH-prover
- EKG
- BT, POX
- 6MWT
- WHO-FC
- QoL (EQ-5D, CAMPHOR)
- UCG

I övrigt görs en sedvanlig klinisk bedömning avseende symtom/tecken på högerkammersvikt samt **riskbedömning** enligt 4-strata modellen (2022 ESC/ERS PH Guidelines), se nedan.

För riskbedömning hänvisas till [Risk Calculator: https://www.svefph.se/risk-stratification](https://www.svefph.se/risk-stratification)

Om patientens risk vid första 3-månaders besöket bedöms vara låg eller medel-låg bör patienten fortsätta med samma PAH-behandling och ett uppföljande besök bokas efter 3-4 månader, med samma kontroller som ovan förutom QoL och UCG.

I vissa fall kan detta läkarbesök ersättas av ett sköterskebesök.

Vid fortsatt **stabilt kliniskt tillstånd** och **låg risk** kallas patienten därefter till första årsbesöket enligt nedan.

Om patientens risk vid första 3-månaders besöket bedöms vara medel-hög eller hög

kompletteras/utvidgas undersökningen (t.ex. ergospirometri, förnyad hjärkateterisering etc.) och behandlingen kan trappas upp enligt gällande behandlingsrekommendationer.

Ett uppföljningsbesök bokas c:a 3-4 månader efter upptrappning av behandlingen med kontroll av 6MWT, PAH-prover, funktionsbedömning enligt WHO-FC, UCG samt förnyad riskbedömning.

- Patienter som vid detta besök kvarstår i medel-hög/hög risk trots maximal PAH-specifik terapi (inkl parenteral prostacyclin) bör värderas för lungtransplantation och uppföljningen bör fortsätta med 3-6-månaders intervall.
- Patienter som har nått ett stabilt kliniskt tillstånd och låg/medel-låg risk erbjuds ett första årsbesök enligt nedan.

Vid första årsbesöket (som görs ca 9-12 månader efter diagnos) rekommenderas undersökningar enligt nedan:

- PAH-prover
- EKG
- BT, POX
- 6MWT/ergospirometri
- WHO-FC
- QoL (EQ-5D, CAMPHOR)
- UCG
- MR hjärta (selekterade patienter; i första hand CTD-APAH och medelhög/hög risk "rena" IPAH patienter)
- Högersidig hjärkateterisering

Efter ettårsbesöket görs uppföljande besök med 12 månaders intervall för stabila patienter med låg/medel-låg risk och med 3-6 månaders intervall för patienter med medel-hög/hög risk.

Vid uppföljande besök bör dessa undersökningar ingå:

- PAH-prover
- EKG
- BT, POX
- 6MWT/ ergospirometri
- WHO-FC
- QoL (EQ-5D, CAMPHOR)
- UCG

Vid klinisk försämring däremellan bör patienten kallas till ett akut/subakut besök för snar bedömning samt utvidgad utredning och medicinjustering.

För äldre **patienter** med **komorbiditeter** kan en mer individualiserad behandling och uppföljning övervägas beroende på behandlingssvar, eventuella biverkningar mm. Det kan

vara svårt för dessa patienter att nå låg/medel-låg riskstatus och då bör i första hand stabilitet av patientens kliniska tillstånd hellre än lågriskstatus eftersträvas. I fall där det råder osäkerhet kring klassificering (PH-grupp) samt hos patienter som fått initial singelbehandling kan det vara av värde att redan efter första återbesöket komplettera med högersidig hjärkateterisering. Detta för att bättre kunna ta ställning till upptrappning alternativt utsättning av behandling.

Table 18 Variables used to calculate the simplified four-strata risk-assessment tool

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

6MWD, 6-minute walking distance; BNP, brain natriuretic peptide; NT-proBNP, N-terminal pro-brain natriuretic peptide; WHO-FC, World Health Organization functional class.

Risk is calculated by dividing the sum of all grades by the number of variables and rounding to the next integer.

^aWHO-FC I and II are assigned 1 point as both are associated with good long-term survival.

© ESC/ERS 2022

Granskare/arbetsgrupp

Clara Hjalmarsson, universitetssjukhusöverläkare, VO Kardiologi, Sahlgrenska
Universitetssjukhuset

Sven-Erik Bartfay, överläkare, vårdenhetsöverläkare, VO Kardiologi Sahlgrenska
Universitetssjukhuset

Johanna Wermström, sjuksköterska, Hjärtmottagning, VO Kardiologi, Sahlgrenska
Universitetssjukhuset

Susanna Synnergård, sjuksköterska Hjärtmottagning, VO Kardiologi, Sahlgrenska
Universitetssjukhuset

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Innehållsansvar: Clara Hjalmarsson, (clahj1),
Universitetssjukhusöverläkare

Granskad av: Sven-Erik Bartfay, (sveba), Överläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9777-819499373-466

Version: 4.0

Giltig från: 2025-12-19

Giltig till: 2027-06-30