



Andfådd?

Svårt att gå i tio minuter?

Det kan bero på högt blodtryck i lungorna — en okänd, relativt ovanlig och mycket allvarlig sjukdom som drabbar ungefär 200 personer i Sverige varje år. De flesta är i 20- till 40-års-åldern när de insjuknar.

I den här broschyren kan du läsa om:

- Typiska kännetecken
- Vilka drabbas och varför
- Behandlingar
- Patientforum på webben



Vad är PAH?

Pulmonell arteriell hypertension (PAH) är en allvarlig sjukdom som innebär att lungornas blodkärl blir för trånga. Följden blir att blodtrycket i lungorna blir onormalt högt, eftersom samma volym blod försöker pressa sig fram genom allt trängre kärl. Hjärtat måste då arbeta allt hårdare och tar skada på sikt. Sjukdomen kan inte botas, men det finns behandling som kan bromsa utvecklingen, förbättra livskvaliteten och förlänga livet.

Vilka drabbas?

Högt blodtryck i lungorna, PAH, är relativt sällsynt. I Sverige beräknas mellan 500 och 1000 personer leva med sjukdomen, men ingen vet säkert hur många de är. Fler kvinnor än män drabbas. De som insjuknar är ofta mellan 20 och 40 år.

Typiska kännetecken

- *Andfåddhet*
- *Trötthet, man känner sig "ur form"*
- *Försämrad kondition*

"Sjukdomen är så pass okänd att ibland varken patienten eller läkaren känner till den. Symtomen kan påminna om vanligare lungsjukdomar, som astma och KOL. Därför kan det dröja innan patienten får rätt diagnos och behandling."

Den som kommer till läkare och får sjukdomen konstaterad tidigt har dock möjlighet att få behandling innan lungans blodkärl blir alltför stela och trånga.

Vad gör jag om jag misstänker att jag har PAH?

Om du utan annan förklaring upplever ökad trötthet och har lättare än tidigare att bli andfådd vid fysisk ansträngning, bör du tala med din läkare. De vanliga kännetecknen för PAH påminner om dem som förekommer vid en rad andra vanligare sjukdomar, som astma, luftvägsinfektion, KOL (kroniskt obstruktiv lungsjukdom), anemi (brist på röda blodkroppar) och utmattningssyndrom. Läs mer om dessa på sidorna 6 och 7. Eftersom PAH är en mycket allvarlig sjukdom är det viktigt att du får en sjukdomsbestämning (diagnos) så tidigt som möjligt.

Varför får man PAH?

Sjukdomen finns i två former:

- *Sekundär PAH uppstår som en följd av någon annan sjukdom. Varje år insjuknar upp till 200 personer i Sverige. En orsak är sklerodermi - en reumatisk sjukdom som bland annat innebär en onormal tillväxt av bindväven vilket leder till att blodkärlen blir allt trängre. Det finns uppgifter om att så många som hälften av alla som har sklerodermi utvecklar PAH. Därför rekommenderas regelbundna kontroller av dessa patienter för att de ska få rätt diagnos tidigt. Vissa läkemedel kan orsaka förhöjt blodtryck i lungorna, medfödda hjärtfel likaså. Även hiv och den reumatiska sjukdomen SLE (systemisk lupus erythematosus) kan leda till PAH.*
- *Idiopatisk PAH, den andra sjukdomsformen, är ovanlig och drabbar mellan 10 och 20 svenskar per år. Vad som utlöser den är inte ännu känt.*

Vad händer i kroppen?

Vid PAH är koncentrationen av ett ämne som heter endotelin för hög i blodet. Den höga koncentrationen av endotelin leder bland annat till att de små blodkärlen i lungorna drar ihop sig. Blodet får svårare att nå ut i lungorna. Hjärtat försöker kompensera detta genom att pumpa allt hårdare. Trycket stiger ytterligare och så småningom bildas ärrvävnad i kärlväggarna, som i sin tur ökar blodtrycket ännu mer.

Ju längre tid detta pågår, desto sämre blir hjärtats pumpförmåga och blodets syresättning. Kroppens celler drabbas av syrebrist. Följden blir andfåddhet, trötthet och försämrad kondition.

I början av sjukdomen blir man andfådd vid hård ansträngning, men senare i sjukdomsförloppet kan man bli andfådd vid lättare ansträngning och till och med vid vila.

FAKTARUTA: ENDOTELIN

Endotelin är ett protein som utsöndras från endotelet, de celler som täcker blodkärlens insida. Endotelin är ett av de starkaste kärlsammandragande ämnen som man känner till. Vid PAH är endotelin nivåerna onormalt höga. Kärlen dras samman, deras diameter minskar och blodtrycket rusar i höjden.



Astma, KOL eller PAH?

Typiska sjukdomstecken för PAH är ökande andfåddhet, trötthet och nedsatt kondition. Men just dessa symtom förekommer även vid andra, mindre allvarliga sjukdomar. Därför är det viktigt att läkaren gör en ordentlig utredning och remitterar till specialistläkare om han eller hon inte hittar orsaken till dina problem.

Det är viktigt att få rätt diagnos snabbt – obehandlad PAH är en allvarlig sjukdom. Ju tidigare behandling kan sättas in, desto mindre är risken för att sjukdomen ska förvärras.

”Om du är mellan 20 och 40 år och drabbas av tilltagande andfåddhet, trötthet och nedsatt kondition – sök läkare”.

Astma

Astma är en kronisk inflammatorisk sjukdom i luftvägarna som bland annat ger andningssvårigheter. Det vanligaste kännetecknet är andnöd med hosta och pip i bröstet. Typiskt för sjukdomen är att symtomen uppträder då och då. Du kan ibland drabbas av svår andnöd, men också känna dig helt besvärsfri.

För att ställa diagnosen astma görs en speciell utredning, där bland annat undersökningar som exempelvis allergitest, bedömning av lungfunktion med så kallad PEF-mätare och luftvägsprovokation kan ingå.

RÅD: Om du har fått astmamedicin och inte blir mindre andfådd – diskutera med din läkare om fortsatt utredning.

KOL, kroniskt obstruktiv lungsjukdom

KOL, kroniskt obstruktiv lungsjukdom, är en allvarlig sjukdom som drabbar luftvägarna. Nio av tio som drabbas är rökare. KOL börjar ofta med slemmig hosta som inte går över. Andfåddhet och pip i bröstet är också vanliga tecken på KOL.

Om du svarar JA på flera av nedanstående frågor kan du vara drabbad:

- Är du äldre än 45 år?
- Röker du, eller har du rökt tidigare?
- Har du hosta flera dagar per vecka?
- Hostar du upp slem?
- Blir du lättare andfådd än dina jämnåriga?

För att ställa diagnosen KOL undersöks lungfunktionen med hjälp av en spirometer. Det är ett enkelt andningstest som görs på de flesta vårdcentraler.

RÅD: Om du inte är rökare och inte hostar eller har pip ljud när du andas – be att läkaren fortsätter utredningen av orsaken till dina symtom. PAH är en okänd sjukdom och läkare kan missa diagnosen.

Utmattning, hjärtsvikt eller något annat?

Andra tänkbara diagnoser när en person söker för trötthet och andfåddhet kan vara anemi (brist på röda blodkroppar), hjärtsvikt och luftvägsinfektioner, men även psykosomatiska åkommor som utmattningssyndrom.

”Ibland är symtomen diffusa och kan tyda på utmattningssyndrom. Men sjukskrivning är ingen behandling mot PAH – du behöver medicinsk behandling.”

PAH - utredning

För att säkert kunna ställa diagnosen PAH måste läkaren göra en noggrann utredning så att andra orsaker kan uteslutas. Förutom din egen berättelse om hur och när du får besvär görs en rad undersökningar:

- *EKG – där man registrerar hjärtmuskelnns elektriska aktivitet*
- *Ekokardiografi – ultraljudsundersökning då man undersöker hjärtats utseende och pumpförmåga*
- *Lungröntgen – för att utreda hjärt- och lungsjukdom*
- *Spirometri – utandningstest för att mäta andningsvolym och syretransport i lungans kärl*

RÅD: Om läkaren efter dessa undersökningar fortfarande inte kan förklara vad andfåddheten beror på bör du remitteras till ett universitetssjukhus. Där finns läkare som är specialister på PAH. De gör ytterligare undersökningar och mäter bland annat blodtrycket i hjärtat och lungartären för att kontrollera om du har PAH. Se sidan 10 för kontaktuppgifter.



Behandling

Kunskaperna om PAH och möjligheterna att behandla sjukdomen har ökat betydligt de senaste tio åren. Målet med behandlingen är att sänka blodtrycket i lungans kärl. Idag finns specifika läkemedel mot PAH som kan bromsa sjukdomsutvecklingen, förbättra livskvaliteten och förlänga livet:

- *Ett läkemedel blockerar det kärlsammandragande ämnet endotelin, som är onormalt högt vid PAH. Det är en tablett som tas morgon och kväll.*
- *Kärlutvidgande läkemedel som ges som infusion (dropp). Tillförseln pågår utan avbrott dygnet runt.*
- *Kärlutvidgande läkemedel kan även ges med hjälp av inhalator, då får patienten andas in läkemedlet. För bästa effekt bör man göra det minst en gång varannan timme under den vakna delen av dygnet.*

Förutom dessa PAH-specifika läkemedel får de flesta patienter även annan medicinsk behandling, exempelvis blodförtunnande läkemedel för att minska risken för blodpropp i de förträngda blodkärlen. Även vätskedrivande läkemedel kan behövas för att minska ansamling av vätska i kroppen, som beror på att hjärtat inte orkar pumpa runt blodet lika effektivt.

PAH – ett forum på Internet

I Sverige beräknas mellan 500 och 1 000 personer leva med PAH, men ingen vet säkert hur många de är. Det är framför allt unga kvinnor och män som drabbas av den okända och relativt ovanliga sjukdomen.

Har du PAH? Eller känner du någon som är drabbad? Vill du bidra till att öka kunskapen om hur det är att leva med PAH? Gå i så fall in på www.pah-forum.se

Där finns ett frågeformulär. Om du svarar på frågorna kan vi använda resultatet för att belysa hur det är att leva med PAH. Det är angeläget att öka kunskapen både inom vården och hos beslutsfattare för att kunna ge lämplig behandling – i tid. Du svarar självfallet helt anonymt. Du får också ta del av det samlade undersökningsresultatet.

Patientföreningar

Det finns två patientföreningar där personer som har PAH kan bli medlemmar.

Hjärt- och Lungsjukas Riksförbund har över 44 000 medlemmar organiserade i 165 lokalföreningar runt om i landet. Medlemstidningen Status utkommer med sju nummer per år och ger dig de senaste nyheterna som berör hjärtsjuka och lungsjuka.

www.hjart-lung.se

Reumatikerförbundet har över 60 000 medlemmar organiserade i 200 föreningar runt om i Sverige. Förbundet har medlemmar med sklerodermi och SLE (som kan leda till PAH). Reumatikertidningen kommer ut med sex nummer per år. Där får medlemmar de senaste nyheterna om det som rör politiska beslut, forskning och vård.

www.reumatikerforbundet.se

Kontakt

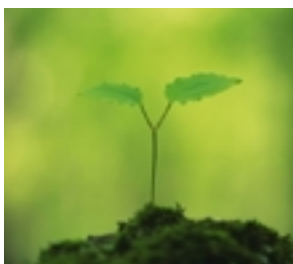
De som har störst kunskap om PAH och möjlighet att utreda, diagnostisera och behandla sjukdomen är specialitläkare på kardiolog-, lung- och reumatologklinikerna på universitetssjukhusen.

Universitetssjukhusen är från norr till söder:

Umeå	090-785 00 00
Uppsala	018-611 00 00
Karolinska Solna	08-517 70 000
Karolinska Huddinge	08-585 80 000
Örebro	019-602 10 00
Linköping	013-22 20 00
Sahlgrenska	031-343 40 00
Lund	046-17 10 00
Malmö	040-33 10 00

Läs mer om PAH på www.pah-forum.se.





Actelion är ett forskningsintensivt företag med inriktning på läkemedel inom sjukdomsområden med stora medicinska behov. Företaget har idag två så kallade sällläkemedel – det är läkemedel för små patientgrupper med sällsynta sjukdomar.

Actelion, som grundades 1997, är en ledande aktör inom den innovativa vetenskapen kring endotelet – det lager av celler som täcker insidan av blodkärlen.



Actelion Pharmaceuticals Sverige AB
Svärdvägen 3A, 182 33 Danderyd
Telefon 08-544 982 50
www.pah-forum.se