



PAH/CTEPH

Pulmonell arteriell hypertension (PAH) är en sjukdom i lungpulsådrornas finaste grenar som blir stela och trånga. Kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) är en närliggande sjukdom, även om den börjar med proppar i de större grenarna. Gemensamt är att blodet får allt svårare att passera genom lungorna och att trycket i lungpulsådern stiger.

I Sverige finns omkring 500 personer med PAH och 200 med CTEPH. Risken för att utveckla CTEPH uppskattas till 1–3 procent efter en akut lungemboli.

Symtom

Symtomen vid PAH och CTEPH är snarlika. De är båda allvarliga sjukdomar, även med behandling. Sjukdomarna påverkar både lungorna och hjärtat. PAH kan debutera i alla åldrar, medan CTEPH nästan bara förekommer hos vuxna.

Det vanligaste symtomet vid PAH är en försämring av konditionen med andfåddhet (dyspné) vid ansträngning. Hos vuxna och hos lite äldre barn har denna försämring ofta kommit långsamt under flera år innan diagnosen ställs. Hos små barn är symtomen bristande tillväxt och tecken på sviktande ork under lek och andra aktiviteter.

Försämringen går snabbare när höger hjärthalva börjar svikta. Då tillkommer symtom som buksvullnad på grund av vätska i buken, illamående och uppspändhetskänsla i buken, samt bensvullnad och halsvenstas.

Svimning vid ansträngning är ett allvarligt tecken. Bröstsmärtor förekommer men är inte vanligt.

Orsak

Vid PAH beror tryckökningen i lungpulsådern på förändringar i de små blodkärlens väggar som gör att hålrummet minskar. Kärlförändringarna vid CTEPH består av väggfasta och bindvävsomvandlande gamla blodproppar i de större kärlen och följdskador i de mindre kärlen. PAH delas in i undergrupper varav ärftliga former förekommer. CTEPH kan vara ärftlig i den meningen att benägenheten att bilda blodproppar är ärftlig.

Behandling

Det finns ingen behandling som botar PAH, men det finns goda chanser att bromsa och ibland vända förloppet.

Vid CTEPH kan en operation bota sjukdomen.

Behandlingen för vuxna startas och styrs från ett PAH-centrum. Barn utreds och behandlas av barnhjärtläkare eller barnlungläkare i samråd med ett PAH-centrum. PAH-specifika läkemedel används, liksom ibland blodförtunnande läkemedel. Lungtransplantation kan i vissa fall vara en möjlig behandling.

Psykologiskt stöd är viktigt liksom livsstilsåtgärder och anpassad fysisk träning.

Graviditet och förlossning är förenad med stora risker vid PAH och CTEPH.

Resurser

PAH-centra med specialistkunskap och resurser för utredning och uppföljning av PAH och CTEPH finns vid universitetssjukhusen i Göteborg, Linköping, Lund, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro. I Lund finns också ett särskilt centrum för sklerodermi-associerad PAH.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd, under *Samhällets stödinsatser*.

Intresseorganisationer

- PAH-Sverige
- Riksförbundet HjärtLung
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad juni 2022.