

# Spørgsmål & Svar

om Pulmonal Arteriel Hypertension (PAH)

Hvad er Pulmonal Arteriel Hypertension (PAH)?

Side 4

Er det alvorligt?

Side 5

Hvor mange mennesker har PAH?

Side 5

Hvad er symptomerne?

Side 6

Hvad er årsagen til PAH?

Side 7

Er det let at diagnosticere PAH?

Side 8

Hvor lang tid tager det at få lavet undersøgelserne?

Side 9

Hvordan behandles PAH?

Side 10-11

Er der bivirkninger?

Side 12

Findes der kirurgisk behandling?

Side 12

Hvordan skal jeg tackle en PAH-diagnose?

Side 13

Hvordan får jeg mest muligt ud af min indlæggelse/ambulante besøg på sygehuset?

Side 14

Hvad kan jeg gøre for at holde mig så frisk som muligt?

Side 15

Kan jeg fortsætte med at træne, hvis jeg har PAH?

Side 16

Hvad gør jeg ved hævede ben og ankler?

Side 17

Hvor kan jeg finde mere information, hjælp og støtte?

Side 18

Egne noter

Side 19

## Hvad er Pulmonal Arteriel Hypertension (PAH)?

Pulmonal Arteriel Hypertension (PAH) er en sjælden lungelidelse, som fører til øget blodtryk i blodkarrene, som cirkulerer blod fra hjertet til lungerne (lungearterierne). Dette sker fordi væggen i lungearterierne bliver tykkere og mindre fleksible og fordi diameteren af blodkarrene bliver mindre. Hjertet, som pumper blod gennem lungerne, belastes derved og pumpefunktionen aftager. Dermed reduceres blodgennemstrømningen i hele kroppen, hvilket påvirker ilttilførslen til kroppens organer.

Ved fysisk aktivitet har musklerne brug for mere ilt for at arbejde.  
For at levere mere ilt til musklerne, øges pulsen.

Hos en rask person er lungearterierne i stand til at udvide sig, når pulsen øges.  
Hos en person der har PAH er arterievæggen fortykket og kan ikke udvide sig på samme måde. Dette gør, at det bliver sværere for hjertet at pumpe blod gennem lungerne.  
Herudover er arterierne smallere hos en person med PAH og der pumpes mindre blod gennem lungerne, selv ved normalt aktivitetsniveau.

Jo mere hjertet skal arbejde, jo mindre effektivt bliver det.

## Er det alvorligt?

PAH er en alvorlig og livstruende sygdom, eftersom sygdommen ikke kan helbredes.

Der findes på nuværende tidspunkt ikke nogen behandling, der kan helbrede sygdommen, men der findes flere effektive behandlinger, som kan bremse udviklingen af sygdommen og nogle af de skader der er på lunger og hjerte og herved forlænge levetiden.

## Hvor mange mennesker har PAH?

Der er ca. 100.00 mennesker i Europa og i USA, der er ramt af sygdommen. Der findes ca. 25-50 personer med PAH per. 1 million mennesker. Det er vanskeligt at få det præcise tal, da PAH ofte er vanskeligt at diagnosticere, fordi symptomerne er så diffuse. *(Se side 8 – Er det let at diagnosticere PAH?)*

PAH rammer mennesker i alle aldre, også børn. Sygdommen er mere end dobbelt så hyppig hos kvinder end hos mænd. Sygdommen viser sig oftest mellem 40 og 50 års alderen.

## Hvad er symptomerne?

De mest almindelige symptomer er:

- Åndenød
- Kronisk træthed
- Hævede ben og ankler – også kendt som ødemer  
*(Se side 17 – Hvad kan jeg gøre ved hævede ben og ankler?)*
- Brystsmerter – specielt under træning
- Svimmelhed og følelse af at man skal besvime
- Blå læber og hud forårsaget af lavt iltniveau i blodet

Symptomer på PAH kan til forveksling ligne symptomerne på andre sygdomme som f.eks. astma eller mere almindelige former for hjertesvigt

Symptomerne udvikles gradvist over uger, måneder eller år. Dette gør, at personer der har PAH, ofte venter med at gå til lægen til sent i forløbet.

Tidlig diagnose er vigtig, for at give en effektiv behandling

PAH klassificeres efter, hvor alvorlige symptomerne er. Det er vigtigt for lægen at vide, hvordan patienten påvirkes af sygdommen. Det hjælper lægen til at fastslå om patientens PAH er blevet forværret eller om patienten har fået det bedre af behandlingen.

Verdenssundhedsorganisationen (WHO) funktionsklassificering er baseret på, hvilket niveau af fysisk aktivitet en patient kan udføre før symptomer mærkes.

Klasse 1	Ingen begrænsninger i fysisk aktivitet
Klasse 2	Små begrænsninger i fysisk aktivitet
Klasse 3	Symptomer ved relativt små anstrengelser som rolig gang. Ikke symptomer i hvile
Klasse 4	Symptomer er til stede, selv i hvile

## Hvad er årsagen til PAH?

Det er oftest ikke muligt at fastslå nogen årsag til PAH.

Sygdommen benævnes da "ideopatisk PAH".

I andre tilfælde forekommer PAH som led i andre sygdomme, som for eksempel:

- Bindevævssygdom. Oftest systemisk sklerodermi eller systemisk lupus
- Arvelig PAH. I ca 7% af tilfældene vil der være forekomst af PAH i familien
- Medfødte hjertefejl med "hul" i hjertet – hjertesygdom som er til stede ved fødslen
- Portal Hypertension – højt blodtryk i mavens vener.  
Ses i sjældne tilfælde når der foreligger skrumpelever
- HIV

At finde ud af om PAH er forårsaget af en anden sygdom, er en vigtig del af diagnoseprocessen. Hvis PAH er forårsaget af en anden sygdom, skal denne også behandles.

PAH er IKKE en sygdom der smitter.

## Er det let at diagnosticere PAH?

Nej, der findes ikke en simpel test for PAH. Hvis der mistænkes PAH udføres forskellige undersøgelser og vurderinger før diagnosen kan stilles. De test der bliver lavet, er de samme for voksne og børn.

Lægen vurderer først om der foreligger tegn på andre sygdomme, der kan være forbundet med PAH, og derefter om der er andre forhold, som kan forårsage åndenød og træthed. Tidligere og nuværende sygdomme, og hvilke former for medicin og behandlinger du har fået, gennemgås. Der vil blive spurgt til sygdomme i din familie – særligt hjerte eller lungesygdomme.

Du vil gennemgå en grundig fysisk undersøgelse efterfulgt af en række tests, som bl.a. kan omfatte:

■ **Elektrokardiogram (EKG)**

En enkel undersøgelse som registrerer den elektriske aktivitet i hjertet. Hjerteslagene og eventuelle problemer med hjerterytmen analyseres

■ **Ekkokardiogram (ekko)**

Denne undersøgelse foregår med ultralyd. Her kan man se, hvordan hjertet arbejder og om hjertet virker belastet. Endvidere kan man skønne blodtrykket i lungearterierne.

■ **Røntgenundersøgelse af brystkassen (thorax)**

Denne undersøgelse giver et billede af lungerne og et omrids af hjertet og lungearterierne. Undersøgelsen kan vise karakteristiske sygdomstegn i lungerne som er forbundet med PAH.

■ **Funktionstest (6 minutters gangtest)**

Her vurderer man, hvor langt patienten kan gå på seks minutter, og hvordan patienten har det under og efter denne test. Under selve gangtesten holdes der øje med puls og iltniveau.



### ■ Lungeskintigrafi

Bruges til at udelukke blodpropper i lungerne. En lille dosis radioaktivt mærket væske indgives i blodbanen. Optagelsen af radioaktivitet i lungerne registreres. Herved kan man vurdere blodgennemstrømningen i lungerne.

### ■ CT-scanning (avanceret røntgenundersøgelse)

Undersøgelsen giver et mere detaljeret billede af lungerne.

### ■ MR-undersøgelse

Kan supplere ekkokardiografi ved at give yderligere information om hjertefunktionen.

### ■ Højresidig hjertekateterisation

Ved denne undersøgelse føres der et tyndt rør (kateter) ind i en blodåre i lysken eller på siden af halsen. Kateteret kan herefter fremføres til højre hjerteforkammer og derefter til lungearterien. Dette gør at blodtrykket kan måles flere steder omkring lungen og hjertet. Der tages blodprøver for at måle iltniveauet og der måles, hvor meget blod der strømmer gennem lungen pr minut. Denne undersøgelse udføres under lokalbedøvelse.

Der er flere andre undersøgelser, som kan bruges til at fastsætte diagnosen PAH. Og det er ikke sikkert, at alle patienter gennemgår de samme undersøgelser

Undersøgelserne tager ikke så lang tid. Røntgen tager som regel bare et par minutter. Det der kan tage længst tid er MR-undersøgelse og højresidig hjertekateterisation, som kan tage fra 15 minutter til en time.

## Hvordan behandles PAH?

Der er to måder at behandle PAH på; støttende og målrettet.

Modtager du behandling for en underliggende sygdom kan denne ligeledes bidrage til at kontrollere symptomerne på PAH.

### **Støttende behandling:**

#### Blodfortyndende medicin:

Personer med PAH har en lille øget risiko for at udvikle blodpropper i lungerne.

Blodfortyndende medicin gives i nogle tilfælde for at forhindre blodpropper.

#### Vanddrivende medicin:

Vanddrivende medicin øger mængden af urin.

Vanddrivende medicin bruges ofte til behandling af overflødig væske i kroppen (ødem)

*(Se side 17 – Hvad gør jeg når jeg har hævede ben og ankler?)*

#### Ilt:

Iltbehandling øger mængden af oxygen i blodet og kan reducere symptomer som træthed og åndenød hos patienter som ikke har normalt iltindhold i blodet.

Ilt kan fås i cylindere eller i en iltbeholder i hjemmet. Der findes også bærbare beholdere. Man kan anvende iltbrille af forskellig størrelse alt efter ens personlige behov for ilttilførsel – du får råd og vejledning om det rette udstyr hos PAH-teamet på sygehuset og iltleverandøren.

### Måltrettet behandling:

#### Calciumkanalblokkere:

Calciumkanalblokkere virker ved at få musklerne rundt om blodkarrene til at slappe af. Kun en lille procentdel af PAH-patienter har gavn af behandling med calciumkanalblokkere.

#### Endotelinreceptorantagonister:

Endotelin er et stof som produceres i det yderste cellelag på indersiden af hjertet og blodårerne. Stoffet har en kraftig sammentrækkende virkning på blodårerne. Personer med PAH producerer for meget endotelin. Endotelinreceptorantagonister (ERA) reducerer effekten af for meget endotelin i blodet, og begrænser skaden, som det kan forårsage.

#### Prostacyclin:

Prostacyclin er et signalstof som produceres i kroppen og stimulerer prostacyclin-receptor (IP-receptor) som gør, at blodkarrene i lungerne udvider sig. Dette gør at blodet lettere kan strømme gennem lungerne.

Lægemidler som stimulerer IP-receptoren bruges til at behandle PAH.

#### Nitrogenoxid: (NO)

Nitrogenoxid får blodkarrene i lungerne til at udvide sig, så blodgennemstrømningen øges og blodtrykket falder. Nitrogenoxid virker ikke direkte på blodkarrene men via signalstoffet cGMP (cyklisk guanosinmonofosfat). Enzymet guanylatsyklase danner cGMP mens enzymet fosfodiesterase-5 nedbryder det.

Lægemidler som via NO-vejen udvider blodkarrene er: guanylatsyklase-stimulatorer og fosfodiesterase-5 hæmmerne (PDE-5 hæmmerne).

## Er der nogen bivirkninger?

Ja, der kan forekomme bivirkninger. Bivirkningerne ved behandling af PAH kan variere fra milde til alvorlige. Heldigvis ses alvorlige bivirkninger sjældent.

Det er vanskeligt at forudse, hvilke bivirkninger der kan opstå. Vi påvirkes alle forskelligt på lægemidler. Hvis du har bivirkninger, skal du hurtigt kontakte sygehuspersonalet, som behandler dig.

Det er vigtigt at huske, at PAH er en alvorlig, livstruende sygdom som kræver en effektiv behandling. Det kan derfor være nødvendigt at acceptere milde bivirkninger. Men tal med din læge om der måske kan være alternativer.

## Findes der nogen kirurgisk behandling?

Ja, for en lille del af de patienter der har PAH, kan kirurgi være det bedste alternativ.

Der er 2 typer af kirurgi:

### ■ Trombendarrektomi af lungearterier

Nogle patienter, som udredes for PAH, viser sig i stedet at have forhøjet lungeblodtryk på grund af ældre blodpropper, der spærrer for blodgennemstrømningen.

Denne tilstand kan kureres ved operation, hvor man fjerner gamle blodpropper fra lungearterierne. Når blodpropperne er fjernet, kan der oprettes normal blodgennemstrømning til lungerne.

### ■ Transplantationskirurgi

Transplantation i forbindelse med PAH kan indebære en erstatning af både hjerte og lunger eller bare lungerne.

## Hvordan skal jeg takle en PAH-diagnose?

Mennesker reagerer forskelligt. Der findes ingen "rigtig" måde at håndtere diagnosen PAH på. PAH er en alvorlig og livstruende tilstand.

Det er naturligt at føle sig bange, og du har måske også en følelse af, at du skal finde ud af så meget om sygdommen som muligt.

Der er mange spørgsmål, der melder sig:  
Hvad skal der nu ske, og hvordan ser fremtiden ud?

En PAH diagnose vil helt sikkert betyde ændringer i din hverdag.

For at håndtere disse ændringer, kan det hjælpe at:

- Giv dig tid til at tilpasse dig de nye omstændigheder
- Få fat på så meget information du kan om PAH
- Spørg dine læger. Skriv løbende dine spørgsmål ned, så du ikke glemmer dem.
- Hvis du er i tvivl om noget af den information du modtager eller har svært ved at forstå eller huske hvad lægen siger, er det vigtigt at få hjælp fra enten sygeplejerske eller læge til at forstå informationerne. Hellere spørge en gang for meget end en gang for lidt
- Find din patientforening, [www.pah.dk](http://www.pah.dk)
- Snak altid åbent og ærligt med personalet på hospitalet, og de personer der er tæt på dig

## Hvordan får jeg mest muligt ud af min indlæggelse/ ambulante besøg på sygehuset?

Aftaler med specialteamet er rigtig vigtige og det er en fordel for dig, hvis du har forberedt dig med information, der kan hjælpe dig, og eventuelt med spørgsmål du gerne vil have svar på.

### Noget du kan blive spurgt om, på hospitalet er:

- Har du nogen nye symptomer?
- Er symptomerne blevet bedre eller værre?
- Har du været behandlet på en anden afdeling, eller har du fået ny medicin siden du var her sidst?
- Har du nogen problemer med PAH behandlingen?
- Har du nogen problemer med appetitten?
- Er du bekymret over andre helbredsproblemer?

Hvis du ved, hvilke spørgsmål lægen vil stille dig, kan det være en fordel at skrive lidt noter ned på forhånd. Det kan være nyttigt at tage disse noter med og eventuelt en vægtdagbog (for at måle væske i kroppen)

### Under lægebesøget:

- Vær ikke nervøs for at stille spørgsmål
- Vær klar til at notere vigtig information – dette kan omhandle, hvor meget og hvor ofte du skal tage medicin
- Hvis du ikke forstår, hvad lægen siger, så bed om at få det forklaret igen
- Hvis du skal til nye undersøgelser, så spørg hvorfor
- Hvis du skal have ny medicin, så spørg om virkning og bivirkninger
- Spørg hvad resultaterne af undersøgelserne viser
- Spørg om der eventuelt er en anden form for behandling, der kan være relevant for dig

Tænk også på om du vil have en pårørende eller ven med til at støtte dig, når du skal på hospitalet. Det er en god ide at have løst siddende tøj på, da du nok skal undersøges.

## Hvad kan jeg selv gøre for at holde mig frisk?

Selv om en effektiv behandling vil hjælpe dig med at holde din PAH under kontrol, er det vigtigt at leve så sundt som muligt. Sund kost og fysisk aktivitet, i forhold til graden af dine symptomer, vil forbedre din livskvalitet og mindske risikoen for at din PAH forværres.

At leve med PAH handler om at finde den rette balance.

- Prøv at leve så normalt som muligt – lad ikke PAH dominere dit liv
- Indtag en balanceret og sund kost. Undgå mad der indeholder meget salt
- Undgå overvægt. At passe på vægten kan være svært, hvis det er vanskeligt for dig at træne pga. din PAH. Vejer du for meget, så spørg om hjælp hos din læge
- Gør livet så nemt som muligt for dig selv ved at planlægge din dagligdag i forhold til dit energiniveau.
- Undgå stress.
- Tag en pause når du trænger til det, kend dine grænser, og hold dig til dem
- Nyd livet, undgå det negative. En åben og positiv indstilling til ting i livet, kan give dig store gevinster.

SØRG FOR AT TAGE DIN MEDICIN,  
OG TAG DEN SOM LÆGEN HAR SAGT

## Kan jeg fortsætte med at træne, hvis jeg har PAH?

Ja, som alle andre mennesker, bør du holde dig fysisk aktiv - dog under hensyntagen til dine symptomer. Som for alle andre medfører inaktivitet, at dit hjerte og din krop bliver dårligere til at klare anstrengelser. Som PAH-patient er det vigtigt at træne med den korrekte intensitet for at opnå de gavnlige effekter af træning og ikke overbelaste kredsløbet. Tal med din læge om, hvordan du skal træne.

De mest almindelige symptomer ved PAH er åndenød og træthed, hvilket kan gøre, at du ikke har så meget energi til at træne. Alligevel er det bedre at gøre lidt frem for ingenting. Kontrolleret træning med fokus på udholdenhedstræning, kan holde dit hjerte og lunger i bedre form.

Let træning har også flere andre vigtige helbredsfordele. Aktivitet reducerer ledstivhed, styrker immunforsvaret, kontrollerer vægten og giver bedre søvn. Før du begynder at træne er det vigtigt, at du taler med din læge om det. Han kan vejlede dig om den rette træningsintensitet.

### Når du træner:

- Træn altid inden for dine grænser
- Start træningsprogrammet gradvis
- Gør ikke for meget for tidligt
- Træn ikke, hvis du føler dig træt og slidt
- Stop træningen, så snart du føler det nødvendigt
- Undgå overdreven træning som kan føre til symptomer

*(Se side 6 – Hvad er symptomerne?)*

Det er klogt at notere, hvor meget du er i stand til at træne hver gang og bruge informationerne til at sætte dig nogle mål.

Husk at træning er meget sjovere, når du træner sammen med nogen.



## Hvad gør jeg ved hævede ben og ankler?

Hævede ben og ankler (ødem) kan være et tidligt symptom på PAH og det kan være smertefuldt, upraktisk og hæmmende. Hævelse i vævet grundet væskeophobning kaldes perifert ødem. Ødem kan også være en bivirkning til noget af medicinen som bruges til behandling af PAH, så det er vigtigt at være opmærksom på eventuelle ændringer i graden af hævelse.

Din krop består af meget vand. PAH kan ændre kroppens regulering af vand og gøre at det hober sig op.

### Dette kan føre til:

- Øget vægt
- At sko, strømper og anden beklædning strammer
- Dine fingre hæver
- Misfarvning af hud
- Ømhed og sår

Perifert ødem kan behandles ved at nedsætte indtaget af af væske og salt samt med vanddrivende medicin. Spørg din læge om du skal have vanddrivende medicin.

*(Se side 10-11 – Hvordan behandles PAH?)*

Din vægt kan være med til at fortælle, hvor meget væske du har i kroppen, så det kan være nyttigt at:

- Veje dig regelmæssigt og registrere vægten, du kan lave dig en veje dagbog (husk at tage den med dig, når du skal til lægen eller på hospitalet)
- Tal med lægen om du skal begrænse din indtagelse af væske og fødevarer med meget salt i
- Tag den vanddrivende medicin, som din læge har sagt
- Kontakt din læge, hvis der er en betydelig ændring i din vægt eller andre PAH-symptomer

## Hvor kan jeg finde mere information, hjælp og støtte?

Denne folder er udarbejdet af PAH Patientforeningen for PAH-patienter og deres pårørende.

### Vi arbejder for, at

- skabe større viden om PAH, sygdommens udbredelse og forskning på området.
- støtte patienter og deres pårørende med blandt andet information og rådgivning.
- repræsentere Danmark i internationale organisationer med lignende formål.

### Hvad kan du bruge foreningen til?

Som patientforening er vi til rådighed med støtte og hjælp til dig og dine pårørende. Hvad enten du lige har fået konstateret PAH eller har været diagnosticeret længe, har du via patientforeningen mulighed for at komme i kontakt med andre i samme situation.

Patientforeningen vil løbende afholde forskellige arrangementer for medlemmerne. Det kan eksempelvis være foredrag med fagfolk, foredrag med psykolog eller sociale arrangementer for PAH patienter og deres pårørende.

Endvidere vil der løbende blive udsendt nyhedsbreve for at holde medlemmerne opdaterede med aktiviteterne i patientforeningen.

### Meld dig ind i dag

Meld dig ind i PAH Patientforeningen, og støt op om det arbejde vi gør for PAH patienter og deres pårørende. Det koster kun kr. 150,- pr. år.

Se mere på: [www.pah.dk](http://www.pah.dk)

Egne noter

---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



---



# PAH Patientforeningen DANMARK

Informationen i denne folder er ikke ment at skulle erstatte en diagnose eller medicinsk rådgivning givet af relevant kvalificeret læge, medicinske eksperter eller andet sundhedspersonale.

Det faglige indhold er kvalitetssikret af PAH Patientforeningens tilknyttede lægeudvalg.

En opdateret liste over medlemmer i lægeudvalget kan findes på [www.pah.dk/udvalg](http://www.pah.dk/udvalg)