

# Patientens perspektiv på att leva med PAH eller CTEPH i Sverige

## ENKÄTSTUDIE VISAR PÅ BETYDELSEN AV ADEKVAT OCH UPPEPAD INFORMATION

**Bodil Ivarsson**, docent, leg sjuksköterska, toraxkirurgisk forskningsavdelning; Medicinsk service, Lund  
 ● bodil.ivarsson@med.lu.se

**Roger Hesselstrand**, docent, överläkare, reumatologiska kliniken

**Göran Rådegran**, docent, överläkare, hjärtsvikt- och klaffsektionen; VO kardiologi; samtliga Skånes universitetssjukhus, Lund, samt institutionen för kliniska vetenskaper, Lunds universitet

**Barbro Kjellström**, docent, leg biomedicinsk analytiker, institutionen för medicin, Karolinska institutet, Stockholm

**Pulmonell arteriell hypertension (PAH)** och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) är kroniska sjukdomar som kräver livslång behandling [1]. Patientgrupperna är förhållandevis små med en incidens för respektive sjukdom på 5 respektive 2 personer per miljon invånare och år [2, 3]. Cirka 500 patienter med pulmonell arteriell hypertension och 240 med kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension levde i Sverige 2017 [2, 3]. Pulmonell arteriell hypertension drabbar främst kvinnor och en tredjedel insjuknar innan de fyllt 50 år, men könsskillnaden planar ut med ålder (Figur 1). Kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension drabbar oftare män, och 75 procent av dem som insjuknar är äldre än 60 år.

Med tanke på sjukdomarnas komplexa karaktär och behandling bör utredning, behandling och uppföljning skötas av erfarna specialistteam på något av Sveriges sex PAH/CTEPH-expertcentrum [2].

Under 2015 genomförde vi en enkätstudie där alla patienter med dessa diagnoser och registrerade i det svenska PAH-registret (SPAHR [2]) inbjöds att delta. Alla svenska PAH/CTEPH-expertcentrum deltar i SPAHR, och den nationella täckningsgraden är >85 procent [2]. Enkäterna innehöll frågor om hur patienterna upplevde information avseende sjukdom, diagnos, behandling och vård samt deras sociala stöd och förmåga att hantera kronisk sjukdom, följsamhet till läkemedel och livskvalitet.

Syftet med denna rapport är att sammanfatta resultaten som bidrag till kommande nationella riktlinjer för vård av patienter med dessa sjukdomar samt inspirera vårdpersonal till fortsatt utveckling av vårdprogram för att ge ännu bättre stöd till patienter.

### Enkät till 440 patienter

Enkäten skickades till 440 patienter, varav 74 procent returnerade komplett ifyllda frågeformulär. Deltagandet var jämnt fördelat över landet. Medelåldern hos deltagarna var 66 ± 14 år, och 58 procent var kvinnor. Två tredjedelar var diagnostiserade med PAH och

en tredjedel med CTEPH, och 95 procent behandlades med PAH-specifika läkemedel. I snitt var det 5 år sedan patienten diagnostiserats med sjukdomen.

### Information till patienterna

Vad patienterna hör och läser om sin sjukdom och behandling har stor betydelse för hur de hanterar sin situation och följer råd om läkemedel och livsstil. PAH/CTEPH-teamet ger muntlig och skriftlig information om det stöd vården erbjuder inom t ex medicin och omvårdnad och psykosociala behov eller ekonomiskt stöd i samband med diagnos och mottagningsbesök. Informationen behöver upprepas, förnyas och valideras allteftersom sjukdomen fortskrider, måendet förändras och behandlingsstrategier uppdateras [4, 5]. Patientföreningar spelar en viktig roll i att ge information, och sjukvården kan här bistå med kontakt.

I vår studie angav 60 procent att de var nöjda med den information de fått och att den var till hjälp för att hantera sjukdomen [6]. Mest nöjda var patienterna med information om sjukdomen och undersökningar (Figur 2). Trots att många var nöjda ville 45 procent ha mer information, framför allt om rehabilitering, träning och arbete men även om möjligheten att bli botad. Att vara yngre än 65 år, ha ett bra stöd och socialt nätverk samt god förmåga att hantera sin diagnos var relaterat till att vara nöjd med informationen. Patienter med högre utbildningsnivå önskade mer information än de med lägre utbildningsnivå.

### HUVUDBUDSKAP

- Vardagen för patienter med pulmonell arteriell hypertension (PAH) eller kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) förändras på grund av symptom och psykosociala faktorer orsakade av sjukdomen och läkemedelsbehandling.
- Våra studier visar att merparten av svenska patienter med dessa sjukdomar är nöjda med den information de fått men trots detta önskar mer. Därför bör informationen upprepas regelbundet och kontroller göras att patienterna förstått budskapet och tagit det till sig.
- För att öka patienters och närståendes kunskap om sjukdomen, vikten av följsamhet till behandling och livskvaliteten är det viktigt att det multidisciplinära sjukvårdsteamet vid det PAH/CTEPH-expertcentrum som patienten är ansluten till ger kontinuerlig och upprepad information.

»Informationen behöver upprepas, förnyas och valideras allteftersom sjukdomen fortskrider, måendet förändras och behandlingsstrategier uppdateras ...«

Endast 3 procent angav att de ville ha mindre eller ingen information.

De som ansåg att de fått mycket eller måttlig information om läkemedelsbehandlingen upplevde i högre grad att de hade nytta av behandlingen och såg färre risker med läkemedelsanvändning.

## Hälsorelaterad livskvalitet

Trots positiv utveckling av behandling för båda sjukdomarna har många patienter symtom som påverkar möjligheterna att delta i dagliga aktiviteter som arbete, motion och umgänge med familj och vänner [7, 8].

Vår studie [9] visade att patienter i Sverige med dessa sjukdomar har måttligt nedsatt hälsorelaterad livskvalitet (HRQOL; health-related quality of life) jämfört med resultaten i en svensk befolkningsstudie [10]. En subgruppsanalys visade att patienter med pulmonell arteriell hypertension sekundärt till bindvävssjukdom hade sämre livskvalitet än patienter med idiopatisk sjukdom. Det var ingen skillnad i livskvalitet mellan patienter med idiopatisk pulmonell artieell hypertension eller kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension.

Patienter med lägre livskvalitet hade svårare att hantera sin diagnos, upplevde mer stress över sjukdomen och sa sig ha mindre socialt och känslomässigt stöd än de som skattat sin livskvalitet i paritet med eller över ett svenskt tvärsnitt. De med lägre livskvalitet rapporterade också att de, trots att de förstod vikten av att ta sina PAH-specifika läkemedel, ändå kände stor oro för behandlingens biverkningar.

## Följsamhet till läkemedelsbehandling

Eftersom behandling med PAH-läkemedel kan medföra biverkningar, kan det vara pedagogiskt utmanande att motivera en patient vars symtom inte alltid märks på daglig basis att följa en föreskriven behandlingsplan och att fortsätta ta sina läkemedel resten av livet [12]. Från hälso- och sjukvården finns en förväntan att patienter tar sina läkemedel såsom föreskrivits.

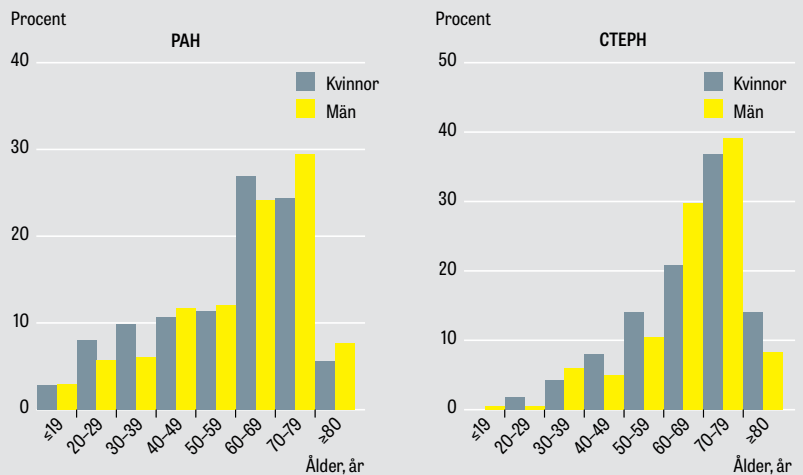
Resultaten från den aktuella studien visade att endast 57 procent av patienterna sa sig ta sina läkemedel enligt anvisningar, trots att nästan alla (95 procent) förstod vikten av och anledningen till att de måste ta sina läkemedel [11]. Av dem som inte tog sina läkemedel som föreskrivet angav 20 procent glömska som orsak. Nästan hälften (47 procent) sa sig ha stor oro för biverkningar och andra effekter av läkemedlen, en möjlig orsak till den bristande följsamheten. På frågan om de någon gång minskat dosen eller slutat ta medicin därför att den fick dem att må sämre, utan att tala om det för läkaren, svarade 6 procent jakande.

Det fanns ingen skillnad i följsamhet till behandling mellan könen, men däremot försämrades följsamheten ju längre tid som gått sedan behandlingen påbörjades (Figur 3).

## Informationens betydelse

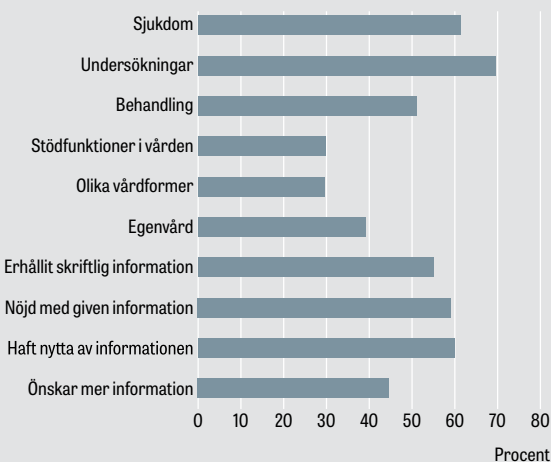
I Sverige är patienter med dessa sjukdomar i stort sett alltid anknutna till ett PAH/CTEPH-expertcentrum. Tillgången till specialistvård och engagerade team bidrar troligen till att många av patienterna i studien, trots allvarliga och kroniska diagnoser, hade en livskvalitet som endast var måttligt nedsatt [9] jämfört med en generell svensk population [10]. Att svarsfre-

**FIGUR 1. Åldersfördelning**



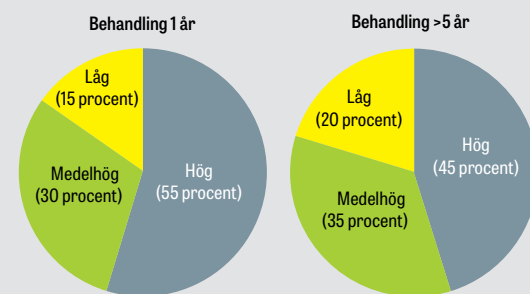
▶ Åldersfördelning vid diagnos uppdelad för diagnos och kön. Alla patienter registrerade i svenska PAH-registret 31 december med diagnos PAH (pulmonell arteriell hypertension) (n = 884) och med diagnos CTEPH (kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension) (n = 344). (Med tillstånd från svenska PAH-registret [1].)

**FIGUR 2. Patientnöjdhet med information**



▶ Andel patienter som var tillfredsställda med den information de fått.

**FIGUR 3. Följsamhet till läkemedelsbehandling**



▶ Hög, medelhög och låg följsamhet till läkemedelsbehandling vid 1 respektive >5 år efter diagnos (= start av behandling).

kvansen kan sägas vara ovanligt hög för en skriftlig enkätundersökning kan tolkas som att målgruppen har ett intresse att bidra till ökad kunskap om sjukdomen och hur vården kan förbättras [6, 9, 11].

Men studien visar även på förbättringsmöjligheter. Information som ges till patienten och närstående om sjukdomen och dess behandling, hur vardagen påverkas, behovet av socialt stöd och vilken hjälp som finns att få är faktorer av stor betydelse för patientens anpassningsförmåga. En majoritet av patienterna i studien var nöjda med den information de fått och ansåg att den varit till hjälp för att hantera sjukdomen, men nästan hälften önskade ändå att få mer information [6]. Detta är en påminnelse om att information bör upprepas allteftersom sjukdomen fortskrider och behandlingsstrategier förändras, men också om vikten av att vårdpersonalen kontrollerar att patienten förstått, tagit till sig och kommer ihåg informationen vid återkommande besök.

Den PAH-specifika behandlingen består av potenta vasodilaterande läkemedel där bristande följsamhet bidrar till medicinska komplikationer, försämrad livskvalitet och ineffektiv användning av sjukvårdens resurser [13]. I studien förstod nästan alla patienterna

vikten av att ta sina läkemedel, men samtidigt sa sig hälften vara oroliga för biverkningar och inte ta sina mediciner som föreskrivet. Att påverka följsamhet till behandling kan vara svårt [14], men nyanserad och adekvat information om läkemedlens långtidseffekter, som upprepas vid uppföljningar, samt lyhördhet för patienters oro kan bidra till förbättrad följsamhet.

PAH/CTEPH-teamet har en stor roll i detta, vilket bör både framhållas och stärkas. Även det nationella arbetet som görs i Svensk förening för pulmonell hypertension och SPAHR för att bidra till en jämlik sjukvård för patienter med dessa sjukdomar i Sverige är av stor betydelse, liksom patientföreningens arbete med att informera, aktivera och skapa trygghet för dessa patienter. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen. 2019;116:FITF*

## REFERENSER

- Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, et al; ESC Scientific Document Group. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2015;37(1):67-119.
- Svenska PAH-registret (SPAHR). Årsrapport 2017. <https://www.ucr.uu.se/spahr/arsrapporter/arsrapport-spahr-2017>
- Rådegran G, Kjellström B, Ekmehag B, et al; SveFPH; SPAHR. Characteristics and survival of adult Swedish PAH and CTEPH patients 2000-2014. *Scand Cardiovasc J*. 2016;50(4):243-50.
- Ivarsson B, Ekmehag B, Sjöberg T. Information experiences and needs in patients with pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Nurs Res Pract*. 2014;2014:704094.
- Ivarsson B, Ekmehag B, Sjöberg T. Support experienced by patients living with pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Heart Lung Circ*. 2016;25(1):35-40.
- Ivarsson B, Rådegran G, Hesselstrand R, et al. Information, social support and coping in patients with pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension - a nationwide population-based study. *Patient Educ Couns*. 2017;100(5):936-42.
- Delcroix M, Howard L. Pulmonary arterial hypertension: the burden of disease and impact on quality of life. *Eur Respir Rev*. 2015;24(138):621-9.
- Urushibara T, Tanabe N, Suda R, et al. Effects of surgical and medical treatment on quality of life for patients with chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circ J*. 2015;79(12):2696-702.
- Ivarsson B, Hesselstrand R, Rådegran, et al. Health-related quality of life, treatment adherence and psychosocial support in patients with pulmonary arterial hypertension or chronic thromboembolic pulmonary hypertension: a nationwide population-based cohort survey. *Clin Respir J*. 2018;12(6):2029-35.
- Burström K, Rehnberg C. Hälsoelaterad livskvalitet i Stockholms län 2002: resultat per åldersgrupp och kön, utbildningsnivå, födelseland samt sysselsättningsgrupp. En befolkningsundersökning med EQ-5D. Stockholm: Centrum för folkhälsa, enheten för socialmedicin och hälsoekonomi; 2006.
- Strange G, Manterfield C, Miller T, et al. Non-parenteral therapy for pulmonary arterial hypertension: a review of efficacy, tolerability and factors related to patient adherence. *Clinical Medicine Insights: Therapeutics*. 2011;3:113-24.
- Vermeire E, Hearnshaw H, Van Royen P, et al. Patient adherence to treatment: three decades of research. A comprehensive review. *J Clin Pharm Ther*. 2001;26(5):331-42.

## SUMMARY

### Patients' perspective of living with PAH or CTEPH in Sweden

For patients living with chronic conditions, the daily life will change due to symptoms, drug treatment, and psychosocial factors caused by the disease. Our studies show that Swedish patients with PAH or CTEPH are satisfied with the information they have received, but still have a wish for more. Therefore, it is important to repeat the information on a regular basis and to make sure that patients have understood and remember the messages. In order to increase the knowledge about their disease, improve compliance with treatment and quality of life, patients and next of kin should continuously be informed by the multidisciplinary team at the PAH/CTEPH-specialist care centers.