

Vårdprogram för fysioterapeutisk bedömning och intervention för Pulmonell Arteriell Hypertension (PAH) och Kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH)

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt för fysioterapi, Karolinska Universitetssjukhuset. Vårdprogrammet riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt.

Innehåll

Introduktion	2
Teoretiska antaganden inom fysioterapi.....	2
Funktionstillstånd / diagnos	2
Indikation för fysioterapi.....	3
Mätmetoder / Utfallsmått	3
Intervention	4
Restriktioner och riskanalys	5
Vårdkedja/Uppföljning/Arbetsätt	6
Referenser.....	7
Bilaga 1	10
Bilaga 2	11

Författare och produktionsår

Sektion	Namn	Profession	Datum	E-post
Medicin/Thorax	Gun Faager	Med Dr. Specialistsjukgymnast	2014	Gun.faager@regionstockholm.se

Reviderat

Sektion	Namn	Profession	Datum	E-post
CIK	Carl Hallberg	Leg. Fysioterapeut	2022	Carl.hallberg@regionstockholm.se

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

ARM	Annie Svensson	Specialistsjukgymnast		Annie.m.svensson@regionstockholm.se
-----	----------------	-----------------------	--	--

Granskare

Enhet	Namn	Profession	Datum	E-post
CIK	Pernilla Sönnerfors	Med Dr. Specialistsjukgymnast		Pernilla.sonnerfors@regionstockholm.se

Introduktion

Teoretiska antaganden inom fysioterapi

Fysioterapi syftar till att främja hälsa, minska lidande och till att behålla eller återvinna optimal rörelseförmåga och rörelsebetende. Fysioterapi omfattar kunskap om människan som en fysisk, psykisk, social och existentiell helhet i ett hälsoperspektiv. I centrum för kunskapen står förståelse av kroppen, dess rörelse och funktion samt interaktion med andra och med miljön (1).

Funktionstillstånd / diagnos

Pulmonell hypertension (PH) betyder högt blodtryck i lungornas pulsådor. PH och är ett samlingsnamn för en grupp sjukdomar som har detta gemensamt. Pulmonell arteriell hypertension (PAH) och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH) är två exempel på sådana sjukdomar. PAH kan vara idiopatisk men kan också förekomma pga genetiska orsaker, vara läkemedelsutlöst eller vara så kallad associerad PAH som då orsakas av annan bakomliggande sjukdom (tex. HIV, bindvävssjukdom, medfödda hjärtfel mfl.). CTEPH utgörs av kärlförändringar i lungartären med blodproppar som är väggfasta och bindvävsomvandlade. Andra orsaker till PH kan vara sekundär på grund av lungsjukdomar och/eller hypoxi, vänstersidig hjärtsvikt, eller av oklara och/eller multifaktoriella orsaker (2).

Förändringar i lungornas små blodkärl medför att kärlen blir stelare och tjockare. Detta leder till ett ökat motstånd i kärlen, dvs förhöjt pulmonellt blodtryck och orsakar en ökad belastning för hjärtats högra kammare (3). Diagnosen baseras på hemodynamisk undersökning genom hjärtkateterisering. Pulmonell hypertension definieras som ett medeltryck i arteria pulmonalis på över 25 mmHg i vila. Tillståndet är allvarligt men den farmakologiska behandlingen förbättras och därmed prognosen. Den farmakologiska behandlingen syftar till att påverka de faktorer som är vasostringerande och införs i olika steg beroende på graden av hypertension (2).

PAH och CTEPH är sällsynta och allvarliga hjärt-lungsjukdomar. PAH förekommer hos ca 2–3/100 000 personer (3,4). Vid diagnos är ca 2/3 personer 65 år eller äldre. En tiondel av de som diagnosticeras är under 40 år (4).

Den kliniska bilden hos patienten är dyspné, fatigue, hjärtklappning, bröstsmärtor, synkopé och nedsatt fysisk prestationsförmåga (2,4). Ibland förekommer även yrsel och illamående.

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Symptomen framkommer vid aktivitet men vid långt framskriden sjukdom kan symptom även förekomma i vila (2).

Sjukdomen svårighetsgrad kan klassificeras enligt olika funktionsklasser enl Världshälsoorganisationen (WHO). De beskrivs nedan (2).

Funktionsklass enl WHO	Grad av begränsning och symptom
Funktionsklass I	Inga träningsbegränsningar
Funktionsklass II	Vissa träningsbegränsningar Dyspné, fatigue, svimningskänsla eller bröstsmärta vid vardagsaktiviteter
Funktionsklass III	Markant träningsbegränsning Dyspné, fatigue, svimningskänsla eller bröstsmärta vid lättare aktiviteter än vardagsaktiviteter
Funktionsklass IV	Oförmögen att utföra fysisk aktivitet utan symptom Symtom i vila

Indikation för fysioterapi

- Bedömning av fysisk kapacitet
- Nedsatt fysisk prestationsförmåga
- Dyspné
- Sekretproblematik
- Låg grad av fysisk aktivitet/hög grad av inaktivitet
- Låg saturation vid fysisk aktivitet och/eller träning

Mätmetoder / Utfallsmått

Tabell 1 Mätmetod

Mätmetod	Syfte	KS	KF	A/D	O/M	P	Minimal core set	Register	Referens
6 minuters gångtest	Mäta fysisk prestationsförmåga		x	x			x	SPAHR	(5)
Maximalt inspiratoriskt tryck (MIP)	Mäta muskelstyrka		x						(6)

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Borg CR10	Mäta grad av dyspné		x				x		(5,7)
Borg RPE	Mäta grad av ansträngning		x	x			x		(5,7)
Pulsoximetri	Mäta perifer syremättnad och puls		x				x		(5,8)
Blodtryck	Mäta blodtryck		x						(5)
Träningsdagbok	Ökad följsamhet till rekommenderade fysiska aktiviteter och fysisk träning		x	x	x				(9)
CAMPHOR	Mäta livskvalitet			x	x	x	x	SPAHR	(10)
SF-36	Mäta hälsorelaterad livskvalitet			x	x	x			(11–14)

Förklarande text: KS = kroppsstruktur, KF = kroppsfunktion, A/D= aktivitet/delaktighet, O/M= omgivning/miljöfaktorer, P=Personfaktorer för beskrivning av de olika delarna i ICF se Bilaga 1. Minimal core set = mätningar som ska utföras vid varje standardiserad uppföljning enligt (WHO/ICF/ICHOM/OMERACT eller annat internationellt konsortium som arbetar inom aktuellt område), Register: vilket register registreras mätvärdet i.

Intervention

Val av intervention baseras på resultat av bedömning och målsättning i samverkan med patienten. Målen bör vara mätbara, SMARTA-mål, (Specifika, Mätbara, Attraktiva, Relevanta/Realistiska, Tidsbestämda, Accepterade).

Fysisk träning bör alltid övervägas till patienter med PAH och CTEPH som påbörjar farmakologisk behandling (2). Fysioterapeutisk intervention kan utgöras av stöd, råd och guidning i typ av fysisk aktivitet, samt lämplig intensitet, frekvens och duration. Belastning under träningen är individuellt anpassad och styrs av patientens syremättnad, puls, skattning av dyspné och ansträngning (15, 16).

Det finns otillräckligt vetenskapligt underlag för att ge rekommendationer om vilken träningsdos, frekvens eller träningsmodell som har bäst effekt på aerob kapacitet, hälsorelaterad livskvalitet, dyspné eller andra symtom. Generellt rekommenderas låg till måttlig träningsintensitet och patienten bör vara stabil i sin sjukdom när träningen initieras (17).

Tabell 2 Intervention

Intervention	Målsättning	K S	K F	A/ D	O/ M	P	Referens (1)	Evidens -nivå, 1–5
--------------	-------------	--------	--------	---------	---------	---	--------------	--------------------------

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Konditionsträning	Förbättrad uthållighet		x	x			2,13,18,20,21	2
Styrketräning	Ökad muskelstyrka	x	x				2,20,21	2
Andningsträning	Minskad dyspné, ökad syremättnad, minskad sekretstagnation		x				2,20,21	2
Inspiratorisk muskelträning (IMT)	Ökad muskelstyrka, minskad dyspné		x				19,20,21	2
Neuromuskulär elektrisk stimulering (NMES)	Ökad muskelstyrka	x	x				22	3
Kvalificerat rådgivande samtal om fysisk aktivitet	Ökad aktivitetsnivå, ökad tilltro till egen förmåga		x	x		x	13	3
Fysisk Aktivitet på Recept (FaR)	Ökad fysisk aktivitetsnivå, ökad följsamhet		x	x	x	x	23	2
Patientutbildning	Ökad förståelse för sitt sjukdomstillstånd och egenvård			x		x	24	4

Förklarande text: KS = kroppsstruktur, KF = kroppsfunktion, A/D= aktivitet/delaktighet, O/M= omgivning/miljöfaktorer, P=Personfaktorer.

Referens: ange källhänvisning, Evidens: ange evidensnivå angiven i Bilaga 2.

Restriktioner och riskanalys

Risker med allt för belastande fysisk ansträngning för patienter med PAH kan vara mycket allvarliga så som grav hypoxi, grav högerkammarsvikt, kompression av kranskärl eller allvarliga arytmier samt i värsta fall död (24). Vanliga, och mindre allvarliga biverkningar av fysisk träning är yrsel, huvudvärk, presynkopé och/eller synkopé. Patienter kan även känna av takykardi, arytmier och/eller få symptom på nedsatt syremättnad (11,12, 25-27). För att undvika förhöjt pulmonellt arteriellt tryck och risker för cirkulatorisk kollaps bör kraftigt ansträngande fysisk träning undvikas. Det är även viktigt att patienten är stabil i sin sjukdom och att en individuell bedömning görs innan träning påbörjas för att minska riskerna med träning (24). Generella restriktioner för träning av patienter med PAH är att undvika att överstiga en puls >120sl/min och bör ej understiga saturation <85-90% (24, 28).

Hälsoprofessioner Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

För att kunna utföra behandling på ett säkert sätt är det viktigt med noggrann kontroll och övervakning, särskilt för de patienterna med funktionsklass IV. Där träningen bedrivs bör det finnas kompetent personal och akututrustning för att säkerställa omhändertagande i det fall allvarliga händelser uppstår (24).

I det fall fysioterapeutisk bedömning och/eller behandling uteblir eller ej når patienten riskerar patienterna att få försämrad hälsa och livskvalitet. Försämrad fysisk kapacitet som symptom på förvärrat sjukdomstillstånd riskerar att upptäckas allt för sent om de regelbundna uppföljningarna med 6 minuters gångtest ej genomförs. Den fysiska träningen som behandling bidrar till att upprätthålla fysiska funktioner och aktivitetsförmåga och kan även leda till ökad överlevnad och minskad morbiditet. Fysioterapeutiska insatser är därmed avgörande för denna patientgrupp (27)

Vårdkedja/Uppföljning/Arbetsätt

Patienter som har PAH och CTEPH och följs inom lungkliniken på Karolinska Universitetssjukhuset har möjlighet till kontakt med fysioterapeut inom PAH-teamet. Fysioterapeuten ingår i multiprofessionellt team och deltar regelbundet i teammöten/teamrond. Kontakt med fysioterapeut initieras genom remiss från ansvarig läkare alternativt genom informationsöverföring på teammöte/teamrond.

Fysioterapeutisk bedömning och behandling enligt ovan beskrivet sker primärt inom öppenvård.

Patientens behov bedöms av behandlande fysioterapeut och bedömningen är alltid individuell. Beroende på patientens status och omgivningsfaktorer kan träning ske i egen regi eller under övervakning av fysioterapeut. I det fall patienten är i behov av träning hos fysioterapeut kan detta ske inom Karolinska Universitetssjukhuset eller inom annan verksamhet med kompetent personal. Behandlande fysioterapeut ansvarar för överrapportering i det fall träning inom annan verksamhet är aktuell.

Då det är en ovanlig diagnos som påverkar hjärt-lungfunktionen bör behandlande fysioterapeut säkerställa att mottagande fysioterapeut har verktyg (tex. Pulsoxymeter) för att möta patientgruppens behov samt att patient och/eller behandlare har kännedom om lämplig fysisk träning/aktivitet.

Uppföljning sker vanligtvis regelbundet hos fysioterapeut inom Karolinska Universitetssjukhuset 1–4 gånger/år då 6 minuters gångtest utförs i bedömningssyfte inför läkarbesök. Då finns möjlighet att evaluera förändrat behov hos patienten. Bedömning och uppföljning med 6 minuters gångtest bör också utföras var 3–6:e månad vid läkemedelsförändring och/eller vid försämrat sjukdomstillstånd.

Sökvägar

Databas	Sökord	Datum
POSTADRESS SE-171 76 STOCKHOLM	KAROLINSKA UNIVERSITETSSJUKHUSET, HUDDINGE BESÖKSADRESS HÄLSOVÄGEN, FLEMINGSBERG TELEFON VX 08-585 800 00	KAROLINSKA UNIVERSITETSSJUKHUSET, SOLNA BESÖKSADRESS KAROLINSKA VÄGEN, SOLNA TELEFON VX 08-517 700 00

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

PubMed	((Pulmonary arterial hypertension) OR (PAH)) AND ((pulmonary rehabilitation) OR (exercise)) OR (respiratory training))) AND (physiotherapy)	2022-04-13
Cochrane	((Pulmonary arterial hypertension) OR (PAH)) AND ((pulmonary rehabilitation) OR (exercise)) OR (respiratory training))) AND (physiotherapy)	2022-04-13
CINAHL	((Pulmonary arterial hypertension) OR (PAH)) AND ((pulmonary rehabilitation) OR (exercise)) OR (respiratory training))) AND (physiotherapy)	2022-04-13
PEDro	((Pulmonary arterial hypertension) OR (PAH)) AND ((pulmonary rehabilitation) OR (exercise)) OR (respiratory training))) AND (physiotherapy)	2022-04-13

Referenser

1. Broberg C, Lenné R. Profession och vetenskap: Fysioterapeuterna; 2019 (citerad 2022-06-18) . Hämtad från: <https://www.fysioterapeuterna.se/globalassets/professionsutveckling/om-professionen/fysioterapi-webb-navigering-20190220.pdf>.
2. Galie N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 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). European heart journal. 2016;37(1):67-119.
3. Socialstyrelsen, Pulmonell arteriell hypertension och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (2014). (citerad 2022-06-18) Hämtad från: [Pulmonell arteriell hypertension och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension - Socialstyrelsen](#)
4. Svenska Pulmonell Arteriell Hypertension Registret SPAHR. Årsrapport [Internet]. Lund. 2020. [citerad 2022-05-03] Hämtad från: <https://www.ucr.uu.se/spahr/arsrapporter/arsrapportspahr-2020/viewdocument/148>.
5. Holland AE, Spruit MA, Wanger J, MacIntyre N, Kaminsky DA, Culver BH, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society technical standard: field walking tests in chronic respiratory disease. The European respiratory journal. 2014;44(6):1428-46.

Hälsoprofessioner

Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

6. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2002;166(4):518-624
7. Borg, G., Perceived exertion as an indicator of somatic stress. *Scand J Rehabil Med*, 1970. 2(2): p. 92-8.
8. Wahr, J.A., K.K. Tremper, and M. Diab, Pulse oximetry. *Respir Care Clin N Am*, 1995. 1(1): p. 77-105.
9. Kallings L, Leijon M, Hellenius M, Stahle A. Physical activity on prescription in primary health care: a follow-up of physical activity level and quality of life. *Scand J Med Sci Sports*. 2008;18(2):154-61.
10. Selimovic N, Rundqvist B, Kjörk E, Viriden J, Twiss J, Mckenna SP. Adaptation and validation of the Cambridge pulmonary hypertension outcome review for Sweden. *Scandinavian journal of public health*. 2012;40(8):777-83.
11. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoepfer MM, Halank M, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006;114(14):1482-9.
12. Grünig E, MacKenzie A, Peacock AJ, Eichstaedt CA, Benjamin N, Nechwatal R, et al. Standardized exercise training is feasible, safe, and effective in pulmonary arterial and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: results from a large European multicentre randomized controlled trial. *Eur Heart J*. 2021;42(23):2284-95. 20.
13. Yılmaz BC, Güçlü MB, Keleş MN, Taçoy GA, Çengel A. Effects of upper extremity aerobic exercise training on oxygen consumption, exercise capacity, dyspnea and quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Heart Lung*. 2020;49(5):564-71.
14. McHorney CA, Ware JE Jr, Raczek AE. The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36): II. Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs. *Med Care*. 1993 Mar;31(3):247-63.
15. Fox, B.D., et al., Ambulatory rehabilitation improves exercise capacity in patients with pulmonary hypertension. *J Card Fail*, 2011. 17(3): p. 196-200.
16. Kabitz, H.J., et al., The combination of exercise and respiratory training improves respiratory muscle function in pulmonary hypertension. *Lung*, 2014. 192(2): p. 321-8.
17. Yrkesföreningar för Fysisk Aktivitet (YFA). Dohrn IM, Jansson E, Börjesson M, Hagströmer M, redaktörer. *Fysisk aktivitet i sjukdomsprevention och sjukdomsbehandling, FYSS 2021*. Stockholm: Läkartidningen Förlag AB; 2021. ISBN: 978-91-985098-2-3
18. Rakhmawati A, Achmad IN, Hartopo AB, Anggrahini DW, Arso IA, Emoto N, et al. Exercise Program Improves Functional Capacity and Quality of Life in Uncorrected Atrial Septal Defect-Associated Pulmonary Arterial Hypertension: A Randomized-Control Pilot Study. *Ann Rehabil Med*. 2020;44(6):468-80.
19. Tran D, Munoz P, Lau EMT, Alison JA, Brown M, Zheng Y, et al. Inspiratory Muscle Training Improves Inspiratory Muscle Strength and Functional Exercise Capacity in Pulmonary Arterial Hypertension and Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension: A Pilot Randomised Controlled Study. *Heart Lung Circ*. 2021;30(3):388-95.

20. Buys R, Avila A, Cornelissen VA. Exercise training improves physical fitness in patients with pulmonary arterial hypertension: a systematic review and meta-analysis of controlled trials. *BMC Pulm Med.* 2015;15:40.
21. Seo Y-G, Oh S, Park W-H, Jang M, Kim H-Y, Chang S-A, et al. Optimal aerobic exercise intensity and its influence on the effectiveness of exercise therapy in patients with pulmonary arterial hypertension: a systematic review. *Journal of thoracic disease.* 2021;13(7):4530-40.
22. Kahraman BO, Savci S, Ozsoy I, Baran A, Acar S, Ozpelit E, et al. Effects of neuromuscular electrical stimulation in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomized controlled pilot study. *Journal of cardiology.* 2020;75(6):702–8.
23. Onerup A, Arvidsson D, Blomqvist A, Daxberg EL, Jivegard L, Jonsdottir IH, et al. Physical activity on prescription in accordance with the Swedish model increases physical activity: a systematic review. *Br J Sports Med.* 2018. 10.1136/bjsports-2018-099598
24. Grünig E, Eichstaedt C, Barberà J-A, Benjamin N, Blanco I, Bossone E, et al. ERS statement on exercise training and rehabilitation in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *The European respiratory journal.* 2019;53(2):1800332–.
25. Morris NR, Kermeen FD, Holland AE. Exercise-based rehabilitation programmes for pulmonary hypertension. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2017
26. Zeng X, Chen H, Ruan H, Ye X, Li J, Hong C. Effectiveness and safety of exercise training and rehabilitation in pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Journal of thoracic disease.* 2020;12(5):2691-705
27. Dalla Vecchia LA, Bussotti M. Exercise training in pulmonary arterial hypertension. *Journal of thoracic disease.* 2018;10(1):508–21.
28. Marra AM, Egenlauf B, Bossone E, Eichstaedt C, Grünig E, Ehlken N. Principles of Rehabilitation and Reactivation: Pulmonary Hypertension. *Respiration.* 2015;89(4):265–73.

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Bilaga 1

Beskrivning av ICF.begreppen. [Länk till ICF](#)

Kroppsfunktioner (Body Functions) är kroppssystemens fysiologiska funktioner, inklusive psykologiska funktioner.

Funktionsnedsättningar (Impairments) är problem i kroppsfunktioner i form av en påvisbar avvikelse eller förlust.

Aktivitet (Activity) är en persons genomförande av en uppgift eller handling. Det representerar det individuella perspektivet på funktionstillstånd.

Delaktighet (Participation) är en persons engagemang i en livssituation. Det representerar det sociala perspektivet av funktionstillstånd.

Omgivningsfaktorer utgörs av den fysiska, sociala och attitydmässiga omgivning i vilken människor lever och verkar.

Personfaktorer är den individuella bakgrunden till en persons liv och leverne och utgörs av personliga egenskaper som inte hör till hälsotillståndet eller hälsostatuset. Dessa faktorer inkluderar bl.a. kön, ålder, personens hälsotillstånd, kondition, livsstil, vanor, uppfostran, copingsätt och andra sådana faktorer.

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Bilaga 2.

Evidensnivå

Finns det evidens för det sätt ni arbetar på och på vilken nivå? Ett tips kan vara att använda fackbibliotekets kompetens för att söka evidens (t ex litteratursökningskurser och annan sökhjälp).

Sök evidens genom:

1. Nationella riktlinjer från Socialstyrelsen, www.sos.se
2. Systematiska litteraturöversikter (SBU, www.sbu.se, Cochrane, www.cochrane.org)
3. Enskilda studier
4. Beprövad erfarenhet (lokala rapporter, kvalitetssäkringsarbeten, magisterarbeten, workshops, konsensusbeslut från kongresser o dyl.)
5. Klinisk praxis (när det inte finns annan evidens, och är det som man *gemensamt* kommit överens om att man utför)

Hälsoprofessioner
Medicinsk enhet Arbetsterapi och fysioterapi

Denna sida kommer inte att publiceras utan ska sparas för framtida utvecklingsprojekt och uppföljning.

Vårdprogram för arbetsterapeutisk och/eller fysioterapeutisk intervention för *diagnos/tillstånd*

Förslag på fortsatt utveckling

Saknas evidens för arbetsterapeutiska och fysioterapeutiska åtgärder, eller kring de mätinstrument som används? Finns möjlighet till projekt på kandidat, magister eller doktorandnivå?

Skriv din text här.

Arbetsterapeutisk bedömning/intervention?

Ökat samarbete med patientförening.

Fortsatt utveckling av teamarbete.