

### Verksamhetsberättelse verksamhetsåret 2023 – 2024

HCM SS bildades i augusti 2022, och antog då som långsiktiga mål att:

- Sprida information och kunskap om frågor som berör HCM området.
- Etablera samarbete med sakkunniga inom ovanstående områden.
- Att vara ett stöd för personer med HCM samt anhöriga.

Under det allra första verksamhetsåret etablerade vi oss genom att skapa en välutvecklad webbplats, sprida en patientbroschyr med information om föreningen och webbplatsen samt skapa nätverk bestående av sjukvårdskontakter, andra föreningar, industrin, och internationellt.

Vi driver också Facebook-gruppen om HCM med cirka 450 medlemmar. Antalet medlemmar i HCM SS är dock fortfarande bara drygt 55, vilket begränsar vår arbetskapacitet.

Oväntat fick vi i oktober 2023 en utmärkelse, "Årets Raket-Patientföreträdare". Priset delades ut i samband med FokusPatient-dagarna i Stockholm.

Styrelsen har under verksamhetsåret bestått av sex personer, fem ordinarie och en suppleant och vi har haft nio digitala styrelsemöten, ungefär var sjätte vecka.

Styrelsen har bestått av: Ordförande Lottis Hörting, Vice ordförande Jerker Liljestränd, Kassör Marianne Barret Witteberg, Vice kassör Mark Boustedt, Ledamot Joline Witteberg Barret, suppleant Marlene Boustedt. En ledamot hade valts in på två år, men avgick under året och detta var Caroline Norlin.

Under perioden har flera aktiviteter kring HCM i Sverige/Europa aktualiserats och där har vi vid flera tillfällen ombetts att medverka. Vi har valt att delta i de viktigaste aktiviteterna som vi bedömt kan bidra till våra långsiktiga mål.

#### 1. **Spridit information och kunskap om HCM och frågor som berör HCM området.**

Vi har samarbetat med ett läkemedelsbolag i en potentiellt viktig studie, SKIM studien, om upplevelsen att vara HCM patient. Flera i styrelsen ställde upp sina egna patientberättelser. Vi efterlyste också fler berättelser i Facebookgruppen, som kom att bidra till studien. Vi har även deltagit i en workshop och för att bidra med patientperspektivet.

Tyvärr har resultatet av SKIM studien, trots våra insatser, inte blivit optimalt på grund av att

---

## HCM SS

beställaren inte har skött de formella stegen korrekt.

Vi har brevlades kontaktat regionpolitiker över i Sveriges alla regioner angående det stora behovet av att det nya läkemedlet myosin-hämmare godkänns för förskrivning i Sverige.

Grunderna för en kommunikationsplan har tagits fram, och ska utvecklas under de första två kvartalen efter årsmötet.

I detta skede finns inte en mer strukturell plan för fortsatt kontakt av medlemmar, vi har undersökt hur andra föreningar går till väga men på grund av att föreningen fortfarande är en mindre föreningen anser vi att en mer komplex organisering inte behövs vid detta skede.

### Etablerat samarbete med sakkunniga

Vi har satsat på att skapa samarbeten och nätverk, såväl i Sverige som internationellt. Här kan bland andra nämnas:

- Hypertrophic Cardiomyopathy Association i USA (HCMA), där vi har haft månadsvisa möten.  
Och stegvis lärt oss mer av deras mångåriga arbete.
- Global Heart Hub (GHH) där vi deltar i digitala nätverksmöten. En representant från styrelsen deltog också i det fysiska årliga mötet med Global Heart Hub i Florens 2023.
- Vi har nätverkat och samarbetat med relevanta läkemedelsbolag som BMS.

### Vårdkvalitetsförbättring

- Vi arbetar för att förbättra vårdkvalitén inom svensk sjukvård. Vi har haft kontakt med Kardiologföreningen och bitt om att få informera om HCM på olika sätt, bland annat genom deras tidskrift och på olika möten.
- Vi har skrivit ett brev och förslag till Socialstyrelsen och Nationella Vårdkompetensrådet, Socialstyrelsen om hur man kan strukturera HCM-vården nationellt. (*Se bilaga 1 och 2*):
  - HCM-vården i en region koordineras via respektive mottagning på det regionala universitetssjukhuset.
  - Alla patienter med ny HCM-diagnos anmäls till respektive universitetsklinikk-mottagning, och fortsatt uppföljning monitoreras därifrån,

---

## HCM SS

också de diagnostiska/terapeutiska/utredande insatserna från lägre sjukvårdsnivåer.

- Ett gemensamt register utvecklas för detta tätare samarbete.
- Vi har kommenterat SKR:s riktlinjer angående vården vid hjärtsvikt. *(Se bilaga 3)*
- Kontakt och möten med både företag inom läkemedelsindustrin, andra patientföreningar och paraplyorganisationer har skett där vi alltid har som syfte att påminna om situationen för HCM som en underdiagnostiserad hjärtsjukdom.
- Vi har löpande tagit del av information och uppdateringar inom svensk sjukvård.
- Fortsatt planering av kommande webinarium för HCM kardiologer och övrig sjukvårdspersonal sker med syfte att väcka intresse och sprida kunskap inom den svenska sjukvården.

### Stöd för personer med HCM samt anhöriga

Vi har under året haft kontakter med personer som bett om hjälp och råd. I huvudsak sker kontakterna via Facebookgruppen, men även enstaka personer har kontaktat föreningen genom föreningens mejl eller per telefon. Efter kontakten har vissa icke-medlemmar blivit medlemmar i föreningen men vanligtvis leder kontakten inte till nya medlemmar.

Under ett styrelsemöte diskuterades detta av styrelsen och förslaget om att synas mer genom exempelvis webinarier. Därav sattes planeringen igång för två webinarie-serier. Ett av dessa riktades mot patienter och anhöriga, och den andra mot HCM kardiologer och övrig sjukvårdspersonal. Det första webinariet, riktat mot patienter och anhöriga, genomfördes i maj 2024 med rubriken "Idrott och motion vid HCM". För professionen planeras webinariet "Diagnostik och behandling av HCM".

I Facebook-gruppen har styrelsen varit mycket aktiv i att hälsa nya medlemmar välkomna och svara på frågor och funderingar som har dykt upp. Flödet har även kontrollerats regelbundet för att se till att det är en trygg miljö för alla Facebook-medlemmar.

Vi har förändrat vårt kontaktsätt till föreningens medlemmar med att skicka separata mejl för att undvika att mejl landar i medlemmarnas skräppost och att posta brev, allt för att informationen verkligen går fram. Vi skickar också ut nyhetsbrev varje kvartal till föreningens medlemmar.

---

## HCM SS

Broschyrer om HCM-föreningen har skickats ut till hjärtmottagningar i hela landet, så kardiologer kan tipsa om att patientföreningen finns.

### Medlemsservice och rekrytering av nya medlemmar

- Kommunikationen med medlemmarna har stärkts. Varje ny medlem får ett välkomstbrev och inloggningsuppgifter till tidigare medlemsbrev på hemsidan. Medlemsbrevan mejlas också ut till varje enskild medlem. Medlemsregistret uppdateras kontinuerligt.
- För att rekrytera fler medlemmar har vi också genomfört förändringar i medlemsavgiften: vi har infört ett familjemedlemskap där alla familjemedlemmar boende på samma adress blir medlemmar för en årsavgift på 300 kr. Första perioden som medlem är kostnadsfri fram till kommande årsskifte då medlemsavgiften faktureras.

### Internt arbete

- Under året har vi tagit fram en ekonomisk plan för att långsiktigt stärka ekonomin.
- Styrelsens kunskap och användning av Google Workspace har förbättrats vilket ger ett bättre samarbete och en mer effektiv administration.
- Styrelsen har fått två nya medlemmar och vi blir successivt mer effektiva på att fördela och planera våra aktiviteter.

### Styrelsen för HCM SS, 8 september 2024

**Lottis Hörting**  
*Ordförande*

**Marianne Barret Witteberg**  
*Kassör*

**Jerker Liljestrand**  
*Vice ordförande*

**Joline Witteberg Barret**  
*Ledamot*

**Mark Boustedt**  
*Vice kassör*

**Marlene Boustedt**  
*Suppleant*

---

## HCM SS

## Bilaga 1

### Socialstyrelsen

Avdelningen för utveckling av hälso- och sjukvården på systemnivå

Avdelningen för kunskapsstyrning

Avdelningen för analys

### Angående hypertrofisk kardiomyopati, HCM, i Sverige.

Kunskapsbasen för screening, diagnos och behandling av HCM har utvecklats mycket snabbt under de senaste 15 åren. Stora förbättringar har skett vad gäller genetisk diagnostik, bildundersökning (UL med Dopplerflöde, MR med och utan gadolinium), riskbedömning, och kirurgi (alkoholablation, förmaksablation, myektomi, papillarmuskelkorrektion). Tillsammans med ökad kunskap om sjukdomen och dess klinik har detta förbättrat möjligheterna för människor med misstänkt eller påvisad HCM i bland annat Sverige.

Specifik läkemedelsbehandling för HCM har nyligen börjat användas i USA, flera specifika läkemedel är på gång, och genterapi mot den vanligaste mutationen bakom HCM testas nu på HCM-patienter. De kirurgiska ingreppen ger allt bättre resultat. Kirurgi är dock kortsiktigt kostsamt för samhället och passar bara ett fåtal patienter. De nya läkemedlen kan bidra till att skjuta upp eller undvika kirurgi.

Dessa innovationer skapar nya möjligheter för de personer och familjer som är drabbade av HCM. En av innovationerna innebär medicinsk behandling för att undvika öppen hjärtkirurgi. En annan skulle kunna ändra den genetiska koden som muterat fel i HCM-hjärtat.

Parallellt har Socialstyrelsen utvecklat Nationella Riktlinjer för Hjärtsjukvården (2018). Socialstyrelsen har också beslutat om Nationell högspecialiserad vård – viss vård vid hypertrofisk obstruktiv kardiomyopati (2021). Respektive centra har dock inte utsetts. Vi noterar också Socialstyrelsens fokusering under senare år på s.k. personcentrerad vård, och sammanhållna vårdförlopp. HCM har dock hittills inte blivit föremål för sammanhållet vårdförlopp.

European Society for Cardiology publicerade i augusti för första gången guidelines för handläggning av kardiomyopati inklusive HCM. Där föreslås en rad förbättringar både i specifika kliniska frågor, och vad gäller vårdens organisation. Att som där föreslås hantera kardiomyopatierna som grupp i sjukvården kan troligen öka vårdvolymen på vissa sjukvårdsenheter, och därigenom leda till

---

## HCM SS

snabbare kunskapsutveckling i Sverige.

Men många svenskar med HCM är ännu odiagnostiserade, eller har en feldiagnos. Gissningsvis saknas omkring 70% i statistiken och de flesta av dessa har sådana symtom att de behöver upptäckas för att få rätt behandling och därmed minska symtomen. Plötslig hjärtdöd p.g.a. HCM är inte heller ovanlig i Sverige, och drabbar alla åldrar.

Sverige med sitt utmärkta hälsosystem, och folkhälsoarbete, har nått oerhört långt inom många områden av ohälsa. Inom området kardiomyopati inklusive HCM finns dock mycket kvar att göra på ett mer kostnadseffektivt sätt än nu, enligt de informationer vi som patientförening mottager från patienter, anhöriga, hjärtsjukvårdens specialister, och aktuell forskning. Svensk sjukvård kan bättre, med befintlig kunskap - och detta kommer att behövas ännu mer med de nya, livräddande innovationer som kommit, och väntas framöver.

Med anledning av dessa möjligheter och utmaningar vill vi som patientförening för HCM föreslå Socialstyrelsen följande konkreta organisatoriska åtgärder, som både skulle förbättra vårdkvalité och accelerera kunskapsutveckling.

### 1. Ingång.

De Kardiogenetiska mottagningarna vid landets 7 universitetssjukhus tillsammans med Kardiomyopatomottagningar på samma sjukhus bör vara ingång för utredning av misstänkt HCM, både för nya möjliga "indexfall"/"isolerade fall", och för fall funna vid kaskadscreening från kända HCM-fall/mutationer. All handläggning av nya fall bör starta här.

Om resurser för detta saknas under en uppbyggnadsfas kan denna initiala bedömning göras via videokonferens mellan t.ex. ett u-sjukhus och ett team på ett centrallasarett. Alternativt kan alla nya fall initialt bedömas virtuellt av ett nationellt team av engagerade specialister.

En sådan åtgärd bör kunna leda till adekvat initial bedömning vid misstänkt HCM. Här finns mycket att vinna.

### 2. Ledning.

Från denna ingångspunkt görs fortsatt handläggning, alltså klinisk bedömning, "imaging", diagnostik, behandlings- och uppföljningsplan. Planen innehåller också de handläggningsmoment som kan utföras vid respektive centrallasarettet, länsdelssjukhus eller privat sjukvård (om patienten så önskar). Handläggning av moment specifika för u-sjukhus (gentest, viss specifik terapi etc.) sker vid u-sjukhuset.

---

## HCM SS

När handläggningen är beslutad och påbörjad fortsätter där så är önskvärd handläggning vid lägre vårdenheter - men i en "sandwich-modell" där teamet på u-sjukhuset leder och följer handläggningen.

Planen innehåller vid behov schemalagda uppföljningsbesök vid u- kliniken, t.ex. vart 3:e-5:e år med mellanliggande årskontroller "lokalt", och tidigare vid behov.

...

Det står tyvärr helt klart att svensk sjukvård utanför u-klinikerna idag generellt inte är rustad att leda eller på egen hand implementera arbetet med kardiomyopati inklusive HCM. Sandwichmodeller enligt ovan fungerar utmärkt i Sverige inom andra sjukdomsområden som t.ex. gynekologisk cancer, barnkardiologi osv.

Att ge u-klinikerna ansvar enligt ovan bör relativt snabbt kunna ge en god kunskapsutveckling och betydligt förhöjd vårdkvalité vid HCM i Sverige.

En viktig del av vårdutvecklingen blir samarbete *mellan personal vid de olika u-sjukhusen, och mellan respektive u-sjukhus och lägre vårdenheter* i respektive region. Regelbundna digitala teammöten regionalt respektive nationellt skulle snabba upp kunskapsutvecklingen.

### **3. Kirurgi.**

Avancerade kirurgiska ingrepp vid HCM - alkoholablation, kateterablation, myektomi, mitralisklaffkorrektion, papillarmuskelrepositionering - kräver vana för optimala resultat. Vi föreslår att dessa ingrepp utföres vid ett fåtal u-sjukhus med största operationsvolymerna för respektive ingrepp. Just nu tycks sedan ett par år Lunds lasarett ha störst operationsvolymerna vad gäller torakotomi-krävande HCM-kirurgi (alltså de tre sista ovannämnda ingreppen). Det bör vara fritt att remittera till dessa centra, varhelst ifrån i Sverige. Egenremiss bör också vara möjlig. Patienters överlevnad är det viktiga målet!

U-klinikernas kardiomyopati/HCM-team bör även här kunna konferera regelbundet i gruppen om svåra eller oklara fall.

Alla punkter ovan kan vinna på ett gemensamt register. Ett sådant skulle t.ex. kunna medge uppföljningen av HCM-patienter i respektive region, av u-klinikerna.

Om Socialstyrelsen beslutar att agera i enlighet med ovanstående tre förslag skulle kardiomyopati/

---

## HCM SS

HCM-vården snabbt och kontinuerligt utvecklas positivt i Sverige.

Ovanstående avser i första hand vid HCM hos vuxna (diagnostik, kontroll, behandling etc.). Väljer Socialstyrelsen att ordna HCM/kardiomyopati-vården enligt ovan måste också motsvarande diskussioner inledas vad gäller barn.

Nationella framgångar vad gäller prevention, diagnostik och behandling av vanligare hjärtsjukdomar – många av våra vanliga folksjukdomar – bör inspirera till att nu tackla något mindre vanliga hjärtsjukdomar. Faktorerna som nämndes inledningsvis visar att det nu är tid att tackla den vanligaste ärftliga hjärtsjukdomen, HCM, på ett bättre sätt.

Vi ser fram emot att höra vidare från Socialstyrelsen i denna viktiga fråga.

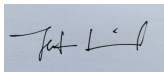
*Om möjligt vill vi gärna träffa vederbörande handläggare vid Socialstyrelsen för en föredragning och diskussion.*

Vi ser fram emot att höra av Er.

För styrelsen för Hypertrofisk Kardiomyopati Svenska Sällskap

Vald till årets "Raket" Patientföreträdare 2022, av FOKUS Patient

26/11 2023



Jerker Liljestrand, vice ordförande, leg läk, docent

Lottis Hörting, ordförande

Marianne Barret Witteberg, kassör

---

**HCM SS**



## Bilaga 2

Nationella Vårdkompetensrådet, Socialstyrelsen

30/4 2024

### Förslag på insatser till nationell plan för hälso- och sjukvårdens kompetensförsörjning.

Vi skriver som representanter för en patientförening, Hypertrofisk Kardiomyopatis Svenska Sällskap, och vill härmed lämna ett bidrag till det mycket värdefulla dokumentet "Diskussionsunderlag för förslag på insatser till nationell plan för hälso- och sjukvårdens kompetensförsörjning."

Kanske ett bidrag där man ser på hantering av en viss specifik sjukdom – där betydande behov av kompetenshöjning för närvarande finns – kan komplettera nämnda Diskussionsunderlag, och ge ytterligare idéer för kompetensutveckling inom sjukvården..

#### *Dagsläget i Sverige vad gäller HCM*

Hypertrofisk kardiomyopati, HCM, är världens vanligaste ärftliga hjärtsjukdom. Mellan 1/500 och 1/250 personer beräknas ha anlag för denna sjukdom och de flesta av dessa kommer att insjukna under sin levnad. HCM kan debutera i alla åldrar, och är t.ex. i Sverige den vanligaste orsaken till plötslig hjärtdöd hos personer under 30 år. Det är angeläget att diagnostisera sjukdomen så tidigt som möjligt för att utreda och behandla korrekt, och dessutom genomföra en släktutredning med gentest.

I dagsläget finns en betydande feldiagnostik i Sverige, dvs. människor med HCM diagnostieras initialt som astma, ångest, stress, ofarligt blåsljud, kärkramp eller liknande. Ofta ställs rätt diagnos långt senare, och då kan allvarliga komplikationer eller dödsfall redan ha inträffat. Felbehandling förekommer också, men just felaktig diagnos tycks vara det allra största problemet – både för "indexpatienten" och hans släkt. Vi är tyvärr många som har upplevt detta.

Vetenskapliga framsteg vad gäller diagnostik, släktutredning med gentest, behandling och uppföljning har dock utvecklats snabbt under de senaste 15-20 åren, och det är just därför synnerligen angeläget att sjukvårdens personal kontinuerligt och effektivt fortbildas för att dessa nya rön ska komma en utsatt patientgrupp till del. Ytterligare behandlingar med läkemedel eller genterapi genomgår f.n. forskningsstudier och resultaten väntas komma under de närmaste åren.

Vi noterar också att endast en bråkdel av Sveriges kardiologer – vanligen på u-sjukhus – idag har tillräcklig erfarenhet av att behandla HCM, och att deras erfarenheter därför måste spridas systematiskt till all personal vid landets hjärtkliniker, och därifrån till personal i primärvården för att just det initiala diagnosstället ska bli bättre.

#### *Våra förslag*

Medan vi håller med om allt i det utmärkta Diskussionsunderlaget menar vi att detta inte räcker. Den f.n. bristfälliga hanteringen av HCM i Sverige visar att utöver mer och bättre fortbildning måste snabbare utveckling av **systematisk "klinisk" kunskapspridning** från kliniker/läkare/team med erfarenhet också ske från u-klinik <=> centralasarett <=> övriga sjukhus och primärvården.

Som exempel kan nämnas att HCM, hypertrofisk kardiomyopati, f.n. inte omfattas ens av de nya riktlinjerna för Personcentrerat och sammanhållet Vårdförlopp. Bättre samverkan kring den kliniska handläggningen av enskilda

---

## HCM SS

patienter – diagnos, utredning, behandling, kontroller, släktutredning – kompletterar ”fortbildning”. När ett team på u-sjukhus systematiskt samverkar med de team som finns på andra sjukhus i respektive region, kring en patient/en familj, sker kunskapsutveckling och kvalitetsförbättring.

Ett enastående exempel på detta är hur vården vid gynekologisk cancer har utvecklats över många årtionden i Sverige. Här kan man verkligen tala om sammanhållna vårdförlopp. När diagnosen ställts vid en kvinnoklinik läggs man upp behandlingen med kirurgi, strålbehandling, och kemoterapi enligt väl inarbetade scheman, och de olika behandlingarna och kontrollerna utförs därefter av olika team vid olika vårdenheter i samarbete med god kommunikation. Primärvården stödjer v.b. i närområdet.

Vi tillskrev Socialstyrelsen i november 2023 med våra förslag på hur vården vid HCM snabbt kan förbättras. Brevet bifogas. Här är således i sammanfattning våra två nyckelbudskap därifrån vad gäller kompetensutveckling inom Sveriges hälso- och sjukvård vad gäller HCM.

### **Nyckelbudskap 2.**

#### **Centralisera och delegera HCM-vården i Sverige**

Vården av HCM i bred bemärkelse i Sverige – alltså innefattande undersökning, diagnostik, genetisk provtagning med kaskadtestning av familjen, beslut om behandling, samt regelbunden uppföljning – är idag fragmenterad och kunde vara mycket bättre. Det är viktigt med snabb förbättring för att patienter och familjer med HCM i Sverige ska kunna dra nytta av de snabba tekniska framstegen.

För att snabbt accelerera sådan förbättring föreslår HCM SS att alla nya fall av HCM-diagnos bedöms på respektive u-sjukhus (personligen eller digitalt), och att fortsatt handläggning leds därifrån. Detta kan göras som en sandwichmodell med respektive central- eller normallasarett. Bedömningen kan ske digitalt och i viss mån standardiseras. Ett regionalt eller möjligen nationellt register kan underlätta den systematiska uppföljning som därefter måste ske. Sverige har god erfarenhet av sådan handläggning t.ex. vid fall av gynekologisk cancer eller medfödda hjärtfel hos barn.

### **Nyckelbudskap 3.**

#### **Skapa en team approach till handläggningen av kardiomyopati-patienter, inklusive HCM.**

Ovanstående ”sandwichmodell” skapar ett team-samarbete mellan u-sjukhusets -kardiomyopati-team och hjärtmottagningarnas personal på central- eller normallasarett.

Ett multiprofessionellt team på u-sjukhusets kardiomyopati-mottagning är en del av det regionala samarbetet. Kardiologer med HCM-ansvar kan inte ensammana ansvara för stöd och rådgivning – andra professioner behövs också, både vid u-sjukhusen och övriga sjukhus.

Vi hoppas att våra synpunkter kan bidra till ytterligare snabb utvecklingen av kompetens hos hälso- och sjukvårdens personal i Sverige, även vid lite mindre vanliga sjukdomar.

Vänliga hälsningar,

Lottis Hörting  
**Ordförande**

Jerker Liljestrand  
**V ordförande , Leg.läk., docent**

---

## HCM SS

### Bilaga 3

#### SKR

#### Remissvar angående sammanhållna vårdförlopp för hjärt-kärlsjukdom i Sverige. Synpunkter ur ett HCM-perspektiv, inklusive på register.

*För närvarande bedöms förslag för sju nationella programområden inom hjärta-kärl-sjukdomar för "sammanhållet vårdförlopp". Som patientförening för Hypertrofisk kardiomyopati, HCM, vill vi påkalla SKRs uppmärksamhet på de HCM-relaterade aspekter som därvid bör beaktas.*

HCM berörs inom tre av dessa sju områden, nämligen

1. Hjärtsvikt
2. Hypertoni
3. Sekundärprevention vid kranskärlssjukdom.

HCM nämns inte i något av dem, men HCM skulle dock kunna inrymmas i flera av dessa sammanhållna vårdförlopp, eftersom HCM t.ex. kan förete klinisk bild som vid både hjärtsvikt och arytm, hypertoni, thoraxkirurgi och vid medfödd genetisk hjärtsjukdom. HCM patienter kan således pga av sina varierande förlopp och symtom finnas i flera olika register utan att man får en övergripande bild av HCM.

I det avslutade materialet angående vårdförlopp vid **nydebuterad hjärtsvikt** nämns således inte heller HCM. Sjukdomen HCM kommer då att falla mellan stolarna eftersom HCM-patienter ofta inte visar upp de labvärden som krävs för att kunna gå vidare i utredningen av eventuell hjärtsvikt. Inte heller i samband med utraljudsundersökning nämns diagnosalternativet HCM-alternativet som orsak till nydebuterad hjärtsvikt. Det bör också noteras att det vid HCM kan finnas en latent utflödesobstruktion som kräver stress-utljud för diagnos. Många i vår krets har haft sådan dynamisk obstruktion men där det tagit decennier att få en diagnos pga att inte korrekt stressprovokation har utförts under utraljudsundersökningen.

#### Register

Det finns också för närvarande ett speciellt register för vart och ett av de sju områdena som nu bedöms för sammanhållet vårdförlopp. Hypertrofisk kardiomyopati (HCM) nämns dock inte i något av dem.

HCM patienter skulle dock kunna kvalificera in sig i vart och ett av registren på grund av den stora variationen av symtom som kommer med denna genetiska hjärtsjukdom.

---

## HCM SS

Inom svensk hjärt-kärlsjukvård finns således för närvarande följande nationella kvalitetsregister:

1. **Nationellt kvalitetsregister för kateterablation** – HCM patienter har ofta svårbehandlat förmaksflimmer
2. **Nationellt register för hjärtintensivvård, kranskärlsröntgen, PCI, hjärtkirurgi och sekundärprevention (SWEDEHEART)** – HCM patienter får inte sällan genomgå dessa ingrepp
3. **Nationellt Hjärtsviktsregister (RiksSvikt)** - HCM patienter har ofta HfpEF men även HFrEF förekommer i det utbrända stadiet av HCM
4. **Svenska PAH & CTEPH-registret (SPAHR)** – PH förekommer hos minst 40% av HCM patienter i vila och i uppåt 20% fler om man provocerar med liggande cykling under undersökningen
5. **Nationellt kvalitetsregister för kärlkirurgi (Swedvasc)** - HCM patienter har ofta mikrovaskulär sjukdom, med hjärtmuskelbryggor som skapar ischemi och kräver ingrepp
6. **Nationellt register för medfödda hjärtsjukdomar (SWEDCON)** – HCM är en ärftlig sjukdom och dess uttryck kan debutera när som helst, inklusive under fosterliv eller nyföddhetsperiod
7. **Nationellt kvalitetsregister för patienter med svårläkta sår (RiksSår)** - en svårbehandlad HCM ger många sekundära risker pga att pulsen ofta är hög och svag. HCM-patienter kan också riskera typ 2 diabetes på grund av den stressen på allmäntillståndet som HCM utgör

Som vi har framhållit i vårt brev till Socialstyrelsen (bifogas) är ett nationellt HCM-register en viktig åtgärd för att accelerera kvalitetsförbättring av HCM-vården i Sverige. För att uppnå detta krävs **antingen** att de sju ovanstående registren också innehåller noteringar om HCM **eller** att ett gemensamt nationellt register för hjärtsjukdomar innefattar alla de sju

---

## HCM SS

sammanhållna vårdförloppen, inklusive HCM. Det sistnämnda – ett gemensamt nationellt register för hjärtkärlsjukdomar, gärna med underavdelningar – förefaller oss som det rimligaste. Om inte HCM syns tydligt i register/registren så "finns ju inte" HCM för Sveriges kardiologer.

**Sammanfattningsvis** missas den relativt vanliga sjukdomen hypertrofisk kardiomyopati, HCM, f.n. i de ambitiösa sammanhållna vårdförloppen för hjärt-kärl-sjukdom i Sverige, eftersom den varken benämns, registreras eller ges uppmärksamhet i övrigt. HCM är världens vanligaste ärftliga hjärtsjukdom, och den vanligaste orsaken till plötslig hjärtdöd under 30 års ålder. Många HCM-patienter lider av hjärtsvikt, men många HCM-patienter förblir f.n. också odiagnosticerade trots progressiv sjukdom. Med de nya diagnostiska och terapeutiska möjligheter som finns (se sammanfattning i bifogat brev till SoS), är det mycket angeläget att HCM blir en del av både sammanhållna vårdförlopp, och register. HCM faller för närvarande mellan stolarna. Det är synnerligen viktigt att HCM ges vederbörlig uppmärksamhet i slutversionen av dessa sammanhållna vårdförlopp. Vi deltagar gärna i fortsatta diskussioner kring dessa vårdförlopp, och register.

Med vänlig hälsning

24-01-31

Lottis Hörting  
Ordförande

Jerker Liljestrand  
Vice ordförande, leg.läk., docent

---

## HCM SS