

Gäller för: Barnhjärtcentrum

Innehållsansvar: Håkan Wåhlander, (hakwa3), Överläkare

Granskad av: Eleonora Johansson, (elejo4), Sjuksköterska

Godkänd av: Cathrine Gatzinsky, (catwi3), Verksamhetschef

Giltig från: 2026-02-20

Giltig till: 2028-02-12

Pulmonell hypertensionsutredning

Revideringar i denna version.

Tagit bort rör anvisningar för varje prov. Uppdaterat med nya system namn.

Syfte

Detta är en mall med för utredning av barn med pulmonell hypertension. Den ska leda till att graden av sjukdom och möjliga orsaker till den klarläggs. Den innehåller ett schema som kan skrivas ut för en given patient varpå behandlande läkare markerar vilka undersökningar som blir aktuella i det aktuella fallet.

Arbetsbeskrivning

Utredning av barn och ungdomar med pulmonell hypertension

Hjärtutredning

- Fysikalisk undersökning inkl. blodtryck i arm, femoralispulsar
- Funktionsklassskattning enligt WHO eller Panama-skala (för aktuell ålder)
- Anamnes med avseende på medfödda hjärtfel, lungsjukdom, leversjukdom, koagulationsrubbning, bindvävsjukdom, hematologisk sjukdom
- Familjeanamnes med avseende på känd pulmonell hypertension eller anlagsbärare
- Funktionsundersökning beroende på ålder och funktionsgrad
 - Arbetsprov med ergometercykel eller
 - 6-min gångprov
- Pulsoximetri i rumsluft och med eventuell extra syrgas

- EKG
- UCG med särskilt fokus på
 - PA-tryck, RV-tryck
 - RV funktion (TAPSE, Dimension i kortaxel, RA-storlek, IVC, Trikuspidalis S/D- kvot, PAAT, ASD/PFO-shunt)
 - Morfologi, medödda hjärtfel
 - LV-funktion (SF, Diastolisk funktion)
 - Klaffinsufficienser
 - Perikard- och/eller pleuravätska
- Röntgen cor/pulm
- Hjärtkateterisering: PVR, Reaktivitetstest, Shuntbestämning

Blodprover

- Hb, MCV, MCHC, LPK med diff, TPK, CRP, SR, Fraktionerade proteiner
- Na, K, Ca, Mg, Krea, Urea, ASAT, ALAT, ALP, Bil, Alb, γ -GT, PK, Urat
- NT-proBNP, Troponin I, CK, CKMB
- TSH, fritt T4,

Prover som enbart tas vid specifika frågeställningar

- APTT, Protein C, Protein S, Faktor II genotyp, Faktor V genotyp (APC-reistens), Antitrombin III, Kardiolin antikroppar (IgM och IgG), Lupus antikoagulans: Enbart vid specifik misstanke om tromboembolisk sjukdom
- Antinukleära antikroppar (ANA-screen): Vid misstanke om bindvävssjukdom (systemisk skleros)
- Retikulocyter, Plasma-Hb, Fraktionerade hemoglobiner (=Hb(B)-Hemoglobinfrak), Haptoglobin, LDH Vid misstanke om kronisk hemolytisk anemi (sickle-cell anemi, thalassemi)
- Kromosomer, Mikroarray-DNA: Vid utvecklingsförsening, syndrombild, spädbarn
- Genetisk provtagning för mutationsbestämning: Vid idiopatisk eller familjär/hereditär sjukdom
- HIV: Vid misstanke om immundefekt

Urinprover

- Urinsticka

Lungfunktionsundersökningar

- Spirometri: Lungfunktion, Diffusionskapacitet, Anpassas efter ålder
- Andningsregistrering: Sömnapné, Desaturation

Radiologi

- CT thorax: Lungparenchymsjukdom, Kronisk tromboembolism Lungvensstenos
- Ultraljud buk: Portahypertension, Portaagenesi, Portocaval shunt

Lungmedicinkonsult

- Utförs om spirometri, andningsregistrering eller CT thorax ger misstanke om lungsjukdom

Undersökningar som enbart görs vid specifika frågeställningar

- Lungperfusionsskintigrafi: Misstanke om tromboembolism
- Pulmonalisangiografi: Kärlanomalier
- MR hjärta: Bestämning av RV-funktion och volym, Vid tveksam intrakardiell anatomi
- Lungbiopsi: I enstaka fall med misstanke om pulmonary veno-occlusive disease, alveolär kapillär dysplasi.
- OBS! Endast efter konsult/diskussion med lungläkare.

Provtagning pulmonell hypertensionsutredning

Tänk på att:

- Provtagningsanvisning för de olika proverna finns på Labutbud: [Start - Labbutbud](#)
- Planera provtagningen så att alla laboratorier som ska analysera proverna kan ta hand om dem efter provtagningen, d.v.s. undvik kvällar och helger. Kontakta resp. laboratorium som ska analysera de prover där föransökan krävs.
- Kontakta Klinisk Kemi på DSBS tel:34575 vid provtagning där deras närvaro krävs.
- Beställ eventuell budfirma i god tid, med klara instruktioner om var budet ska hämta och lämna prover.
- Kontrollera om någon provtagning ordinerats som svältprov eller före/efter specifik medicinerings, för att i sådana fall samordna provtagningstiden.

- Kontrollera vilka prover som ska/kan tas kapillärt resp. venöst för samordning av provtagningar.
- Ange att det är en utredning av pulmonell hypertension samt anamnes och aktuell medicinering i informationsfältet i Provtagningsmodulen.

Kunskapsöversikt

Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, Berger RM, Bonnet D, Fleming TR, Haworth SG, Raj JU, Rosenzweig EB, Schulze Neick I, Steinhorn RH, Beghetti M. Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62 (Suppl):D117-D126.

Lammers AE, Adatia I, Cerro MJ, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, Ivy D, Lopes AA, Raj JU, Sandoval J, Stenmark K, Haworth SG. Functional classification of pulmonary hypertension in children: Report from the PVRI pediatric taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ.* 2011;1:280-285.

Cerro MJ, Abman S, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, Haworth SG, Ivy D, Lopes AA, Raj JU, Sandoval J, Stenmark K, Adatia I. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ.* 2011;1:286-298.

Abman, SH, Hansmann, G, Archer, SL, Ivy, DD, Adatia, I, Chung, WK, Hanna, BD, Rosenzweig, EB, Raj, JU, Cornfield, D, Stenmark, KR, Steinhorn, R, Thebaud, B, Fineman, JR, Kuehne, T, Feinstein, JA, Friedberg, MK, Earing, M, Barst, RJ†, Keller, RL, Kinsella, JP, Mullen, M, Deterding, R, Kulik, T, Mallory, G, Humpl, T, Wessel, DL. Pediatric Pulmonary Hypertension. Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation* 2015;132:2037-2099.

Hansmann, G, Apitz, C, Abdul-Khaliq, H, Alastalo, T-P, Beerbaum, P, Bonnet, D, Dubowy, K-O, Gorenflo, M, Hager, A, Hilgendorff, A, Kaestner, M, Koestenberger, M, Koskenvuo, JW, Kozlik-Feldmann, R,

Kuehne, T, Lammers, AE, Latus, H, Michel-Behnke, I, Miera, O, Moledina, S, Muthurangu, V, Pattathu, J, Schranz, D, Warnecke, G, Zartner, P. Executive summary. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. Heart 2016;102:ii86-ii100.

Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo TP, Apitz C, Austin ED, Bonnet D, Budts W, D'Alto M, Gatzoulis MA, Hasan BS, Kozlik-Feldmann R, Kumar RK, Lammers AE, Latus H, Michel-Behnke I, Miera O, Morrell NW, Pieleas G, Quandt D, Sallmon H, Schranz D, Tran-Lundmark K, Tulloh RMR, Warnecke G, Wähländer H, Weber SC, Zartner P. 2019. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. J Heart Lung Transplant. 38:879-901.

Artikelgranskning och evidensgradering

Uttredningsschemat bygger på rekommendationer från internationella expert- och konsensusgrupper. Rekommendationsgrad 1 Evidensstyrka C

Ansvar

Verksamhetschef har det övergripande ansvaret. Vårdenhetschef och avdelningsöverläkare ansvarar för att rutinen är känd och följs på enheten. Sjuksköterska har egenansvar att följa rutin.

Uppföljning, utvärdering och revision

Ansvarig läkare och sjuksköterska ansvarar för att rutinen följs. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras av läkare i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPro.

Granskare/arbetsgrupp

Håkan Wähländer, Barnkariolog, Barnhjärtcentrum

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Barnhjärtcentrum

Innehållsansvar: Håkan Wåhlander, (hakwa3), Överläkare

Granskad av: Eleonora Johansson, (elejo4), Sjuksköterska

Godkänd av: Cathrine Gatzinsky, (catwi3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-293

Version: 9.0

Giltig från: 2026-02-20

Giltig till: 2028-02-12