

Gäller för: Transplantationscentrum

Giltig från: 2025-10-06

Innehållsansvar: Andreas Schult, (andsc3), Överläkare

Giltig till: 2027-10-06

Godkänd av: Niclas Kvarnström, (nickv1), Verksamhetschef

# Portopulmonell hypertension

## Bakgrund:

Portopulmonell hypertension (PoPH) räknas till pulmonell arteriell hypertension (PAH), grupp 1 och definieras som en förhöjning av medelartärtrycket i lungkretsloppet (mPAP) utan annan genes än samtidig förekomst av portal hypertension. Det föreligger en ökad pulmonell vaskulär resistans i frånvaro av vänsterkammarsvikt. Aktuella riktlinjer definierar PAH utifrån mPAP, pulmonell vaskulär resistans (PVR) och inkilningstrycket i lungartärer (pulmonary artery wedge pressure – PAWP) (1):

- mPAP > 20 mmHg
- PVR > 2 WU (160 dynes/s per cm<sup>5</sup>)
- PAWP < 15 mmHg

Med hänsyn till levertransplantation bedöms nedanstående definition av svårighetsgraden utifrån högersidig hjärkateterisering som kliniskt relevant för patienter med PoPH (2):

- Lindrig (20 mmHg ≤ mPAP < 35 mmHg)
- Måttlig (35 mmHg ≤ mPAP < 45 mmHg)
- Svår (mPAP ≥ 45 mmHg)

Portopulmonell hypertension kan hos selekterade patienter utgöra en indikation för levertransplantation men medför också en ökad risk för perioperativa komplikationer. I samband med utredning för levertransplantation genomgår alla patienter ekokardiografi (UCG). Många patienter med svår leversjukdom har ett förhöjt lungartärtryck på grund av hyperdynamisk cirkulation utan att det föreligger en ökad pulmonell vaskulär resistens. I internationella riktlinjer finns olika rekommendationer kring vilken nivå på skattat högerkammertryck som ska föranleda invasiv utredning (3,4).

## Utredning:

Med stöd av en studie som utvärderade olika gränsvärden för ekokardiografiskt skattat systoliskt högerkammertryck (sPAP) (5), ska levertransplantationskandidater med ett sPAP > 45mmHg eller ett sPAP > 35mmHg i kombination med tecken till högerkammarpåverkan (högerkammardilatation med RVEDD >3,3 cm / hypertrofi / dysfunktion) utredas med högersidig hjärkateterisering. Denna utredning kan ske redan som en del av den basala transplantationsutredningen på det regionsjukhus patienten hör till. I annat fall genomförs en högersidig hjärkateterisering på kardiologen Sahlgrenska Universitetssjukhuset i samband med slutbedömningen innan transplantationskonferens. Kontroll av NT-proBNP kan användas för ytterligare riskstratifiering.

## Behandling av PoPH

Behandling av pulmonell hypertension ska ske i samarbete med ett PAH center. Principiellt kan alla läkemedel som används vid pulmonell arteriell hypertension av annan genes också användas hos patienter med PoPH. PoPH-patienter är inte representerade i registreringsstudier för PAH-läkemedel. Den enda randomiserade studien på PoPH visade en signifikant sänkning av PVR men inga skillnader i sekundära kliniska utfallsmått (6). Vid val av behandling måste hänsyn tas till graden av patientens underliggande leversjukdom.

## Levertransplantation

Mortaliteten i samband med levertransplantation ökar om medelartärtrycket överstiger 35 mmHg där äldre studier visar en perioperativ mortalitet på ca 50% (7). Mortaliteten är särskild hög vid mPAP > 50mmHg varför detta värde i regel betraktas som en absolut kontraindikation mot levertransplantation (8).

För patienter som ska genomgå en levertransplantation rekommenderar The International Liver Transplant Society (2) ett mål på antingen:

- mPAP < 35 mmHg och en PVR < 5 WU (400 dynes/s per cm<sup>-5</sup>)  
eller
- PVR < 3 WU (240 dynes/s per cm<sup>-5</sup>) för patienter med mPAP > 35mmHg

## Referenser:

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2022 Aug 30:2200879.
2. Krowka MJ, Fallon MB, Kawut SM, Fuhrmann V, Heimbach JK, Ramsay MA, et al. International Liver Transplant Society Practice Guidelines: diagnosis and management of hepatopulmonary syndrome and portopulmonary hypertension. *Transplantation* 2016;100:1440–1452.
3. Martin P, DiMartini A, Feng S, Brown R Jr, Fallon M. Evaluation for liver transplantation in adults: 2013 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases and the American Society of Transplantation. *Hepatology* 2014;59:1144-1165.
4. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Liver transplantation. *J Hepatol* 2016;64:433-485.
5. Raevens S, Colle I, Reyntjens K, Geerts A, Berrevoet F, Rogiers X, Troisi RI, Van Vlierberghe H, De Pauw M. Echocardiography for the detection of portopulmonary hypertension in liver transplant candidates: an analysis of cutoff values. *Liver Transpl* 2013; 19:602-610
6. Sitbon O, Bosch J, Cottreel E, et al. Macitentan for the treatment of portopulmonary hypertension (PORTICO): a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 4 trial. *Lancet Respir Med* 2019; 7:594–604
7. Krowka MJ, Plevak DJ, Findlay JY, et al. A. Pulmonary hemodynamics and perioperative cardiopulmonary-related mortality in patients with portopulmonary hypertension undergoing liver transplantation. *Liver Transpl*. 2000 Jul;6(4):443-50.
8. Swanson KL, Wiesner RH, Nyberg SL, Rosen CB, Krowka MJ. Survival in portopulmonary hypertension: Mayo Clinic experience categorized by treatment subgroups. *Am J Transplant* 2008;8:2445-2453.

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Transplantationscentrum

**Innehållsansvar:** Andreas Schult, (andsc3), Överläkare

**Godkänd av:** Niclas Kvarnström, (nickv1), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9805-1593997-192

**Version:** 6.0

**Giltig från:** 2025-10-06

**Giltig till:** 2027-10-06