



Titel:	PPHN - Persisterende pulmonal hypertension hos nyfødte
Forfattergruppe:	Peter Agergaard, Gholamreza Dayani, Christian Heiring, Ronni Bengtson Jacobsen, Kasper Jacobsen Kyng, Ann Lawaetz Skovgaard, Simon Trautner
Fagligt ansvarlige DPS-udvalg:	Neonatologiudvalget
Tovholders navn og mail:	Kasper Jacobsen Kyng og Peter Agergaard: peter.agergaard@rm.dk
Dato høring	15. april 2026
Dato godkendt	
Dato planlagt revision	April 2029
OBS	Kliniske retningslinjer udarbejdet i DPS er ikke juridisk bindende. Der er tale om en anbefaling og det vil altid være det lægefaglige skøn i den konkrete kliniske situation, der er afgørende for beslutningen om afvigelser fra retningslinien.

PPHN: Pixi vejledning til initial håndtering af barnet med mistænkt PPHN uden adgang til ekkokardiografi

Denne vejledning er en kort, handlingsorienteret vejledning til håndtering af barnet mistænkt for persisterende pulmonal hypertension (PPHN) på en regional afdeling uden adgang til ekkokardiografi. Vejledningen er baseret på DPS vejledningen ”PPHN – Persisterende pulmonal hypertension hos nyfødte”.

Det er vigtigt at være bevidst om, at fulminant PPHN er en fysiologisk marginaltilstand med en betydelig mortalitet, og højtspecialiseret enhed skal derfor kontaktes tidligt i forløbet med henblik på fælles overvejelse om udredning, behandling og/eller overflytning af barnet.

Baggrund

PPHN er en alvorlig og potentielt dødelig tilstand, som skyldes fejlslagen transition efter fødslen. Tilstanden er primært kendetegnet ved hypoxi og varierende grad af respiratorisk besvær og takypnø. Den kliniske præsentation varierer fra gradvis forværring af lette symptomer til mere akut indsættende svær hypoxi umiddelbart efter fødslen. PPHN kan således præsentere sig som en lang række andre akutte tilstande hos det nyfødte barn, og mistanken om PPHN bør opstå tidligt, såfremt barnets klinik ikke umiddelbart har en anden og mere sandsynlig forklaring. Diagnosen stilles/bekræftes med ekkokardiografi.

Klinisk mistanke om PPHN kan håndteres efter nedenstående principper. Vær opmærksom på konkurrerende årsager til barnets klinik, som kan optræde samtidigt med og/eller være udløsende årsag til PPHN.

Undersøgelser

Undersøgelserprogrammet tilpasses sværhedsgraden af symptomer, men indebærer som minimum følgende:

- Præ- og postduktal saturationsmåling (højre hånd og en af de tre øvrige ekstremiteter)
 - Forskel på > 5-10% bestyrker mistanken, men ens værdi udelukker ikke PPHN

- Blodtryk
- EKG monitorering
- Syre/base-status inklusiv laktat
- Hæmoglobin, EVF og elektrolytter
- Infektionstal (crp, leukocytter)
- Trombocytter og evt koagulationsstatus
- Blodsukker
- Bloddyrkning
- Røntgen thorax
- PVK. Overvej behov for NVK og NAK.
- Hyppig revurdering og tidlig involvering af højtspecialiseret enhed ved manglende bedring
- Adviser anæstesiaafdelingen om barnet, og understreg at barnets tilstand hurtigt kan forværres. Tubeberedskab er i udgangspunktet indiceret.

Behandling

Behandlingsmålet er at bedre vævsoxygenering og organperfusion. Behandlingen målrettes udløsende/komorbide tilstande.

Generel understøttende behandling

- Begræns støj og håndtering til et minimum uden at nødvendige procedurer og håndtering udsættes eller undlades
- Tilstrækkelig smertebehandling
- Normalisering af pH, elektrolytter, hæmoglobin, blodsukker, temperatur
- Empirisk antibiotisk behandling
- IV væske svarende til døgnmængde eller mindre. Vær tilbageholdende med enteral ernæring indtil tilstanden er stabiliseret

Respiratorisk støtte

- O₂ er en potent pulmonal vasodilator og bør iværksættes som første behandling
- Respiratorisk støtte i form af CPAP eller NIPPV. Juster niveauet afhængigt af effekt.
- Respiratoriske behandlingsmål
 - Præduktal saturation højt i afdelingens vanlige interval. Der stiles specifikt ikke mod saturation > 97%
 - Normocapni

Hæmodynamisk støtte

- Systemisk blodtryk holdes omkring normalområdet for GA
 - Generelt forværres hø-ve shunt ved systemisk hypotension, som derfor skal behandles målrettet. Er der behov for inotropi, skal barnet overflyttes til højt specialiseret enhed.



- Ved hypovolæmi (blodtab eller f.eks. distributivt shock ved sepsis) gives væskebolus 10 ml/kg. Kan gentages, men undgå overhydrering.

- Overvej muligheden for duktusafhængigt kredsløb og behov for prostaglandin-infusion.

Det samlede kliniske billede vil typisk vise om barnets tilstand langsomt normaliseres eller ej, og den praktiske håndtering af barnet afhænger heraf:

- Stabilt barn med gradvis bedring kan følges tæt på regionale afdeling.
- Stabilt barn med stationære forhold kan initielt følges tæt på regionale afdeling, men det bør ske i tæt dialog med højtspecialiseret enhed. Vær opmærksom på at barnets PPHN ikke er verificeret, og at barnet kan fejle noget andet. Overvej om barnets tilstand i virkeligheden er forværret (men stadig kompenseret) eller kan forventes at blive forværret i takt med eksempelvis udtrætning eller inflammatorisk respons.
- Tidligere stabilt barn med snigende forværring med eksempelvis langsomt stigende iltbehov, faldende blodtryk, labilitet ved håndtering mm: Kontakt højtspecialiseret enhed med henblik på fælles plan for behandling og akut overflytning.

Referencer

Se hoveddokumentet