



Primær pulmonal hypertensjon hos barn

ARTIKKEL

HANKØ E

HÅGÅ P

Sammendrag

Primær pulmonal hypertensjon er en sjelden sykdom kjennetegnet ved pulmonal hypertensjon der annen primær sykdom kan utelukkes. Tilstanden er progredierende og forholdsvis terapieresistent. I denne artikkelen beskriver vi tre barn med sykdommen. To pasienter døde kort tid etter å ha fått diagnosen, hvorav en under utredning med hjertekateterisering. Den tredje pasienten viste god respons på behandling med kalsiumantagonister, diuretika og nattlig oksygentilskudd. Livskvalitet, fysisk yteevne og hemodynamiske parametere viste god bedring de første seks måneder, og var tilnærmet uendret i ytterligere to år. Hennes tilstand forverret seg deretter raskt, og hun døde vel tre år etter at hun fikk diagnosen. Utredning kan, ifølge litteraturen og våre erfaringer, utføres med ikke-invasive metoder. Klinisk undersøkelse, ekkokardiografi med doppler, pulsoksymetri og enkel undersøkelse av fysisk yteevne gir tilstrekkelig informasjon til å starte og overvåke behandling. Kalsiumantagonister anbefales som førstevalg for vasodilaterende behandling.

Publisert: 17. oktober 2018. Tidsskr Nor Legeforen. DOI:

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no