

Gäller för: Verksamhet Medicin Geriatrik och Akutmottagning Östra

Innehållsansvar: Eva Furenäs, (evafu2), Överläkare

Granskad av: Anders Ahnfelt, (andma11), Överläkare

Godkänd av: Sofia Ekdahl, (sofek1), Verksamhetschef

Giltig från: 2026-08-18

Giltig till: 2028-08-18

Leversjukdom efter Fontankirurgi

Revideringar i denna version

Version 1.

Syfte

Rutinen syftar att säkerställa screening för och uppföljning av leversjukdom (Fontan-associated Liver disease, FALD) hos patient med medfött hjärtfel av enkammartyp som genomgått s.k. Fontan- eller TCPC kirurgi.

Ansvar

Respektive linjeförordnad ansvarar för att rutinen är känd och följs.

Bakgrund

Kirurgisk korrektion vid hjärtfel av enkammartyp är f.n. inte möjlig. Sedan slutet av 1980-talet har dessa patienter erbjudits palliativ kirurgi i 2–3 steg enligt Fontan- eller TCPC principen där det venösa blodflödet från cavaerna kopplas direkt till lungartären varefter den enda kammaren pumpar det syresatta blodet från lungorna ut i systemcirkulationen. Efter denna kirurgi är långtidsöverlevnad möjlig även om patienterna har en avsevärt sänkt prestationsförmåga p.g.a. oförmåga att anpassa cirkulationen till aktiviteten. Man har allteftersom uppmärksammat att patienterna p.g.a. avvikande hemodynamik riskerar att drabbas av sjukdomar från andra organsystem: leversjukdom (cirros), njursvikt, diabetes, proteinförlorande enteropati, hypothyreos, osteopeni, vitamin D-brist, sarkopeni m.m. Leverpåverkan ses med tiden hos praktiskt taget alla med påföljande risk att utveckla cirros som predisponerar för hepatocellulär cancer. Internationella riktlinjer har därför upprättats för att säkerställa screening och uppföljning för dessa patienter.

Genes och patofysiologi

Levern får huvudsakligen sin blodtillförsel via portavenen. Vid Fontancirkulation är det centrala venttrycket förhöjt till c: a 15 mmHg och flödet är inte pulsativt. Det höga trycket forplantas då genom leverns sinusoider och leder till staslever vilket i

förlängningen kan påverka portaflödet. Systemcirkulationen är dessutom nedsatt vilket även i sig kan leda till ischemi i hepatocyterna. Leverfibros utvecklas pga kronisk eller upprepade leverskada. Av de med leverfibros beräknas c:a 1/3 utveckla levercirros. De med levercirros behöver intensifierad uppföljning p.g.a. risk att utveckla leversvikt (ascites, esofagusvaricer, encefalopati) och hepatocellulär cancer.

Riskfaktorer

- Antal år efter Fontan/TCPC operation
- Hemodynamik (cyanos, kammarsvikt, klaffsjukdom, obstruktion i Fontan/TCPC-plastik)
- Alkohol och andra leverskadande ämnen/läkemedel
- Hepatit

Förebyggande åtgärder

- Livsstilsråd inkl. alkohol, läkemedel (undvik långvarig/hög dos paracetamolbehandling)
- Hepatitprover (se nedan), Hepatit A+B vaccination
- Hemodynamisk utvärdering (se nedan)

Prover

- Årliga prover: Hb, LPK, TPK (sjunker vid splenomegali/portahypertension), ASAT, ALAT, ALP, Bil, gamma-GT, PK, albumin, Na, K, kreatinin, NT-pro-BNP.
- HAV-ak, HBs-ak, HBc-ak. Om neg, vaccination (se ovan).

Ultraljud lever

- Görs inom 2 år efter överföring till GUCH. Remiss rtg SU/Ö: Fibros? Cirros? Fokala förändringar? Portaflöde? Levervensflöde? Upprepas per 3 år eller vid provavvikelse.

Hemodynamisk utvärdering

- DT/MR hjärta görs inom 2 år efter överföring GUCH (om ej gjord innan) TCPC-cirkulation? Fistlar-kollateraler?
- Hjärtkateterisering kan övervägas i särskilda fall med specifik frågeställning.

Uppföljning hepatolog

Vid tecken till uttalad leverpåverkan eller cirros.

Återkommande levermöten för avstämning

- Uppföljning av patienter

- Uppdatering av uppföljningsschema
- Ny forskning

Dokumentation

Styrande dokument arkiveras i Barium. Redovisande dokument ska hanteras enligt sjukhusets gällande rutiner för arkivering av allmänna handlingar.

Granskare/arbetsgrupp

Eva Furenäs, Överläkare GUCH

Anders Ahnfelt, Överläkare GUCH

Zacharias Mandalenakis, Överläkare GUCH

Elin Hultgren, Överläkare Gastrosektionen

Referenser i urval

Fontan-Associated Liver Disease: Screening, Management, and Transplant Considerations. Circulation 2020 Aug 11;142(6):591–604

Juliet Emamaullee, Ali N Zaidi, Thomas Schiano, Jeffrey Kahn, Pamela L Valentino, Ryan E Hofer, Timucin Taner, Joyce W Wald, Kim M Olthoff, John Bucuvalas, Ryan Fischer

Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation Volume 140, Issue 6, 6 August 2019, Pages e234-e284. Jack Rychik et al.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Medicin Geriatrik och Akutmottagning
Östra

Innehållsansvar: Eva Furenäs, (evafu2), Överläkare

Granskad av: Anders Ahnfelt, (andma11), Överläkare

Godkänd av: Sofia Ekdahl, (sofek1), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9777-819499373-42

Version: 4.0

Giltig från: 2026-08-18

Giltig till: 2028-08-18