OBS! Utskriven version kan vara ogiltig. Verifiera innehållet.

Gäller för: Verksamhet Medicin Geriatrik och Akutmottagning Östra
Innehållsansvar: Elin Hultgren, (elihu3), Sektionschef
Granskad av: Georgios Mavroudis, (geoma1), Överläkare
Godkänd av: Sofia Ekdahl, (sofek1), Verksamhetschef
Giltig från: 2026-09-03
Giltig till: 2028-09-03

Uppföljning av Fontan-associerad leversjukdom (FALD)

Förändringar sedan föregående version

Uppdatering vid provtagning via ACHD SU/Ö samt mindre språkliga formuleringar.

Sammanfattning

Patienter i Västra Götalandsregionen som har Fontancirkulation och tecken till leverpåverkan eller misstänkt cirrosutveckling bör remitteras till Mag-, tarm- och levermottagningen SU/Östra för bedömning och uppföljning. Denna rutin beskriver rekommenderad utredning och uppföljning.

Bakgrund och syfte

I Sverige föds cirka 1/2000 barn per år med en underutvecklad kammare, så kallat enkammarhjärta. För att dessa barn ska överleva krävs flera operationer under de första levnadsåren. Benämningen enkammarhjärta används, även om det ibland finns två kammare, när den ena är för liten för att kunna fungera väl i cirkulationen. Cirkulationen hos dessa personer skiljer sig mycket från normal cirkulation och kallas Fontancirkulation (efter den tidigaste operationsmetoden). Numera får de en så kallad total cavo-pulmonell förbindelse (TCPC). I en normal cirkulation går systemvenflödet till högerkammaren som pumpar blodet till lungcirkulationen. Hos patienter med Fontancirkulation kopplas systemvenblodet direkt till lungartären och med hjälp av ett förhöjt icke-pulsativt ventryck drivs blodet genom lungcirkulationen till förmaket och den välutvecklade kammaren som är kopplad till aorta. Den unika Fontanfysiologin leder till en kongestiv och hypoxisk leverpåverkan på grund av den kroniska venstas och minskade cardiac output som uppstår som ett resultat av dessa livräddande operationer [1]. Det har kommit allt fler data på att dessa patienter i stor utsträckning drabbas av olika leverelaterade

VÄSTRA GÖTALANDSREGIONEN

komplikationer såsom fibros och cirros, portahypertension och t.o.m hepatocellulär cancer varför en hepatologisk uppföljning är viktig[2]. Alfafetoprotein rekommenderas då radiologin är mer svårbedömd hos dessa patienter (LIRADS kan inte användas) och surveillance med ultraljud av levern rekommenderas 2 ggr/år[3].

Vid diarré och lågt albumin bör proteinförlorande enteropati (PLE) uteslutas (f-kalprotectin, f-alfa-1-antitrypsin).

Förutsättningar

Rutinen gäller för granskning av remisser ställda till MEDÖ Gastro samt handläggning av dessa patienter på Mag-, tarm- och levermottagningen SU/Ö.

Utförande

Inför nybesök:

Prio 90 dagar i allmänhet. Minst 45 min besökstid, i första hand GAST 4. Prover inför nybesöket syftar även till att utesluta annan kronisk leversjukdom.

Prover inför besöket: Hb, LPK, TPK, leverstatus, gamma-GT, elstatus, PK, albumin, AFP. Om inte redan taget; Hepatitserologi (A-C), s-elfores, ceruloplasmin, järnstatus B-PEth, ANA, AMA, SMA.

Vid besöket:

1. Inventera hälsorisker: Vikt/längd (BMI), alkoholanamnes, läkemedel, fysisk aktivitet.
2. Elastografi (helst fastande, obs förhöjt ventryck ger även högre värden).
3. Remittera för MR-lever med kontrast (om det inte redan är gjort och patienten inte har epikardiell pacemaker, vars elektroder inte brukar vara kompatibla med MR). Om fokala förändringar får CT med flerfas göras i första hand och ska rekommenderas till remittent vid parallella spår.
4. Rekommendera vaccinationer enligt råd för patienter med levercirros, vg se separat rutin.
5. Vid misstanke om portahypertension eller GI-blödning: Gastroskopi med frågeställning esofagusvaricer.

Uppföljning:

6. Besök 1–2 gånger årligen beroende på progresstakt och dekompensationstecken.

[3] Téllez L et al. EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation. J Hepatol. 2023 Nov;79(5):1270-1301. doi: 10.1016/j.jhep.2023.07.013. PMID: 37863545.

7. Prover 2 gånger årligen: Hb, LPK, TPK, ASAT, ALAT, ALP, Bil, gamma-GT, elstatus, PK, albumin, AFP (vid uppföljning via ACHD SU/Ö som inte sambokas tas dessa ena gången därifrån). Vid ascites: U-Na/K.
8. Elastografi 1 gång/år.
9. Ultraljud lever i surveillancessyfte var 6:e månad enligt riktlinjer

Relaterad information

Om behov av **leverbiopsi** görs denna perkutant med gelplugg (pga högt ventryck och blödningsrisk) via röntgen på SU/S i första hand – om annan etiologi övervägs, om det finns suspekta nodulin eller om det är aktuellt att diskutera patienten avseende en hjärt- eller kombinerad hjärt/levertransplantation.

Huvuddiagnos: K76.1 Kronisk staslever orsakad av hjärtsvikt

Bidiagnoser: K74.0 Leverfibros, K74.6 Levercirros, I85.9 Esofagusvaricer,

K76.6 Portahypertension, R18.9 Ascites

Arbetsgrupp

Elin Hultgren, Överläkare, Sektionschef Gastrosektionen SU/Östra

Nikolaos Papachrysos, Överläkare Gastrosektionen SU/Östra

Georgios Mavroudis, Verksamhetsöverläkare Mag-, tarm- och levermottagningen SU/Östra

Källförteckning

1. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, et al. Evaluation and Management of the Child and Adult With Fontan Circulation: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2019.
2. Hilscher MB, Wells ML, Venkatesh SK, Cetta F, Kamath PS. Fontan-associated liver disease. Hepatology. 2022;75(5):1300-21.
3. Téllez L et al. EASL-ERN position paper on liver involvement in patients with Fontan-type circulation. J Hepatol. 2023 Nov;79(5):1270-1301.

OBS! Utskriven version kan vara ogiltig. Verifiera innehållet.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Medicin Geriatrik och Akutmottagning Östra

Innehållsansvar: Elin Hultgren, (elihu3), Sektionschef

Granskad av: Georgios Mavroudis, (geoma1), Överläkare

Godkänd av: Sofia Ekdahl, (sofek1), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9882-597462984-110

Version: 3.0

Giltig från: 2026-09-03

Giltig till: 2028-09-03