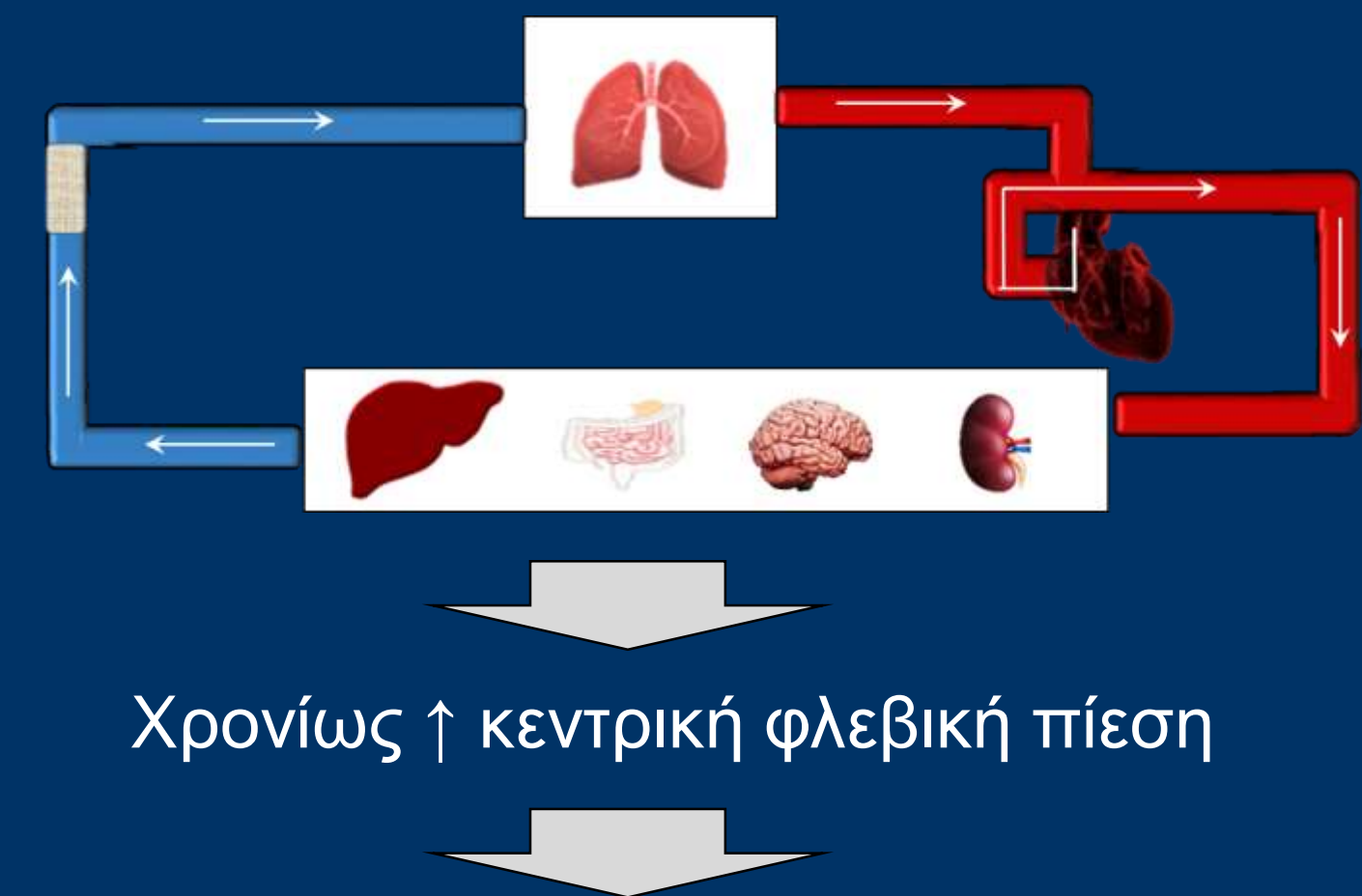


Εισαγωγή

- Η επέμβαση Fontan διενεργείται προς αποκατάσταση συγγενούς καρδιοπάθειας με λειτουργικά μονήρη κοιλία.
- Η βάση της παρέμβασης είναι η αναστόμωση της φλεβικής συστηματικής κυκλοφορίας (άνω και κάτω κοίλης φλέβας) με τις πνευμονικές αρτηρίες, με στόχο την πλήρη παράκαμψη των δεξιών καρδιακών κοιλοτήτων.

Αιμοδυναμικές μεταβολές σε παρέμβαση FONTAN



Χρονίως ↑ κεντρική φλεβική πίεση

Χρόνια, συνεχής, παθητική συμφόρηση του ήπατος.

- Η σχετιζόμενη με την Fontan ηπατική νόσος (Fontan associated liver disease – FALD) αποτελεί συνέπεια των αιμοδυναμικών μεταβολών της επέμβασης και κυμαίνεται από ασυμπτωματική ηπατική ίνωση έως την ανάπτυξη κίρρωσης και των επιπλοκών αυτής.
- Συγκεκριμένα, 10 έτη μετά την επέμβαση, η FALD είναι σχεδόν καθολικό εύρημα:
 - 35-40% των ασθενών παρουσιάζει ήδη γεφυροποιό ίνωση
 - 6% κίρρωση

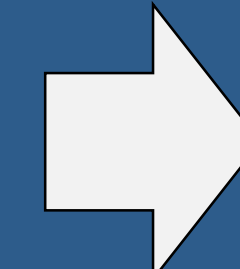
Σκοπός - Μέθοδος

Περιγραφή ασθενούς με πρωτοεμφάνιση ασκτικής συλλογής και ατομικό ιστορικό επέμβασης FONTAN

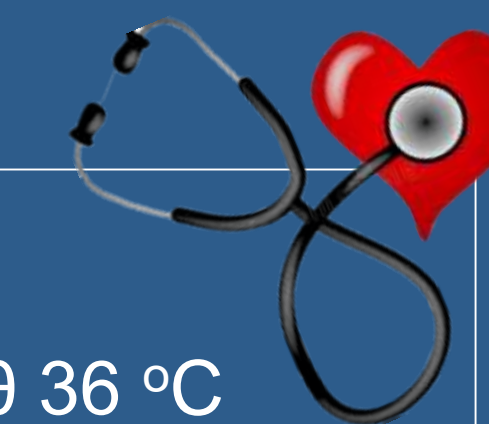
Παρουσίαση ασθενούς:

- Άνδρας, 21 ετών, με ατομικό ιστορικό επέμβασης Fontan προ 18 ετών, προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών λόγω πρωτοεμφάνισης ασκτικής συλλογής από 15 ημερών
- **Λοιπό ατομικό αναπνηστικό: Ελεύθερο**
- **Φαρμακευτική αγωγή: Ουδέν**

Φυσική εξέταση



ΣΒ: 75 kg, Υ: 1,72m, **BMI: 25.3 kg/m²**
 Ζωτικά σημεία: ΑΠ 110/70 mmHg, HR 65bpm, SpO2 97%, RR 12/min, θ 36 °C
 Αναπνευστικό: φυσιολογικό αναπνευστικό ψιθύρισμα άμφω
 Καρδιαγγειακό: S1S2 ρυθμικοί-ευκρινείς, ηπατοσφαγιτιδικό σημείο(-), ΗΚΓ: SR
 Κοιλιά: **Ηπατοσπληνομεγαλία, χωρίς άλγος** (4 εκ. κάτωθεν πλευρικού τόξου)
 Λοιπά: **Ηπατικές παλάμες**. Όχι οιδήματα κάτω άκρων



Εργαστηριακός έλεγχος εισόδου

WBC	5800/uL	γ-GT	110 U/L
PMN/LYM	64%/24%	ALP	102 U/L
Hb	14.7 g/dL	TBIL / DBIL	0.9/0.5 mg/dL
Hct	44%	LDH	291 U/L
MCV/MCH	88/27	Ολικά λευκώματα	8.1/4.6 gr/dl
PLT	169.000/uL	Λευκωματίνη	4.6 gr/ dl
GLU	85 mg/dL	PT / INR	13 sec / 1.2
Ουρία/Κρεατινίνη	30/0,7 mg/dL	APTT	32.3 sec
Na	137 mmol/L	FIB/D-d	286 mg/dL /480 µg/dL
SGOT	42 U/L	High sensitive troponin I	3.8 pg/mL (< 15.6)
SGPT	67 U/L	pro - BNP	110 pg/ml (< 125)

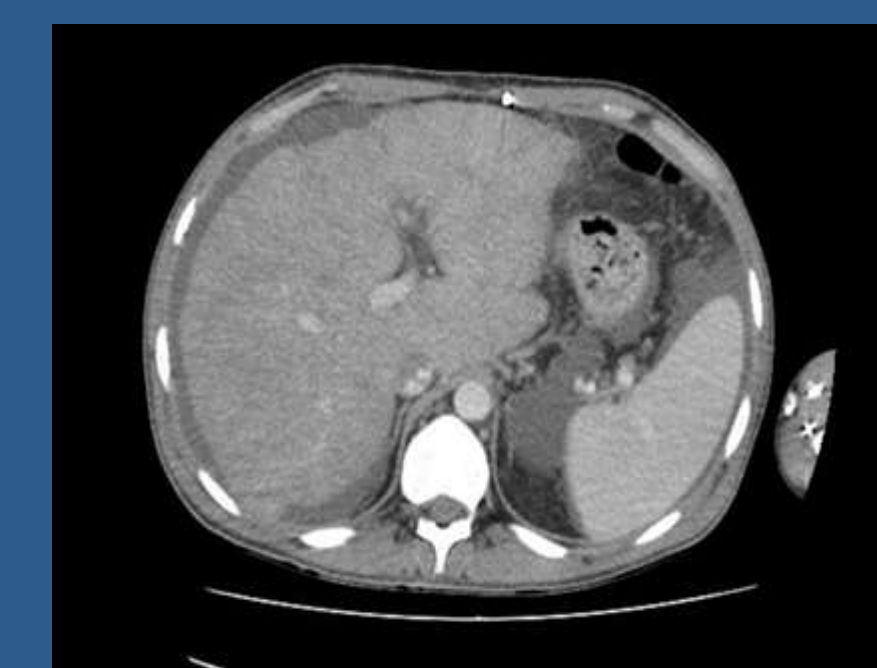
Χαρακτηριστικά ασκτικής συλλογής

Λευκά αιμοσφαίρια×10 ⁹ /L	300
Πολυμορφοπύρρηνα ×10 ⁹ /L	55
Ολική πρωτεΐνη (g/dl)	5.7
Λευκωματίνη (g/dl)	3.6
LDH (U/L)	72

Κλίση λευκωματίνης ορού – ασκτικού υγρού : 1.3 g/dl

Απεικονιστικός έλεγχος

Αξονική τομογραφία άνω κοιλίας



ηπατοσπληνομεγαλία με λόβωση της παρυφής του ήπατος και μικροοζώδη διαμόρφωση του παρεγχύματος

Υπερηχογράφημα καρδιάς

- Διατηρημένη συστολική λειτουργία των κοιλιών
- Ήπια διαστολική δυσλειτουργία
- Ήπια αυξημένη πνευμονική πίεση
- Φυσιολογικό εύρος της κάτω κοίλης φλέβας.

Ενδοσκόπηση ανώτερου πεπτικού

Μικροί οισοφαγικοί κίρσοι

Ελαστογραφία ήπατος

Ηπατική σκληρία: 26 kPA, IQR: 2.5

Βιοψία ήπατος:

- **Σοβαρές αλλοιώσεις χρόνιας συμφορητικής ηπατοπάθειας καρδιακής αιτιολογίας**
- **Μέτρια ίνωση χωρίς γεφυροποιά ινώδη διαφράγματα αλλά με περιφλεβική, πυλαία/περιπυλαία και εστιακά σοβαρή κολποειδική ίνωση.**

Τελική διάγνωση: Σχετιζόμενη με Fontan ηπατική νόσος

Έναρξη διουρητικής αγωγής

Παραπομπή προς αξιολόγηση για πιθανή μεταμόσχευση καρδιάς

Συμπεράσματα

- Η FALD αποτελεί αναγνωρισμένη επιπλοκή της επέμβασης Fontan και εκδηλώνεται ακόμα και σε ασθενείς με αποδεκτή καρδιακή λειτουργία.
- Οι συνήθως χρησιμοποιούμενοι μη επεμβατικοί δείκτες ηπατικής ίνωσης στερούνται ακρίβειας.
- Η βιοψία ήπατος αποτελεί την εξέταση εκλογής για τη σταδιοποίηση της ηπατικής νόσου.
- Η έλλειψη μελετών και κατά συνέπεια κατευθυντήριων οδηγιών, καθιστά δυσχερή τη διάγνωση, την παρακολούθηση αλλά και τη μετέπειτα λήψη θεραπευτικών αποφάσεων.

Βιβλιογραφία

1. Musterman ID et al. The clinical spectrum of Fontan-associated liver disease: results from a prospective multimodality screening cohort Eur Heart J 2019 Apr 1;40(13):1057-1068.
2. Emamaullee J et al. Non-invasive biomarkers of Fontan-associated liver disease. JHEP Rep 2021, 3(6): 100362.
3. Kogiso T et al. Fontan-associated liver disease and hepatocellular carcinoma in adults. Sci Rep 2020, 10(1):21742.
4. Hilscher MB et al. Fontan-associated liver disease. Hepatology 2022; 75: 1300– 1321.

Στοιχεία επικοινωνίας

Όνοματεπώνυμο: Ηλιάνα Μάνη
 email: ilianamani@windowslive.com