
En mann i 30-årene med høyresidig hjertesvikt, ikterus og magesmerter

NOE Å LÆRE AV

WARSAN ISMAIL

warsan.ismail@gmail.com

Medisinsk avdeling

Vestre Viken, Bærum sykehus

Warsan Ismail er LIS1-lege og har tidligere arbeidet som inntakst- og postlege ved Avdeling for gastro- og barnekirurgi ved Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

HELGE SKULSTAD

Hjerteultralylaboratoriet

Kardiologisk avdeling

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

og

Institutt for klinisk medisin

Universitetet i Oslo

Helge Skulstad er spesialist i hjertesykdommer, overlege, seksjonsleder og førsteamanuensis.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

LARS AABAKKEN

Avdeling for transplantasjonsmedisin

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Lars Aabakken er dr.med., spesialist i indremedisin og fordøyelsessykdommer, overlege og professor.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

GURO GRINDHEIM

Avdeling for anesthesiologi

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Guro Grindheim er ph.d., spesialist i anesthesiologi og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

TONE LISE ÅVITSLAND

Seksjon for gastromedisin

Avdeling for transplantasjonsmedisin

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Tone Lise Åvitsland er ph.d., spesialist i indremedisin og fordøyelsessykdommer og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

INGVILD NORDØY

Seksjon for klinisk immunologi og infeksjonssykdommer

Avdeling for revmatologi, hud- og infeksjonssykdommer

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Ingvild Nordøy er dr.med., spesialist i indremedisin, infeksjonssykdommer og medisinsk mikrobiologi og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

AART I. ISSA-EPE

Seksjon for radiologi

Avdeling for radiologi og nukleærmedisin

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Aart I. Issa-Epe er overlege i abdominal radiologi.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

KRISTOFFER LASSEN

Seksjon for hepatopankreatobiliær kirurgi

Avdeling for gastro- og barnekirurgi

Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

og

Institutt for klinisk medisin

UiT – Norges arktiske universitet

Kristoffer Lassen er dr.med., spesialist i gastroenterologisk kirurgi, overlege og professor.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

En mann i 30-årene med Downs syndrom og høyresidig hjertesvikt ble innlagt med ikterus og magesmerter. En lang utredning ga ingen entydige svar. To uker etter utskrivelsen tok det hele en uventet vending.

En mann i 30-årene med Downs syndrom og begrenset verbal kommunikasjonsevne ble innlagt på kardiologisk avdeling på Rikshospitalet etter tre dager med magesmerter, oppkast, redusert matlyst, ikterus og nedsatt allmenntilstand. Pasienten hadde Eisenmengers syndrom betinget i en ukorrigert ventrikkelseptumdefekt.

Ved ankomst var han ikterisk og trykkømt under høyre ribbensbue. Det var ingen tegn til ascites eller andre leverstigmata. Blodtrykket var 110/60 mm Hg og pulsen 94 slag/minutt. Det var ikke deklive ødemer eller halsvenestuvning.

Biokjemisk foreløp ASAT 1 408 U/L (referanseområde 15–45 U/L), ALAT 2 436 U/L (10–70 U/L), ALP 196 U/L (35–105 U/L), total bilirubin 169 µmol/L (5–25 µmol/L), konjugert bilirubin 154 µmol/L (< 5 µmol/L), albumin 26 g/L (36–48 g/L) og INR 1,6 (0,8–1,2). Konsentrasjonen av amylase var 6 U/L (10–65 U/L), hemoglobin 20,3 g/dL (13,4–17,0 g/dL) og trombocytter $108 \cdot 10^9/L$ ($145\text{--}390 \cdot 10^9/L$). I tillegg hadde pasienten forhøyet CRP på 47 mg/dL (< 4 mg/dL) og prokalsitonin på 0,90 µg/L (< 0,10 µg/L), men han var afebril og hadde normalt antall leukocytter på $6,4 \cdot 10^9/L$ ($3,5\text{--}10,0 \cdot 10^9/L$).

Hyperbilirubinemi og kraftig forøket ALAT og ASAT (over 15 ganger øvre referanseverdi) er assosiert med akutte virale hepatitter, strikturer eller malignitet, autoimmun hepatitt, hemokromatose og toksisk eller medikamentutløst leverskade. I tillegg forekommer uvanlige årsaker som vaskulære forstyrrelser, iskemisk hepatitt, Wilsons sykdom, alfa-1-antitrypsinmangel og stuvningslever (1).

Pasienten brukte digoksin fast og hadde i dagene før innleggelsen sporadisk brukt paracetamol mot magesmerter. Det ble ved innkomst ikke påvist paracetamol i serum, og konsentrasjonen av digoksin var innenfor terapeutisk referanseområde. Anamnesen avdekket ikke eksponering for andre levertoksiske substanser, og pasienten hadde ikke gjennomført reise i tiden før innleggelsen.

Ved innleggelse hadde pasienten cyanotiske slimhinner og perifer oksygenmetning på 83 % i romluft. Dette ble oppfattet som hans habitualtilstand.

Eisenmengers syndrom beskriver en endetilstand av en medfødt hjertefeil som opprinnelig shuntet blod fra det systemiske til det pulmonale kretsløpet. Ventrikkelseptumdefekten gir en typisk venstre-til-høyre-shunt, der volum og trykkbelastning over tid kan føre til irreversibel skade på mikrovaskulaturen i lungene. Dette øker den vaskulære motstanden i lungene, noe som gir økt trykk i høyre ventrikkel. Shunten kan dermed endres til en høyre-til-venstre-shunt. Venøst blod går da direkte over i systemkretsløpet, og pasienten utvikler

hypoksi som øker ved anstrengelse. Shunting av blod fra den venøse til den systemiske sirkulasjonen medfører hypoksemi og sekundær erythrocytose. Når antallet erythrocytter stiger, øker blodviskositeten og gir økt trombose-tendens (2).

Ultral lydundersøkelse av abdomen viste fortykket galleblærevegg med to ekkorike strukturer bedømt som konkrementer. Undersøkelsen påviste åpne levervener, åpen portvene og åpen leverarterie med rettvendt blodstrøm samt slank pankreasgang.

Portvenetrombose er en mulig differensialdiagnose hos pasienter med kjent hyperkoagulabilitet som ved Eisenmengers syndrom. Symptomene ved portvenetrombose er betinget av trombens utbredelse og etiologi. Pasienter kan ha magesmerter, men leverprøvene er som regel normale (3). Hos vår pasient ble portvenetrombose tidlig utelukket, da ultralydundersøkelse ved innkomst viste normal strømning i portvenen.

Ultral lydundersøkelsen ble supplert med magnetisk resonanskolangiopankreatografi (MRCP), som bekreftet veggfortykket galleblære med konkrementer, slanke intra- og ekstrahepatiske galleveier og ingen tegn til gallegangstein. Pasientens symptomer og funn ble tolket som kolecystitt og avgått gallegangstein. Han ble innlagt på avdeling med hjerteovervåkning, hvor han fikk ciprofloksacin 1 g × 1 peroralt i fem dager på grunn av mistanke om kolecystitt.

Majoriteten av pasientene med kolecystolithiasis forblir asymptomatiske (4). Den hyppigste komplikasjonen til kolecystolithiasis er akutt kolecystitt. Koledocholithiasis opptrer oftest som en sekundær komplikasjon til kolecystolithiasis hvor gallestein migrerer fra galleblæren og obstruerer hovedgallegangen. Dette kan føre til akutt kolangitt og akutt biliær pankreatitt (5).

Transabdominal ultralydundersøkelse er ofte førstevalget av billediagnostiske undersøkelser ved mistanke om obstruerende stein, men undersøkelsen har lav sensitivitet (6). MR har høyere sensitivitet og spesifisitet, og regnes i dag som gullstandard for påvisning av stein i hovedgallegangen (7).

På andre innleggelsesdag ble det gjort et gastrokirurgisk tilsyn. Man fant ikke holdepunkter for kolecystitt og tolket tilstanden som avgått sentral stein. Det ble besluttet at pasienten kunne reise hjem ved fallende bilirubinnivå, og man diskuterte elektiv sekundærprofylakse i form av kolecystektomi eller endoskopisk papillotomi (EPT) i lys av hans alvorlige hjertesykdom. Dagen etter var pasienten klinisk stabil, men hadde stigende verdier i lever- og galleprøver: total bilirubin 271 µmol/L, ASAT 2 071 U/L, ALAT 3 095 U/L og INR 1,7.

På grunn av pasientens komorbiditet var man bekymret for utvikling av en alvorlig komplikasjon (pankreatitt/kolangitt) hvis han allikevel skulle ha sentral gallestein til tross for negativ magnetisk resonanskolangiopankreatografi – selv om sannsynligheten var liten. Dette måtte veies opp mot den betydelige anestesirelaterte risiko ved Eisenmengers syndrom. Situasjonen ble diskutert med anestesilog med spesialkompetanse på voksne med følgetilstander av medfødt hjertefeil.

Pasienten var engstelig og ville trenge dyp sedasjon før prosedyren. I tillegg var det anatomiske forhold som nødvendiggjorde endotrakeal intubasjon for å sikre luftveiene. Generell anestesi hos pasienter med Eisenmengers syndrom kan føre til livstruende høyre-til-venstre shunt utløst av narkosemidlenes negative effekt på sirkulasjonen og overtrykksventilering. Målet er generell anestesi og luftveissikring med bibeholdt egenrespirasjon for å unngå økt høyre-til-venstre-shunt.

Endoskopisk retrograd kolangiografi (ERC) ble utført på den fjerde innleggelsesdagen. Pasienten fikk intravenøst beskjedne doser ketamin og deksmedetomidin supplert med lokalanestesi i orofarynks, larynks og trakea etterfulgt av endotrakeal intubasjon. Generell anestesi ble vedlikeholdt med beskjedne intravenøs infusjon deksmedetomidin og repertete små doser av ketamin. I hele forløpet hadde pasienten egenrespirasjon og lå med understøttet ventilasjon på anesthesiapparat. Han var hemodynamisk stabil med uendret SaO₂.

Papilla Vateri ble funnet på vanlig sted, men erfaren endoskopør bemerket «utseende som ved avgått stein». De intra- og ekstrahepatiske galleveiene var normalkalibrede og slanke, men det var multiple små konkrementer i galleblæren. Det ble derfor utført endoskopisk papillotomi og steinfeiling, men det ble ikke funnet sikre tegn til obstruksjon.

Utbredelsen av magnetisk resonanskolangiopankreatografi har medført at endoskopisk retrograd kolangiografi nå nesten utelukkende brukes terapeutisk. Sistnevnte er en invasiv prosedyre med risiko for komplikasjoner. En norsk registerstudie rapporterte en komplikasjonsrate på 11,6 % (8). De hyppigste komplikasjonene var kolangitt, pankreatitt og blødning. Perforasjon forekom sjelden, og generelt økte komplikasjonsrisikoen med komorbiditet, alder og samtidig endoskopisk papillotomi.

Det tilkom ingen komplikasjoner etter endoskopisk retrograd kolangiografi. Situasjonen ble fjerde innleggelsesdag forelagt hepatolog med tanke på primær leversykdom, og det ble av samme grunn rekvirert utvidet blodprøvesett. Pasienten var klinisk uendret, men biokjemisk i langsom bedring. Transaminaseverdiene var fallende selv om total bilirubin lå stabilt rundt 350 µmol/L. På sjette innleggelsesdag ble pasienten overflyttet til gastrokirurgisk avdeling.

Dagen etter overflyttingen ble det tatt CT av abdomen for å undersøke om det kunne foreligge cirrhose eller tegn til portal hypertensjon. CT-undersøkelsen viste forstørrede lymfeknuter i leverhilum og periportalt ødem, men ellers ingen patologiske funn.

Pasienten ble gradvis bedre. Han virket mindre trøtt, gikk korte turer på avdelingen og fikk bedre matlyst. Han ble utskrevet etter ti dager. Total bilirubin hadde da falt spontant til 108 µmol/L. Den hepatologiske utredningen var ikke konkludert ved utskrivelse, og vi hadde ingen endelig forklaring på pasientens sykdomsbilde.

Vår pasient hadde underliggende kronisk hjertesvikt og kronisk hypoksi. Leversvikt kan skyldes høyresidig hjertesvikt der økt fylningstrykk i høyre ventrikel forplanter seg retrograd (9). Dette fører til dilatasjon, ødemutvikling og hypertensjon i leverens sinusoider, noe som gir progressiv atrofi, fibrose og

etter hvert utvikling av portal hypertensjon og ascites. Pasientene kan få smerter, kvalme og nedsatt matlyst, men de har sjelden betydelig ikterus, og leverenzymverdiene er ofte normale eller bare lett forhøyede (10). Imidlertid kan akutt dekompenisering av kronisk hjertesvikt føre til brått innsettende ikterus og leverenzymstigning. Kronisk hypoksi kan forverre en stuvningsleversituasjon, og slik «kongestiv hepatopati» er assosiert med ventrikkelseptumdefekt og Eisenmengers syndrom (11).

Tre dager etter utskrivelsen forelå den hepatologiske konklusjonen. Blodprøvene avkreftet autoimmun hepatitt, Wilsons sykdom, alfa-1-antitrypsin-mangel, hemokromatose og hepatitt C-virus. Pasienten var negativ for HBsAg (hepatitt B-overflateantigen) og anti-HBc (antistoff mot hepatitt B-kjerneantigen), men var positiv for anti-HBs (antistoff mot hepatitt B-overflateantigen), tolket som immunitet etter vaksinasjon (12). Det var ingen åpenbare holdepunkter for underliggende leversykdom. Sykdomsbildet ble derfor antatt som forenlig med avgått gallestein.

To uker etter utskrivelsen ble pasientens mor akutt innlagt på lokalsykehus på grunn av influensalignende symptomer og ikterus. Ultralyd av lever og galleveier viste ikke konkrementer. Ved innleggelse fortalte hun at hennes sønn nylig hadde gjennomgått et lignende sykdomsforløp. Hun ble derfor utredet for infeksjose hepatitter. Det ble påvist hepatitt A-virus med IgM i høy titer og grenseforhøyet IgG, forenlig med akutt hepatitt A-virusinfeksjon.

Hepatitt A-virus er et RNA-virus som smitter fekal-oralt. Viruset forårsaker oftest en akutt, forbigående infeksjon og gir normalt ingen permanent leverskade (13). Infeksjonen kan ha et langtrukket forløp og i sjeldne tilfeller føre til akutt leversvikt. Det finnes ingen spesifikk behandling. Klassiske symptomer er mild feber, kvalme, oppkast, appetittløshet, magesmerter og ikterus (14). Biokjemisk er bildet preget av høye transaminaseverdier (> 1000 U/L) og bilirubinstigning. Hos de fleste pasientene vil symptomer og funn ha gått i regress innen to måneder.

Hepatitt A-virus er endemisk i Afrika, Sør-Amerika, Midtøsten og store deler av Asia. I Norge er det dokumentert flere utbrudd blant sprøytemisbrukere og menn som har sex med menn. Selv om mat- og vannbårne utbrudd er sjeldne i Norge, har slike også forekommet (15, 16).

Pasienten ble ikke undersøkt for hepatitt A-virus etter at det ble kjent at moren var smittet. Han var blitt spontant bedre og var utskrevet fra sykehuset, og man konkluderte med at det ikke ville få behandlingsekvenser om han ble undersøkt for dette. Pasientens asymptotiske far ble undersøkt, og serologiske undersøkelser ga funn som ved gjennomgått hepatitt A-virusinfeksjon, med positiv IgG og negativ IgM. På bakgrunn av et – sett i ettertid – typisk sykdomsforløp og påvist smitte hos samboende familiemedlem er det imidlertid sannsynlig at også vår pasient hadde gjennomgått infeksjon med hepatitt A-virus. Det har ikke vært mulig å konstatere sikker smittekilde.

Diskusjon

Kasuistikken viser at hepatitt A er en viktig differensialdiagnose ved ikterus. Vi overså denne da vi ikke så åpenbare risikofaktorer hos pasienten eller smittede personer i pasientens nære omgivelser på tidspunktet for utredningen. Formell virusserologisk utredning ble derfor ikke utført ved innleggelse, og infeksjonsmedisiner ble heller ikke kontaktet.

Vår pasient fikk tidlig i forløpet påvist galleblærekonkrementer. Man oppfattet derfor hans ikterus som mest sannsynlig betinget i obstruksjon, selv om man ikke fant gallegangskonkrementer. Pasientens kraftig forhøyede transaminaseverdier er typisk for virale hepatitter, men kan også ses ved sentral gallesteinssykdom [\(17\)](#).

Hans kroniske, alvorlige hjertesvikt representerte andre differensialdiagnostiske muligheter, og pasienten ble først innlagt på avdeling med hjerteovervåking med tilsyn av kardiologer i fem døgn. Allerede ved innkomst ble pasienten imidlertid vurdert av gastrokirurg på grunn av mistanke om gallesteinssykdom, og pasienten ble fulgt opp av gastrokirurg som pasientansvarlig lege. Under forløpet ble både gastromedisiner, hepatolog, anestesilege og radiolog involvert. Samtidig var den tverrfaglige vurderingen ikke komplett før sent i forløpet.

Man kan sette spørsmålstegn ved at vi ikke engang var på sporet av hepatitt A, og det ble en hendelse vi har lært av.

Pasientens pårørende og verge har gitt samtykke til at artikkelen blir publisert.

Artikkelen er fagfellevurdert.

LITTERATUR

1. Kwo PY, Cohen SM, Lim JK. ACG Clinical Guideline: Evaluation of abnormal liver chemistries. *Am J Gastroenterol* 2017; 112: 18–35. [PubMed] [CrossRef]
2. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD et al. The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998; 128: 745–55. [PubMed][CrossRef]
3. Intagliata NM, Caldwell SH, Tripodi A. Diagnosis, development, and treatment of portal vein thrombosis in patients with and without cirrhosis. *Gastroenterology* 2019; 156: 1582–99.e1. [PubMed][CrossRef]
4. Portincasa P, Di Ciaula A, de Bari O et al. Management of gallstones and its related complications. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2016; 10: 93–112. [PubMed][CrossRef]
5. Portincasa P, Moschetta A, Petruzzelli M et al. Gallstone disease: Symptoms and diagnosis of gallbladder stones. *Best Pract Res Clin*

Gastroenterol 2006; 20: 1017–29. [PubMed][CrossRef]

6. Giljaca V, Gurusamy KS, Takwoingi Y et al. Endoscopic ultrasound versus magnetic resonance cholangiopancreatography for common bile duct stones. *Cochrane Database Syst Rev* 2015; 2015: Cd011549. [PubMed][CrossRef]

7. Qiu Y, Yang Z, Li Z et al. Is preoperative MRCP necessary for patients with gallstones? An analysis of the factors related to missed diagnosis of choledocholithiasis by preoperative ultrasound. *BMC Gastroenterol* 2015; 15: 158. [PubMed][CrossRef]

8. Glomsaker T, Hoff G, Kvaløy JT et al. Patterns and predictive factors of complications after endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *Br J Surg* 2013; 100: 373–80. [PubMed][CrossRef]

9. Saner FH, Heuer M, Meyer M et al. When the heart kills the liver: acute liver failure in congestive heart failure. *Eur J Med Res* 2009; 14: 541–6. [PubMed][CrossRef]

10. Ford RM, Book W, Spivey JR. Liver disease related to the heart. *Transplant Rev (Orlando)* 2015; 29: 33–7. [PubMed][CrossRef]

11. Asrani SK, Asrani NS, Freese DK et al. Congenital heart disease and the liver. *Hepatology* 2012; 56: 1160–9. [PubMed][CrossRef]

12. Folkehelseinstituttet. Smittevernveilederen: Hepatitt B – veileder for helsepersonell.
<https://www.fhi.no/nettpub/smittevernveilederen/sykdommer-a-a/hepatitt-b---veileder-for-helsepers/> Lest 2.12.2019.

13. Shin EC, Jeong SH. Natural history, clinical manifestations, and pathogenesis of hepatitis A. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2018; 8: a031708. [PubMed][CrossRef]

14. Folkehelseinstituttet. Smittevernveilederen: Hepatitt A – veileder for helsepersonell.
<https://www.fhi.no/nettpub/smittevernveilederen/sykdommer-a-a/hepatitt-a---veileder-for-helsepers/> Lest 2.12.2019.

15. Folkehelseinstituttet. Utbrudd av hepatitt A i Norge.
<https://www.fhi.no/sv/utbrudd/oversikt-over-storre-utbrudd/utbrudd-av-hepatitt-a-i-norge/> Lest 2.12.2019.

16. Lyngstad TM KM, Salamanca BV et al. Overvåkning av infeksjonssykdommer som smitter fra mat, vann og dyr, inkludert vektbårne sykdommer. <https://www.fhi.no/publ/2019/arsrapport-2018.-overvaking-av-infeksjonssykdommer-som-smitter-fra-mat-vann/> Lest 2.12.2019.

17. Campos S, Silva N, Carvalho A. A new paradigm in gallstones diseases and marked elevation of transaminases: An observational study. *Ann Hepatol* 2017; 16: 285–90. [PubMed][CrossRef]

Publisert: 19. november 2020. Tidsskr Nor Legeforen. DOI: 10.4045/tidsskr.20.0191
Mottatt 4.3.2020, første revisjon innsendt 10.7.2020, godkjent 11.9.2020.
Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 24. juni 2026.