

Gäller för: Flera enheter - se eftersättsblad

Innehållsansvar: Per Persson, (perpe8), Överläkare

Godkänd av: Peter Dahm, (petda5), Verksamhetschef

Giltig från: 2026-01-20

Giltig till: 2026-11-20

Medicin - Leversvikt akut; intensivvårdskrävande

Revideringar i denna version

241105 Förändring under beredning av Acetylcystein

Syfte

Denna rutin gäller intensivvårdsåtgärder vid akut leversvikt av olika orsak. Åtgärderna kan behöva modifieras något beroende på grundsjukdom. Portal hypertension vid kronisk leversjukdom kan ge specifika komplikationer som inte tas upp här, t.ex blödande esofagusvaricer (se separat rutin).

Innehåll

[Sammanfattning](#)

[Medicinsk handläggning – sammanfattning](#)

[Definition](#)

[Orsaker](#)

[Kliniskt förlopp och prognos](#)

[Utredning](#)

[Diagnos](#)

[Behandling](#)

[Monitorering](#)

[Prognosbedömning](#)

Transplantation

Sammanfattning

Akut leversvikt indelas medicinskt i akut leversvikt (Acute Liver Failure; ALF) hos patient utan tidigare leversjukdom och svikt/dekompensation vid tidigare leversjukdom (Acute-on-Chronic; ACLF). Gemensamt för båda är att leversvikten i kritiskt skede kan leda till multiorgansvikt som drivs av inflammation.

Leversvikt som inte maskeras av skador/svikt i andra vitala organ debuterar oftast med ospecifika symtom som trötthet och illamående. Sedan tillkommer ikterus och slöhet som snabbt kan progrediera till koma, sepsis och multiorgansvikt. Patienten som är IVA-mässig uppvisar respiratorisk insufficiens kopplad till medvetslöshet, vasoplegi i en oftast hyperdynamisk cirkulation, njursvikt, koagulationsrubbnings och vid ALF även hjärnödem.

Den successiva försämringen med encefalopati och ikterus kan gå olika fort beroende på grundsjukdom; från dagar till veckor. Vid ACLF utlöses leversvikten ofta av en händelse i andra organsystem tex varicerblödning, spontan bakteriell peritonit. Det är viktigt att bedöma etiologi och tidsförloppet eftersom båda är kopplade till prognosen.

Målet med den understödande behandlingen är att förhindra ytterligare skada i lever och andra organ så att hepatocyterna kan regenerera och leverns funktion förbättras. Parallellt bedrivs etiologisk och eventuellt transplantationsförberedande utredning om sådan bedöms vara ett sista alternativ. Individuell bedömning av etiologi, kliniskt förlopp och prognos utgör underlag för en akut multidisciplinär konferens (MDK) när transplantation kan vara aktuellt.

Den vanligaste dödsorsaken utan transplantation är sepsis med multiorgansvikt. Svikt i flera organsystem vid ACLF har mycket dålig prognos medan ALF utlöst av en yttre orsak som intoxikation har större chans att vända. Hjärnödem med inklämning var tidigare en viktig dödsorsak vid ALF men är idag mindre förekommande. Förloppet efter transplantation kan kompliceras av att kirurgirelaterade faktorer tillkommer, se **Levertransplantation**.

Medicinsk Handläggning**Den medicinska handläggningen av leversvikt sammanfattas i tabellen nedan.**

OBS vissa behandlingar rör endast ALF, se text

	Manifestation	Monitorering	Behandling
Lever	Cellskada	ASAT, ALAT	Acetylcystein infusion (se nedan) Utsättning av alla leverberoende läkemedel utom helt nödvändiga
	Defekt syntes	PK, APTT	Konakion 10 mg x1 iv
	Defekt metabolism	Ammoniumjon Limone test	Läkemedel ev. dosanpassning Laktulos ej vid ren ALF
Metabolism	Hypoglykemi	P-glukos 6-10	Glukos 2 g/kg*dygn iv = Inf Glukos 20% 0,4 ml/kg*tim
	Katabolism	Vikt	EN Sondvälling 2 kcal/ml vid ALF Dygns mål 24 kcal+1,5g prot /kg = Välling 2 kcal/ml: 0,5 ml/kg*tim
Koagulation	Blödningsdiates (initialt oftast balanserad)	TPK, PK, APTT Fib, ATIII Tromboelastometri	Trombocyter vb, mål TPK >30 Annan substitution av brist endast vid blödning/invasiva procedurer
CNS	Encefalopati Ofri luftväg Aspiration	Gradering av encefalopati enl. West Haven	Intub vid encefalopatigrad ≥ 3 CRRT 60-90 ml/kg om ammonium är över 100 $\mu\text{mol/L}$; 35 ml/kg när värdet är/när under 100 $\mu\text{mol/L}$
	Hjärnödem	Pupillkontroller Ev. ICP mätare Mål CPP > 55 mmHg <i>OBS! CT hjärna före tx hos medvetlös</i>	S-Na 145-155 mmol/L 30° huvudända, normotermi PaO ₂ > 12, PaCO ₂ 5,0-6,0 kPa Normovolemi vb med CRRT Hyperton NaCl vid lågt CPP
	Kramper	EEG liberalt	Fenytoin mål 100-120 $\mu\text{mol/L}$
Cirkulation	Vasodilat, hypotoni Hypovolemi, HK svikt Hög CO initialt Låg CO terminalt	Artärtryck PiCCO UCG PA kat vid låg CO	Vasopressor: Noradrenalin <i>Försiktighet med terlipressin</i> Volym: Albumin, Ringeracetat ej stärkelsepreparat
Njurar	Oliguri/Anuri	Timdiures Krea, Urea	Furosemid, Buktryck <10 mmHg Tidig CRRT ordinarie dialysdos Håll MAP > 65 med Noradrenalin <i>Försiktighet med terlipressin</i>
	Hepatorenalt syndrom (HRS)		
Infektion	Feber Sepsis svårvärderat	Klinik CRP, PCT	Profylax vid svår ALF Meropenem (Meronem) 0,5 g x4 Anidulafungin (Ecalta) 100 mg x1 200 mg x1 första dos

1. Definition

Akut leversvikt definieras som progredierande leversjukdom med **encefalopati och PK>1,5** hos en person **utan tidigare känd leversjukdom** eller symptom de senaste sex månaderna.

Det är ett relativt ovanligt tillstånd med bred etiologi. I nedanstående text används den engelska förkortningen **ALF** (Acute Liver Failure).

Akut-på-kronisk leversvikt förutsätter en underliggande leversjukdom och definieras som en akut försämring av en kronisk leversjukdom, ofta i anslutning till en utlösande faktor. Tillståndet är relativt vanligt då det drabbar 3–7 procent av patienter med levercirros varje år. Det kan förekomma dekompositionsepisoder som vänder men ca 30 procent går in ett allvarligare skede med svikt i flera organsystem. Vid intensivvårdskrävande multiorgansvikt är mortaliteten hög. I nedanstående text används den engelska förkortningen **ACLF** (Acute-on-Chronic Liver Failure).

2. Orsaker

ALF

Orsakerna varierar mellan olika delar av världen. I utvecklingsländerna dominerar de virala hepatiterna. Inom Europa och USA är läkemedelutlöst ALF dominerande även om enstaka andra orsaker är vanliga i vissa länder, tex viral hepatit i Spanien.

I Sverige fördelas etiologin på 42% paracetamol, 15% andra läkemedel, 3% HAV, 4% HBV 4% och 25% övrigt som t.ex ischemisk hepatit, autoimmun hepatit, Budd-Chiari Syndrom, malignitet, svampförgiftning, Wilsons sjukdom och graviditetskomplikation.

Hos en del patienter hittar man inte orsaken till leversvikten (11% i Sverige och 17% i Storbritannien). Dessa kallas kryptogen leversvikt eller seronegativ hepatit.

Även om listan på möjliga utlösande orsaker är omfattande är det viktigt att söka efter etiologin.

Virala hepatiter

Hepatit A, B, D och E

Herpes simplex 1 och 2

Humant herpesvirus 6 (HHV-6)

Epstein-Barr virus (EBV)

Cytomegalovirus (CMV)

Varcella Zostervirus (VZV)

Parvovirus B19

Adenovirus (barn)

Läkemedel och droger

Paracetamol –vanligast.

Andra läkemedel (idiosynkrasier eller direkt toxisk skada) -NSAID, tricykliska antidepressiva (TCA), SSRI preparat, neuroleptika, valproat, karbamazepin, fenytoin, antabus, tuberkulostatica, svampmedel, amiodaron, lisinopril, verapamil, sulfasalazin, cellgifter med flera

Anestesigaser –halotan, enfluran, sevofluran

Välkända droger –ex kokain och ecstasy

Okända droger –nya varianter av ”internetdroger” kommer ständigt ut på marknaden.

Toxiner

Svampförgiftning –vit flugsvamp (Amatoxin) och lömsk flugsvamp (Phallotoxin).

Naturläkemedel –ex echinaca derivat

Organiska lösningsmedel –koltetraklorid, perkloretylen, aceton med flera

Grundämnen –fosfor, koppar, bly, järn.

Insekticider –paraquat med flera

Immunologiska orsaker

Autoimmun hepatit –kan debutera fulminant utan positiva ANA, SMA, AMA

Värmeslag –malign hypertermi

GVH efter transplantation av benmärg, tarm

Bakteriella infektioner

Sepsis

Matförgiftning (Bacillus Cereus med flera)

Leverabcess –sepsis, tropiska sjukdomar med flera.

Miliar TB

Metabola tillstånd

Wilson's sjukdom (kopparinlagring i lever och hjärna)

Graviditetskomplikationer -leverruptur, HELLP syndrom (Hemolysis Elevated Liver enzymes and Low Plateletes) vid preeklampsi

Reyes syndrom -drabbar barn efter virusinfektion

Cirkulationssvikt

Arteriell ischemi/anoxi -låg eller tillfälligt upphävd perfusion vid avancerad vänsterkammarsvikt, cirkulationsstillestånd, svår blödning etc.

Venös stas - levervenstrombos, högerkammarsvikt, lungemboli etc.

Tromboser - arteria hepatica

Intravenös leiomyomatos

Malign infiltration

Hepatocellulär cancer (HCC)

Kolangiocarcinom

Lymfom, Non-Hodgkin lymfom

Hodgkins sjukdom

Leukemi

Malignt melanom

Malign histiocytos

Metastasering

ACLF

De utlösande orsakerna till akut dekomensation i ett kroniskt tillstånd ser olika ut i olika länder.

Europa domineras av infektioner och alkohol men knappt hälften av fallen saknar påvisbar etiologi.

Utlösande orsak hos patient med känd leversjukdom och tidigare leversvikt

Bakteriell infektion	33 %
Alkohol	25 %
GI blödning	13 %
Flera orsaker	13 %
Ingen påvisbar orsak	44 %

Kliniskt förlopp och prognos

Den kliniska bilden varierar beroende på grunddiagnos och hur snabbt tillståndet utvecklas men skiljer sig från de symtom som utvecklas vid kronisk leversjukdom. Den fortskridande leverskadan orsakar de primära symtomen och leder till multipla komplikationer i flera organ och aktivering av både pro- och antiinflammatoriska mekanismer. Det är viktigt att karakterisera leversviktens förlopp och att fastställa om det finns en primärt behandlingsbar orsak (ex virus, autoimmun, svamptoxin, infektion).

Oftast debuterar leversvikt med ospecifika symtom som **trötthet** och **illamående** hos en tidigare frisk individ. Sedan uppstår **ikterus** och **slöhet**, som snabbt kan progrediera till **koma**, **sepsis** och **multiorgansvikt** (MODS). Det är viktigt att bedöma etiologi och förloppets karaktär (klassificering enligt O'Grady) eftersom tiden för utveckling av dessa symtom är kopplad till prognosen.

Klassificering ALF

Benämning	Encefalopatidebut	Hjärnödem
Hyperakut	Inom 7 dygn från ikterus	Stor risk
Akut	8–28 dagar efter ikterus	Måttlig risk
Subakut	4 - 12 veckor efter ikterus	Låg

Dödligheten i hela gruppen ALF anges till 30–40% men beror helt och hållet på etiologin. Paracetamolintoxikation med eller utan transplantation har ett fulminant förlopp men god prognos medan svampförgiftning, Wilsons sjukdom och Budd-Chiari syndrom har sämre chans till överlevnad.

Klassificering ACLF

Benämning mortalitet	Organsvikter	3-mån
Grad 1	Encefalopati grad 3–4 plus njursvikt eller svår njursvikt Krea >178 eller ett organsystem + njursvikt	41 %
Grad 2	Organsvikt i 2 system exkl. njure	52 %
Grad 3	Organsvikt i 3 eller fler system	79

Dödligheten för ACLF beror främst på antalet sviktande organ men också på hur långt underliggande leversjukdom har progredierat och påverkat patientens allmäntillstånd. Direkta komplikationer till portal hypertension som blödande esofagusvaricer kan också vara avgörande för en dödlig utgång.

3. Utredning

Skyndsamt vid ALF misstanke

Anamnes:

- Autoanamnes så tidigt som möjligt innan den försvåras av encefalopati. Anhörigas berättelse.
- Tidsförlopp för progress från ikterus till encefalopati (se ovan).
- Tidigare sjukdomar; speciellt lever, psykiatriska, kardiovaskulära.
- Malignitet, smärtsyndrom, nedsatt immunförsvar, tromboembolism.
- Läkemedel, både tillfällig och långvarig exponering de senaste 3–6 månaderna. Av speciellt intresse är paracetamol, antiepileptika, antibiotika, NSAID, naturpreparat, droger.
- Riskfaktorer för virushepatit; omgivning, vanor eller resmål med smittrisk.
- Svampexponering från släktet Amanita. Vanligast i Europa men förekommer också i Nordafrika, Asien, och delar av USA.
- Förtäring av ris/pasta som värmts upp otillräckligt eller flera gånger (*Bacillus Cereus*).

Provtagning

Se separat rutin

[Provtagning på CIVA vid akut leversvikt och inför levertransplantation.pdf \(vgregion.se\)](http://vgregion.se)

Biopsi

- Leverbiopsi, vid Wilsons sjukdom ev med analys av torrkoppar

Undersökningar

- Ultraljud lever med doppler; levervolym, parenkymstruktur, blodflöde (leverartär, levervener, V. Porta)?
- CT abdomen; leverruptur, mjältinfarkt, blödning, ascites eller malignitet?
- UCG (klinfys)
- Rtg pulm
- CT hjärna

4. Diagnos

För ALF diagnos krävs:

- Primär, akut levercellsskada med känd eller sannolik etiologi hos tidigare leverfrisk
- PK>1,5 och encefalopati.

Differentialdiagnoser:

- Cirkulationssvikt med sekundär svår leverpåverkan
- Akutisering av kronisk leversvikt
- Metabol encefalopati av annan orsak
- Herpesencefalit med hjärnödem och leverpåverkan
- Sepsis med svikt i vitala funktioner
- Överdosis av läkemedel (narkotika)

För ACLF diagnos krävs:

- Akut försämring av en kronisk leversjukdom, ofta i anslutning till en utlösande faktor.

Differentialdiagnoser

- ALF är den viktigaste differentialdiagnosen till ACLF
- Övriga symtomlika sjukdomar; GI blödning, sepsis etc.

5. Behandling

Vårdnivå och bakavdelning

Patienter med leversvikt och encefalopati grad 2 (GCS 11–14; RLS 3) eller andra vitala organsvikter vårdas på CIVA. De har hög prioritet vid förfrågan om övertag från andra sjukhus för behandling och transplantationsberedskap. Gastrosektionen är bakavdelning, efter eventuell transplantation överförs ansvaret till transplantation.

Understödjande behandling

Målet är att undanröja orsaker, stödja vitala funktioner medan hepatocyterna regenererar samt att optimera patienten inför eventuell transplantation. Alla utom helt nödvändiga läkemedel sätts ut och kvarvarande dosanpassas om nödvändigt; redan PK >1,5 är associerat med minskad metabol kapacitet hos levern. Njurfunktion och ev. dialys beaktas också. Vid svår ACLF tas förberedande kontakter för eventuell transplantation redan tidigt i intensivvårdsförloppet pga den dåliga prognosen.

- **Acetylcystein** startas snarast (redan på hemsjukhus före transport).
Bolusdos: Inf 150 mg/kg i 250 ml NaCl 9 mg/ml på 15 min.
Underhållsdos: Inf 150 mg/kg i 250 ml NaCl 9 mg/ml per 24 tim så länge PK är förhöjt.
- **CRRT** startas tidigt på vid indikation. Syftet är att undvika vätskeretention med lungödem och hjärnödem. Vid ammoniumvärde över 100 µmol/L används dialysdos 60–90 ml/kg tills värdet når under 100 µmol/L. Om CRRT används bara på njursviktsindikation och ammonium ligger lågt används ordinarie dialysdos. Ställ in CVVHDF med 500 ml/tim PBP och resten av dosen fördelad på 2/3 dialysatflöde och 1/3 ersättningsvätska efter filtret (se dialyskompendium).
- **S-Natrium** > 140 mmol/L. Vid encefalopati grad ≥ 3 ; S-Na 145–155 mmol/L.
- **Normoglycemi** upprätthålls med inf. Glucos 200 mg/ml.
- **Nutrition** Initialt Glucos 200 mg/ml i dos 2 g/kg*dygn vilket ger 600–800 kcal/dygn.
EN startas så snart luftväg är säkrad. Målet enligt internationella riktlinjer är enteralt protein 1,2–2,0 g/kg*dygn och 20–25 kcal/kg*dygn som för patienter utan leversvikt.
Partiellt parenteralt nutritionsstöd kan bli aktuellt vid svårigheter att få i gång tarmen men full TPN skall undvikas om möjligt.
- **K-vitamin** inj Konaktion 10 mg x1-2 iv.
- **Ulcusprofylax** inj Pantoprazol 40 mg x1 iv.
- **Antibiotikapofylax** Meropenem (Meronem) 0,5 g x3 iv och Anidulafungin (Ecalta) 200 mg x1 första dygnet 1, sedan 100 mg x1.

- **Kramper** Fenytoin; målkonc plasma 100–120 µmol/L vid påvisad ep aktivitet på EEG eller i avsaknad av EEG. Ges till alla om inte EEG påvisat frånvaro av kramper.
- **Antiviral behandling** vid behandlingsbar virushepatit.

Speciell behandling

Koagulation

Koagulopati vid leversvikt orsakar både pro- och antitrombotiska effekter. Man bör om möjligt undvika att ge plasma eftersom detta försvårar vidare bedömning av leversviktens utveckling. PK-värdet vid leversvikt är sällan associerat med ökad blödningsrisk. Tromboelastometri följs i stället. Trombocytnivån hos ännu ej opererade bör hållas över 30 (högre om förhöjd blödningsrisk föreligger) för att minska risken för intracerebral blödning. Plasma, fibrinogen och trombocyter rekommenderas endast vid aktiv blödning och invasiva procedurer med hög blödningsrisk, t.ex inläggning av parenkymmätare för mätning av intrakraniellt tryck (ICP). CVK kan sättas utan koagulationsoptimering om enkelt punktionsställe hittas med ultraljudsledning. Faktorkoncentrat kan öka risken för trombotiska komplikationer och ges endast vid livshotande blödning. Temporär korrektion av koagulation håller 2 – 6 timmar under vilken tid risk för trombotiska komplikationer föreligger. Trombosprofilax med lågmolekylärt heparin rekommenderas om inte kliniska blödningar föreligger. I det enskilda fallet kan dosjustering behövas med hänsyn till förlängd APTT.

Graviditet

Förlossning snarast vid graviditetsrelaterad ALF (ex svårt HELLP syndrom).

CNS

Encefalopati

Hepatisk encefalopati graderas enligt “West Haven” kriterierna (=modifierad skala från Parsons och Smith, nedan på svenska efter Wahlin 2016):

MINIMAL HEPATISK ENCEFALOPATI (MHE)

Onormala testfynd men inga kliniskt märkbara förändringar.

WEST HAVEN GRAD I

Kognitiv förändring eller beteendestörning jämfört med normalt tillstånd, enligt patient, närstående eller undersökare.

WEST HAVEN GRAD II

Uppenbar personlighetsförändring, nedsatt uppmärksamhet, desorientering gällande tid, dyspraxi.

WEST HAVEN GRAD III

Somnolens, uppenbar förvirring, desorientering gällande tid och plats, bisart beteende.

WEST HAVEN GRAD IV

Koma

Hyperammonemi och hög koncentration av organiska osmolyter i astrocyterna är av central betydelse i patofysiologin av encefalopati och hjärnödem vid ALF. Vid ACLF har ammoniumjonen mindre betydelse för prognosen och nivån är inte linjärt kopplad till encefalopati grad. Hos patienter med låg leverfunktion, ffa vid ACLF, kan levermetaboliserade sedationsläkemedel i små doser aggravera encefalopatin.

Åtgärder mot encefalopati vid ACLF

- Läkemedel med direkt eller indirekt sederande effekt sätts ut/reduceras (även vid ALF).
- Laktulos doseras tills tarmen tömmer sig, initialt 30 ml varannan timme.
- Rifaximin 550 mgx2 tablett per sond (i samråd med hepatolog).
- Metronidazol 200–400 mg x2 iv (i samråd med hepatolog).

Cerebralt ödem med intrakraniell hypertension drabbar ca 20% av patienterna med ALF, vanligen vid hyperakut och akut form, men är ovanligt vid ACLF. Såväl kliniska symtom som CT hjärna är ospecifika. Vid ihållande ICP över 30 mmHg kan man förutom medvetandesänkning vänta sig agitation, systolisk hypertension, ökad muskeltonus med sträckkramper, hyperventilation och abnorm pupillreaktion.

Åtgärder för att förebygga högt ICP vid ALF

- Hög tonicitet (S-Na 145–155 mmol/L)
- Tidig CRRT med höga flöden
- Höjd huvudända 30 grader
- Negativ balans, undvika vattenretention
- Normoventilation med adekvat syresättning ($\text{PaO}_2 > 12$ kPa).
- P-glucos 6–8 mmol/L
- Normal temperatur
- Adekvat sedering

ICP-mätning har använts vid persisterande hyperammonemi, svår hyponatremi samt vid patologiska pupillreflexer och/eller kramper. Ovanstående åtgärder bör dock sättas in utan direkt mätning av ICP. Om tryckmätare via V-drän används eftersträvas ICP under 20 mmHg och CPP över 55 mmHg.

Respiration

Initialt är oftast medvetandegraden avgörande för den respiratoriska funktionen. Vätskeretention skall undvikas. Lungödem pga hjärtsvikt och kapillärläckage kan tillstöta vid fulminant eller finalt förlopp. Vid encefalopati grad 3 eller mer intuberas patienten för att skyddas från sekundära komplikationer som aspiration. Det kan vara aktuellt med preventiv intubation före transport från annat sjukhus. Kortverkande sederingsmedel används för att underlätta bedömning även under respiratorvård. Ventilationsmålet är normokapni och normoxi med PEEP 10 cmH₂O. Högre PEEP nivåer bör undvikas. Ventilations-perfusionsrubbningar trots adekvat volymsstatus och hyperdynam cirkulation är vanliga och kan bero på portopulmonell hypertension, hepatopulmonellt syndrom med shuntar mm. Behandling för det förstnämnda följer principer för pulmonell hypertension indicerad vid medel PA tryck >35 mmHg medan det sistnämnda saknar specifik behandling men kan förbättras efter levertransplantation. Vidare hänvisning till speciallitteratur.

Cirkulation

Hemodynamisk instabilitet är vanlig vid leversvikt. Karakteristiskt är en hyperdynamisk bild med uttalad vasodilatation, hypotension och hög hjärtminutvolym. Vid ALF liknar cirkulationsbilden septisk shock med kapillärläckage och behov av såväl vätska som vasopressor. Vid ACLF kan den fysiologiska profilen vara mer komplicerad pga portal hypertension, selektiv dilatation av splanchnicuskärlen och vätskeförlust till tredje rummet i form av ascites. Vid ACLF med central hypovolemi finns risk för låg hjärtminutvolym. På mikrocirkulationsnivå är syreupptagningen störd vid leversvikt pga perifera shuntar. Hyperlaktatemi speglar sällan generell hypoperfusion utan beror på leverns defekta metabola kapacitet. Monitorering med PiCCO, eventuellt PA kateter krävs för säkra bedömningar. Målet för cirkulatorisk stöd är MAP >65 mmHg med följande grundregler:

- Albumin som volym, kristalloider i andra hand.
- Noradrenalin som vasopressor, eventuellt vasopressin doserat enligt separat rutin.
- Terlipressin skall undvikas eller användas med största försiktighet i kombination med noradrenalin pga sin långverkande effekt med risk för ischemi i extremiteter, tarm och hjärta. Eventuella ischemiska sår riskerar att utgöra kontraindikation mot en livräddande transplantation.
- Betablockad har prövats i mindre studier och har viss gynnsam effekt både vid ALF (kardioprotektivt ffa hos pat med koronarsjukdom) och vid ACLF (icke selektiv betablockad; minskar portal hypertension och risk för varicerblödning).
- Vid terapiresistent hypotension Solu-Cortef 50 mg x4 iv.
- Transfusionsgräns vid stabil kirurgisk situation utan pågående blödning eller stor blödningsrisk kan sättas vid Hb 70 g/L. Vid blödningsrisk håller man Hb högre för att ha marginal vid svår blodförlust.

Njurfunktion

Njursvikt är vanligt vid ALF men har god prognos om leverfunktionen återupprättas. Etiologin är sammansatt med faktorer som hypovolemi med hypoperfusion, direkt nefronskada av kadmium från den nekrotiska levern, inflammatorisk aktivering, läkemedel (aminoglykosider, rtg-kontrast och paracetamol) eller andra exogena substanser samt intraabdominell hypertension. Hepatorenalt syndrom är vanligt hos patienter med portal hypertension som försämras. Behandlas initialt med terlipressin (på vårdavd) men när

patienten blir intensivvårdskrävande föreligger ofta andra manifestationer som ger absolut eller relativ hypovolemi. I den situationen är terlipressin mindre lämpligt pga långverkande effekt och att det i kombination med noradrenalin riskerar ge perifera ischemier. Det finns också gott vetenskapligt stöd för att effekten på HRS är likvärdig för noradrenalin. Följaktligen skall terlipressin användas inte alls eller med största försiktighet hos patienter med HRS behandling som läggs in på IVA.

Det viktigaste förutom CRRT (se ovan) är att försöka förebygga den oliguriska njursvikten genom:

- MAP >65 mmHg med hjälp av volym (Albumin) och vasopressor (Noradrenalin).
- Undvika vätskeretention.
- Hålla buktrycket under 10 mmHg, mätning var 4:e timme.

Ascites

Ascitesbildning vid portal hypertension kan vara betydande och förutom risk för spontan bakteriell peritonit medföra ökat buktryck med negativ påverkan på både respiration och njurfunktion. Ascites kan behöva tappas även under IVA förloppet och TIPS kan vara ett alternativ på sikt om kontraindikationer saknas.

Esofagusvaricer

Akut blödande varicer utgör en dramatisk komplikation till portal hypertension och behandlas enligt separat rutin. Blödningen kan kompliceras med leversvikt och shock med utveckling av multiorgansvikt då handläggningen av varicerna får integreras med övrig behandling. Terlipressin minskar portatrycket och ingår i den initiala behandlingen mot blödning men medlet ger också uttalad vasokonstriktion som måste beaktas om hypovolem shock kvarstår trots volymssubstitution och patienten samtidigt behandlas med noradrenalin.

Infektion

Denna patientgrupp är mycket infektionskänslig och en allvarlig infektion inom ett par dygn är mer regel än undantag. Ofta saknas klassiska infektionstecken som feber och leukocytos. En dekomensation av kronisk leversvikt kan utlösas av spontan bakteriell peritonit med infektion i ascitesvätska. Antibiotikabehandlingen är empirisk för tarmbakterier och följer sedan odlingssvar. Under pågående intensivvård kan CRP och procalcitonin vara av värde för att upptäcka uppseglade infektion men ingen inflammationsparameter är ensamt specifik. Frekventa odlingar är viktiga. Praxis är att behandla misstänkt sepsis före odlingssvar och att sätta in profylax om patienten blivit intuberad och är medvetslös. Meropenem (Meronem) 0,5 g x4 och Anidulafungin (Ecalta) 100 mg x1 (200 mg x1 första dygnet) med låg levertoxicitet och dosoberoende används. Alternativ är Micafungin (Mycamine) som dock behöver doskorrigering vid svår leversvikt.

Plasmaferes

En strategi med hög volym plasmaferes vid ALF har studerats bla i Köpenhamn då 16% av kroppsvikten byts med plasma varje dag i tre dagar. Man har publicerat resultat med 20% överlevnadsvinst i en grupp som ej transplanterades. Av resursskäl och i avsaknad av konfirmerande studier har den ännu inte införts på Sahlgrenska.

Extrakorporeala tekniker

Sammanfattningsvis har ingen av de tekniker som prövats under längre tid i mindre serier som för närvarande studeras i prospektiva studier visat någon effekt på överlevnad vid svår leversvikt:

- MARS; Molecular Adsorbent Recycling System
- FPSA; Fractionated Plasma Separation and Adsorption
- ELAD; Extracorporeal Liver Assist Device

Stamcellsinfusion

Effekten av intravenöst tillförda stamceller bygger på att de tillväxer i levern så att parenchym regenereras. Metoden har prövats kliniskt men får tills vidare studier genomförts betraktas som kliniskt prematur.

6. Monitorering

Parametrar

- Artärtryck
- PiCCO
- Centralt ventryck
- Hjärtfunktion
- Blåstemp
- EEG (kontinuerligt)
- ICP eventuellt
- Levervolym
- Fosfat

Daglig provtagning (vissa flera gånger/dygn, ordineras i det enskilda fallet)

- Blodgas med Laktat, Na, K, Ca, Glukos
- Hb, LPK, TPK, CRP, procalcitonin, Fosfat, Magnesium, Kreatinin, Urea, Albumin
- ASAT, ALAT, ALP, Bil, PK, APTT, Amylas, Ammoniumjon
- AT III, Fibrinogen, INTEM, EXTEM, FIBTEM, ev HEPTEM
- Odingar från urin, trachsekret och blod

7. Prognosbedömning

Vid ALF är den vanligaste dödsorsaken sepsis med multiorgansvikt. Hjärnödem med inklämning var tidigare en viktig dödsorsak men är idag mindre förekommande. För bedömning av prognos och vilka åtgärder som skall vidtas behövs en klassificering av förloppet; hyperakut, akut eller subakut? Snabb minskning av leverns volym indikerar sämre prognos. Lågt fosfat är associerat med bättre prognos.

Överlevnaden vid ALF, ffa i den hyperakuta och akuta gruppen, har förbättrats under de senaste decennierna genom förbättrat medicinskt omhändertagande, acetylcysteinbehandling och levertransplantation. I den subakuta gruppen är överlevnaden fortfarande låg utan transplantation. Tack vare det bättre omhändertagandet uppstår numera sepsis senare i förloppet och färre patienter drabbas av intrakraniell tryckstegring. Hos patienter med subakut insjuknande indikerar även låggradig encefalopati mycket dålig prognos medan hos patienter med hyperakut insjuknande kan överlevnaden med medicinskt omhändertagande vara hög även hos patienter med höggradig encefalopati.

Överlevnaden vid ACLF minskar drastiskt med antalet sviktande vitala organ. Enligt den stora CANONIC studien från Europa 2013 var dödligheten efter 28 dagar 32% hos patienter med två sviktande organsystem och 79% med tre sviktande organsystem, vari encefalopati räknades in. Mer komplicerade viktade modeller som bygger på modifierade SOFA score finns och kan användas statistiskt med mindre i det enskilda fallet.

När leversvikten är terminal och organets funktioner i det närmaste har upphört uppstår en karakteristisk klinisk bild som kännetecknas av:

- Starkt ökande glukosbehov
- Fallande kroppstemperatur
- Vikande systemblodtryck trots ökade doser vasopressorer
- Tilltagande lungödem med ökande syrgasbehov

8. Transplantation

ALF

Hepatologer (O'Grady mfl) på King's College Hospital (KCH) i London har utvecklat prognostiska kriterier (1989) avseende indikation för levertransplantation. Många har försökt bedöma prestandan på KCH kriterierna. De största metaanalyserna har kommit fram till att KCH-kriterierna vid icke-paracetamolinducerad leverskada har en sensitivitet på 68% och en specificitet på 82% och vid paracetamolinducerad skada en sensitivitet på 58% och specificitet på 95%.

King's College Kriterier för levertransplantation vid ALF

Paracetamolinducerad leverskada:

- Arteriellt PH <7,30 efter vätskeresuscitering eller samtliga av följande:
- PK (INR) >6,5
- S-Kreatinin >300 µmol/L
- Encefalopati grad 3–4

Icke-paracetamolinducerad leverskada

- PK (INR) >6,5
- eller minst tre av följande:
- PK (INR) >3,5
 - S-Bilirubin >300 µmol/L
 - Debut av encefalopati >7 dagar efter ikterusdebut
 - Ålder <10 eller >40 år
 - Ogynnsam etiologi (seronegativ hepatit eller läkemedel)

ACLF

Eftersom tillståndet varit kroniskt måste hänsyn tas till hur belastad patienten är av sekundära effekter till den långvariga leversvikten, ofta med portal hypertension och dess komplikationer. Även om den utlösande orsaken till sviktepisoden kan elimineras är en svår leversvikt oftast tecken på uttömd förmåga till återhämtning hos levern. Det saknas vedertagna kriterier för transplantation vid ACLF och man får lita sig mot prognosbedömningen och det faktum att patienter med tre sviktande organsystem inklusive CNS har mycket dyster prognos utan transplantation.

Transplantationsbeslut

Det är svårt att helt säkert bedöma huruvida patienten absolut behöver transplanteras eller skulle kunna överleva utan transplantation. Patient med Wilsons sjukdom som debuterar med ALF har dock 100% mortalitet utan transplantation. Som nämnts ovan gäller det på sikt i stor utsträckning även patienter med ACLF och tre sviktande vitala organsystem. Praxis är att transplantera liberalt då det idag är lättare än tidigare att leva med ett transplanterat organ och medföljande immunosuppression.

Patienten bedöms fortlöpande av ansvarig hepatolog och IVA-läkare. Vid misstänkt behov av transplantation sammankallas från transplantation en akut MDK, sk leverboard, med minst:

- Hepatolog
- Transplantationskirurg
- Anestesiolog från CIVA med bakjournskompetens
- Anestesiolog från anesthesi med leverkompetens

Om patienter med ALF inte bedöms överleva flera dygn utan transplantation finns det möjlighet att inom ramen för Scandiatriplant sätta patienten på väntelista för levertransplantation med begäran om ”Urgent Call”. Urgent call innebär att patienten har

prioritet till första lämpliga (blodgruppsförenliga) organ inom Norden. Denna prioritet gäller under tre dagar. Om två sådana patienter med samma prioritet finns på väntelistan är det den som kom ut först på listan som har företräde. Om patienten inte fått ett organ men fortfarande lever när de tre dagarna gått ut har transplanterande centra möjlighet att gå ut med en vädjan, vilket i de flesta fall brukar respekteras. "Living donor" kan vara ett alternativ om utredningstid finns. En patient med ACLF och svikt i flera organsystem har så dålig prognos utan transplantation att den kan prioriteras framför elektivt väntande inom Sverige på den "nationella" väntelistan. Beslut om att sätta upp patienten på en viss väntelista fattas slutligen av ansvarig transplantationskirurg vid en MDK.

Operationsbeslut

Om/när ett organ finns tillgängligt för akut transplantation görs en obligatorisk preoperativ sambedömning avseende operabilitet och postoperativ prognos. Hänsyn tas vid ALF också till om förloppet verkar vända just då. Denna bedömning görs på CIVA av tjänstgörande överläkare/bakjourer från transplantation, anestesi och CIVA.

I de preoperativa förberedelserna av medvetslös/sederad patient ingår CT hjärna för att utesluta intracerebral blödning som kan ha uppkommit i väntan på transplantation.

Arbetsgrupp

Fredrik Bergman, Överläkare, An/Op/IVA, Område 5, Sahlgrenska Universitetssjukhuset
Hanna Söderberg, Specialistläkare, An/Op/IVA, Område 5, Sahlgrenska
Universitetssjukhuset

Granskare

Ingalill Friis-Liby, Överläkare, Gastrosektionen, Medicinkliniken, Område 6, Sahlgrenska
Universitetssjukhuset
Karin Fryk, Specialistläkare, An/Op/IVA, Område 5, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Anestesi-Operation-Intensivvård Sahlgrenska, Verksamhet Anestesi Operation IVA Östra, Postoperativ vård Sahlgrenska, Neurointensivvårdsavdelning, Intensivvård och postoperativ vård Östra, Central intensivvårdsavdelning, Avdelning 22 postoperativ intensivvård

Innehållsansvar: Per Persson, (perpe8), Överläkare

Godkänd av: Peter Dahm, (petda5), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9805-1593997-789

Version: 16.0

Giltig från: 2026-01-20

Giltig till: 2026-11-20