

# Handläggning och utredning av patienter med avancerad porto-mesenteriell trombotisering

## Bakgrund

Benign trombotisering av vena porta är relativt vanligt förekommande hos patienter med levercirros. Endast en liten andel (1-2%) av dessa patienter uppvisar en komplex portomesenterisk venös trombotisering (PMVT) motsvarande Yerdel grad 4. En utbredd trombotisering åtföljs av kliniskt signifikant (prehepatisk) portal hypertension med dess kända komplikationer.

Normaliseringen av trycket i vena portas territorium kan ofta uppnås genom interventionell radiologi. I vissa fall av extrahepatisk portavensobstruktion med normal intrahepatisk portabädd kan man skapa en kirurgisk bypass (Meso Rex). I de fallen med PMVT och avancerad leversjukdom krävs det ofta levertransplantation. Mål för behandling är att åtgärda leversvikt genom transplantation och att sänka eller normalisera trycket i portakretsloppet.

För att kunna bedöma förutsättningarna till en adekvat behandlingsnivå är det nödvändigt med en noggrann kartläggning av anatomin av kärlen i buken och ett multidisciplinärt handläggande enligt nedan.

## Behandlingsprinciper och metoder

Det finns en mycket stor individuell variation mellan patienterna och därmed bör behandlingen skräddarsys. Behandlingsprinciperna kan graderas på olika sätt utifrån grad av invasivitet, anatomisk komplexitet och fysiologi.

Huvudprinciperna bör vara att man utgår från den säkraste modaliteten och att samtidigt eftersträva en metod som är så fysiologisk som möjligt. Behandlingsarsenalen utgörs av bl.a.:

- Interventionell radiologi: Rekanalisering av vena porta (inklusive TIPS)
- Konventionella kirurgiska selektiva och icke-selektiva portosystemiska shunt modaliteter. Meso Rex bypass i selekterade fall (detta kräver ytterligare invasiv radiologisk utredning).
- Levertransplantation där transplantatets portacirkulation kan hämtas direkt via kollateraler, venösa interponat till öppetstående kollateraler i buken, renoportal anastomos.
- Levertransplantation med cavoportal hemitransposition (CPHT)
- Multivisceral transplantation (MVTx)

Vid levertransplantation hos patienter med komplex portomesenterisk trombos kan portaflödet återställas på fysiologiskt eller icke-fysiologiskt sätt. Fysiologiskt innebär att blodet från splanknikusområdet leds till graftets vena porta och att det portala trycket minskas eller normaliseras.

**Följande metoder kan betraktas som fysiologiska om det föreligger spontana eller kirurgiska portosystemiska shuntar:**

- ***Reno-portal anastomos*** (RPA) – Hos patienter med förekomst av en större ( $\geq 8-10$ mm) spleno-renal shunt avlastas en del av splanknikuscirkulationen om vänster njurven anastomoseras mot vena porta. Initialt kvarstående tecken till portal hypertension (ascites, GI-blödning) är vanliga men i regel övergående. Ökad risk för trombotisering av anastomosen finns. Rapporterad 5-års överlevnad ligger  $> 60\%$ .
- ***Coronary portal anastomos*** – Vid förekomst av shunt via vena gastrica sinistra (coronaria) kan denna användas för en porta anastomos
- ***Varix till porta anastomos*** – Såväl varicer runt ductus koledokus som andra större varicer har använts till portaanastomos. Varicernas kvalitet för en kärlanastomos är svårt att avgöra med radiologiska metoder.
- ***Multivisceral transplantation*** – Är teoretiskt den optimala behandlingen då metoden kan åstadkomma en fullständig normalisering av anatomin och fysiologin. Denna metod är tekniskt komplicerad och förknippad med hög morbiditet samt ökad risk för rejektion av tarmen. Den ställer stora krav på patientselektion, lokala erfarenheten och logistik.

### **Följande metoder är i regel icke-fysiologiska:**

- ***Cavoportal hemitransposition*** (CPHT) – Vena cava anastomoseras till graftets vena porta. Om det inte föreligger en spontan mesenterico-iliakal eller en kirurgisk mesocaval shunt innebär detta att blodet från splanknikusområdet inte dirigeras till vena porta och att den portala hypertensionen kvarstår. Komplikationer som tromboembolism (patienter ska i regel antikoaguleras), blödning och ascites (oftast spontant övergående) är förhållandevis vanliga. Även vid bestående portosystemiska shuntar kvarstår risk med persisterande portal hypertension och dess tillhörande komplikationer efter transplantation. Rapporterad 5-års överlevnad ligger < 50%)
- ***Reno-portal anastomos*** – Utan spleno-renal shunt gäller samma begränsningar som vid CPHT.

### **Handläggning**

Patienter med PMVT skall handläggas av en transplantationshepatolog och kräver en multidisciplinär bedömning i samråd med transplantationskirurg och interventionell radiolog. Utredning sker som vid levertransplantation och enligt sektionens principer och protokoll. Detta gäller även patienter som INTE har en etablerad levercirros.

Den radiologiska utredningen innefattar 4-fas CT-buk. Förutom sedvanliga frågeställningar efter tecken till levercirros, fokala leverförändringar, förekomst av ascites och mjältstorlek krävs en noggrann beskrivning av kärlanatomien med avseende på trombosens utbredning och förekomst av porto-systemiska kollateraler.

Det rekommenderas inte att utföra utvidgad utredning med avseende på myeloproliferativ sjukdom eller trombofili hos patienter med känd stark riskfaktor för portomesenteriell trombos såsom nyligen genomgången större bukkirurgi/trauma eller känd levercirros.

Hos patienter utan riskfaktor bör utredningen inkludera mutationsanalyser på JAK2 och CALR2 om JAK2 är negativ (myeloproliferativ neoplasi?) samt kontroll antifosfolipidantikroppar (kardiolipin AK, beta2 mikroglobulin AK, lupus antikoagulans). Övrig trombofiliutredning (Faktor V Leiden, protrombinmutation, Protein C/S, antitrombin) ska övervägas.

## **Bedömning och beskrivningen av porto-mesenterieell trombotisering utifrån radiologin**

- Gradering av trombotisering enligt Yerdel klassifikation med trombositutbredning i vena mesenterica superior, V. lienalis och vena mesenterica inferior.
- Beskrivning av venösa kollateraler vid koledokus, vena gastrica sinistra (coronaria), vena lienalis. Andra signifikanta (dvs > 5 mm i diameter) venösa kollateraler?
- Synliga portosystemiska shuntar? Speciellt fokus på morfologin av eventuell spontan spleno-renal shunt.
- Anatomi vänster njurven (-er): antal vener, bredd och längd. Var tömmer sig njurvenerna i vena cava inferior?
- Levervensanatomi?
- Beskrivning av infrahepatiska vena cava inferior. Stenoser? Tromboser?

## **Interventionskonferens**

Den radiologiska utredningen diskuteras på kärl- och interventionskonferens på Transplantationscentrum. På denna konferens bör även en representant från visceral (tarm/MVTx) sektionen närvara.

Vid interventionskonferens bedöms de tekniska förutsättningarna för de olika interventionsradiologiska och kirurgiska alternativen inför och vid en ev. transplantation. Utifrån dessa och information som finns tillgänglig på patienten bör man lämna behandlingsförslag beträffande förutsättningar för isolerad levertransplantation och möjligheter till portaanastomos i en prioriterad ordning.

Om isolerad levertransplantation inte bedöms vara möjligt ska det tas ställning till en MVTx. Om förutsättningar finns utreds patienten av visceral/MVTx teamet och fallet diskuteras på MDK på Tarmsviktscentrum.

Utredningsunderlag, bedömning och beslut dokumenteras i en behandlingskonferensanteckning.

## **Transplantationsbedömning**

Om isolerad levertransplantation bedöms vara möjligt genomgår patienten sedvanlig basal transplantationsutredning och kallas för en bedömning enligt klinikens rutiner. Beslut om transplantation och

planerat alternativ av portaanastomos fattas på transplantationskonferens med stöd av kärl/interventionskonferens. Vilket alternativ som väljs beror förutom dom anatomiska förutsättningarna även på basen av comorbiditet, nutritionstatus, sarkopeni etc.

Om det vid konferensen anses att CPHT bör finnas kvar som ett ”rescue” alternativ vid en icke framgångsrik levertransplantation med portaanastomos via RPA eller kollateraler, så bör detta framgå i transplantationsboardens anteckningar. Det bör även noteras på transplantationsväntelistan.

### **Uppsättning på väntelistan**

Inför uppsättning på leverväntelistan bör ett särskilt ”**körschema**” upprättas, enligt särskild rutin, för högriskpatienter som innefattar ställningstagande till veno-venös bypass, och peroperativ embolisering med Amplatzer plug av viscerala kärl vid en MVTx.

Körschemat författas av ansvarig narkosläkare i journalen tillsammans med ansvarig Tx kirurg.

### **Referenser**

Yerdel MA, Gunson B, Mirza D, et al. Portal vein thrombosis in adults undergoing liver transplantation: risk factors, screening, management, and outcome. *Transplantation*. 2000 May 15;69(9):1873-81. [doi:10.1097/00007890-200005150-00023](https://doi.org/10.1097/00007890-200005150-00023).

Bhangui P, Lim C, Levesque E, et al. Novel classification of non-malignant portal vein thrombosis: A guide to surgical decision-making during liver transplantation. *J Hepatol*. 2019 Nov;71(5):1038-1050. [doi:10.1016/j.jhep.2019.08.012](https://doi.org/10.1016/j.jhep.2019.08.012).

Azoulay D, Quintini C, Rayar M, et al. Renoportal Anastomosis During Liver Transplantation in Patients With Portal Vein Thrombosis: First Long-term Results From a Multicenter Study. *Ann Surg*. 2022 Dec 1;276(6):e825-e833. [doi:10.1097/SLA.0000000000004797](https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000004797).

Vianna RM, Mangus RS, Kubal C, et al. Multivisceral transplantation for diffuse portomesenteric thrombosis. *Ann Surg*. 2012 Jun;255(6):1144-50. [doi:10.1097/SLA.0b013e31825429c0](https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e31825429c0).

Selvaggi G, Wepler D, Nishida S, et al. Ten-year experience in portocaval hemitransposition for liver transplantation in the presence of portal vein thrombosis. *Am J Transplant*. 2007 Feb;7(2):454-60. [doi:10.1111/j.1600-6143.2006.01649.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-6143.2006.01649.x).

Fundora Y, Hessheimer AJ, Del Prete L, et al. Alternative forms of portal vein revascularization in liver transplant recipients with complex portal vein thrombosis. *J Hepatol.* 2023 Apr;78(4):794-804.

[doi:10.1016/j.jhep.2023.01.007](https://doi.org/10.1016/j.jhep.2023.01.007).

Northup PG, Garcia-Pagan JC, Garcia-Tsao G, et al. Vascular Liver Disorders, Portal Vein Thrombosis, and Procedural Bleeding in Patients With Liver Disease: 2020 Practice Guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases. *Hepatology.* 2021 Jan;73(1):366-413. [doi: 10.1002/hep.31646](https://doi.org/10.1002/hep.31646).

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Transplantationscentrum

**Innehållsansvar:** Andreas Schult, (andsc3), Överläkare

**Godkänd av:** Niclas Kvarnström, (nickv1), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9805-1593997-123

**Version:** 3.0

**Giltig från:** 2025-11-03

**Giltig till:** 2027-10-22