



Nationell riktlinje

2026

På uppdrag av Svensk Gastroenterologisk Förenings styrelse

Behandling av portomesenteriell ventrombos

Datum för fastställande: 2026-06-15

Datum för översyn: Juni 2027

Översyn utförd:

Datum för revidering: Senast Juni 2031

Ordförande:

Fredrik Rorsman, Akademiska sjukhuset, Uppsala

fredrik.rorsman@akademiska.se

Arbetsgrupp:

Anna Cederborg, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Ulf Johnson, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Maria Magnusson, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm

Rupesh Rajani, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm

Konstatina Sargenti, Skånes Universitetssjukhus, Lund-Malmö

Johan Vessby, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Granskare:

Stergios Kechagias, Universitetssjukhuset i Linköping, Linköping

Mårten Werner, Universitetssjukhuset i Norrland, Umeå

Innehåll

Sammanfattning.....	1
Introduktion.....	2
Symtom.....	2
Diagnostik	3
Utredning	4
Behandling	5
PVT utan levercirros	5
PVT vid levercirros	6
Interventionell behandling	7
Referenser.....	9
Förkortningar	9
Behandlingsalgoritmer	10

Sammanfattning

Detta dokument sammanfattar aktuell kunskap om utredning och behandling av portomesenteriell ventrombos (PVT) hos patienter med och utan levercirros. Innehållet baseras på internationella riktlinjer och systematiska översikter.

- Behandlingsstrategin baseras på trombosens duration, utbredning, ocklusionsgrad, symtom och bakomliggande leversjukdom.
- Antikoagulation rekommenderas vid:
 - Nyttillkommen PVT (<6 månader) med ≥ 50 % ocklusion av portomesenteriell ven
 - Symtomatisk PVT oavsett utbredning
 - Patienter aktuella för levertransplantation
- Behandlingstid är minst 3-6 månader eller till rekanalisering; tillsvidarebehandling övervägs vid kvarstående riskfaktorer eller fram till eventuell transplantation.
- Interventionell behandling (t.ex. TIPS) övervägs vid hotande tarmischemi, portalhypertensiva komplikationer och terapivikt på eller kontraindikation mot behandling med antikoagulation.

Introduktion

Portomesenteriell ventrombos (PVT) innebär en icke-malign trombotisering av hela eller delar av det portomesenteriella vensystemet, omfattande intra- och extrahepatiska delar av portavenen samt vena lienalis och/eller mesenteriella vener. Tillståndet förekommer både hos individer utan leversjukdom och hos patienter med kronisk leversjukdom.

Hos leverfriska manifesterar sig PVT oftast som en komplett ocklusion av portas huvudstam eller dess grenar (80 % av fallen), medan partiell ocklusion är den vanligaste formen vid levercirros (70 %). PVT i frånvaro av levercirros är ett sällsynt tillstånd (prevalens <0,05 %) varför utredning om bakomliggande leversjukdom bör genomföras vid nyupptäckt PVT hos en patient utan känd leversjukdom. I en metaanalys från 2022 var prevalensen av PVT vid levercirros 14 % och incidensen 4,6 per 100 patientår. I cirka 50% fallen diagnostiseras PVT först i samband med levertransplantation.

Riskfaktorer för PVT kan vara lokala och systemiska (Tabell 1). Vid levercirros ökar risken för PVT med leversjukdomens svårighetsgrad, och nedsatt portovenöst flöde utgör den viktigaste riskfaktorn. Obesitas, metabola syndromet och MASH (metabolic dysfunction associated steatohepatitis) utgör oberoende riskfaktorer för PVT, liksom portosinusoidal vaskulär sjukdom (PSVD).

Vid PVT i frånvaro av leversjukdom utgör intraabdominell infektion/inflammation och myeloproliferativ sjukdom de vanligaste riskfaktorerna (30 % vardera). Andra riskfaktorer inkluderar trombofili tillstånd, graviditet/hormonell antikonception, intraabdominell malignitet, obesitas och infektioner. Multipla riskfaktorer påvisas i 15–36 % av fallen, i upp till 30 % av fallen kan inga riskfaktorer påvisas.

Tabell 1. Riskfaktorer för portavenstrombos

Lokala	Systemiska
Levercirros	Myeloproliferativ neoplas
PSVD	Trombofili
Intraabdominell infektion	Graviditet
Intraabdominell inflammation	P-piller
Intraabdominell kirurgi	Paroxysmal nattlig (nokturn) hemoglobinuri
Intraabdominell malignitet	Infektioner (Covid-19, CMV, HIV)
Buktrauma	Systeminflammatoriska tillstånd (t.ex. sarkoidos, Behçets sjukdom)
Obesitas, metabolt syndrom, MASH	

Symtom

Vid levercirros är PVT asymtomatisk hos 40–60 % på grund av ett välutvecklat kollateralsystem. Symtom som kan uppstå är främst tecken på ökad portal hypertension, exempelvis blödande varicer och tillkomst eller försämring av ascites. I sällsynta fall vid utbredd trombos med mesenteriell utbredning kan buksmärta och diarré ses. Patienter med symtomatisk PVT har i regel mer avancerad leversjukdom (Child Pugh C).

Hos personer utan levercirros är de vanligaste symtomen buksmärta, feber, ascites och varixblödning. Diarré kan förekomma vid mer utbredd trombos involverande mesenteriella kärl. Portal kolangiopati genom kompression av gallgångar av kollateraler (portala kavernom) kan orsaka buksmärta, ikterus och kolangitsymtom. Kroniska eller återkommande buksmärtor kan uppträda vid kronisk PVT. I sällsynta fall kan ischemiska tarmstrikturer uppstå.

Diagnostik

Rekommendation

- **Vid PVT eller misstänkt PVT bör DT utföras**
- **Trombosens duration, lokalisation, utbredning, ocklusionsgrad skall kartläggas**

Vid konstaterad eller misstänkt PVT bör i första hand kontrastförstärkt datortomografi med intravenös kontrast i venfas utföras för kartläggning av utbredning och karaktär. Vid levercirros upptäcks PVT ofta i samband med ultraljudsövervakning för hepatocellulär cancer (HCC), eller vid radiologisk utredning av tilltagande symtom på portal hypertension eller buksmärta.

Tabell 2. Rekommenderade definitioner vid diagnos av portomesenteriell ventrombos

Beskrivning	Definition
Tidsram Nyttillkommen Kronisk	Trombos bedöms ha förekommit <6 mån Trombos bedöms ha förekommit >6 mån
Lokalisation Intrahepatisk Huvudstam Mesenteriella vener	Trombos i intrahepatisk portagren Trombos i portas huvudstam Trombos i mesenteriella vener
Utbredning Intrahepatisk Extrahepatisk	Trombos i intrahepatisk del av portas huvudstam eller i portagren Trombos i extrahepatisk del av portas huvudstam eller i extrahepatiska vener i portasystemet
Ocklusionsgrad Komplett ocklusion Partiell ocklusion Minimal ocklusion Kavernös omvandling	Ingen kvarvarande öppen kärllumen Trombos ockluderar >50% av kärllumen Trombos ockluderar <50% av kärllumen Omfattande portoportala kollateraler. Trombos kan ofta inte urskiljas
Förlopp Progressiv Stabil Regressiv	Trombos progredierar i storlek eller omfattning Ingen tydlig förändring i storlek eller omfattning Trombosen minskar i storlek eller omfattning

Vid diagnostillfället skall trombosens duration, lokalisation, utbredning och grad av ocklusion beskrivas (tabell 2) då dessa faktorer är avgörande för prognos och behandlingsstrategi. Bedömning av duration kan vara utmanande eftersom kollateraler och begynnande kavernös formation kan uppstå redan inom 1–3 veckor. Kavernös omvandling med omfattande porto-portala kollateraler talar dock starkt för kronisk PVT (även om inte själva tromben kan urskiljas), liksom en nytillkommen trombos som kvarstår efter sex månader.

Utredning

Rekommendation

- **Vid PVT utan levercirros bör sedvanlig trombosutredning utföras**
- **Ingen rutinmässig koagulationsutredning behöver göras vid cirrosrelaterad PVT, men bör övervägas vid riskfaktorer och hereditet**
- **Gastroskopi bör göras för utvärdering av varicer**

Hos personer med PVT utan cirros bör en fullständig utredning av myeloproliferativa eller andra trombofila tillstånd genomföras, vid behov med stöd av koagulationsexpertis, hematolog och reumatolog (tabell 3). Lokalt utlösande orsaker vid extraheptisk PVT inkluderar kirurgi (exempelvis bariatrisk kirurgi, splenektomi), inflammatoriska tillstånd i mag-tarmkanalen eller mjälten (exempelvis pankreatit, appendicit, divertikulit eller inflammatorisk tarmsjukdom) och myeloproliferativa neoplasier. Cirka 30 % av patienter med lokalt utlösande orsak har också ett trombofilt tillstånd.

Tabell 3. Rekommenderad trombofiliutredning vid trombosjukdom

Rutinutredning	Kompletterande utredning vid behov/misstanke
<ul style="list-style-type: none"> • Kompletta blodstatus med diff • JAK2 V617F • Protrombinmutation • Faktor V Leiden mutation • Protein C • Protein S • Lupus antikoagulans • Beta-2 glykoprotein-ak • Kardioprotein-ak • Paroxysmal nocturn hemoglobinuri, CD55/CD59-brist 	<ul style="list-style-type: none"> • Om negativ JAK2 V617F, överväg JAK2-exon12 mutationsanalys, CALR mutation och NGS panel i samråd med hematologkonsult • Antikroppsutredning vid misstanke om systeminflammatorisk reumatologisk sjukdom • Behçets sjukdom

Rutinmässig utredning för trombofila tillstånd rekommenderas inte vid cirrosrelaterad PVT, men bör övervägas vid ärftlighet och riskfaktorer för tromboembolisk sjukdom eller om rutinprover talar för detta.

Malign obstruktion av portavenen, till exempel vid HCC, utgör en differentialdiagnos till PVT som bör uteslutas för fortsatt adekvat handläggning. Tecken på malign obstruktion är vidgad vena porta innehållande material med kontrastuppladdning i artärfas och kontinuitet med intilliggande tumör.

I avsaknad av riskfaktorer för PVT eller radiologiska, biokemiska eller elastografiska tecken på cirros bör leverbiopsi övervägas för att utesluta PSVD eller annan leversjukdom.

För patienter där behandling med antikoagulation är eller kan bli aktuellt ingår gastroskopi för värdering av gastroesofageala varicer och eventuell behandling med icke-selektiv betablockad samt ligaturbehandling vid riskfynd (röda fläckar, så kallade cherry spots, eller röda längsgående stråk, red wale marks) enligt riktlinjer.

Behandling

Kunskapsläget om behandling av portavenstrombos (PVT) är begränsat och baseras huvudsakligen på observationsstudier, retrospektiva kohorter och meta-analyser. Studierna omfattar heterogena patientpopulationer med varierande svårighetsgrad av levercirros, trombosutbredning och ocklusionsgrad, vilket försvårar entydiga slutsatser om behandlingseffekt. Rekommendationer i detta vårdprogram grundar sig därför i huvudsak på internationella riktlinjer, expertkonsensus och klinisk erfarenhet.

PVT utan levercirros

Rekommendation

- **Behandling med LMWH eller DOAK vid avsaknad av kontraindikationer.**
- **Överväg tidig kontakt med NHV-centrum vid utbredd trombos involverande mesenteriella vener med risk för tarminfarkt**
- **Vid trippelpositivt antifosfolipidsyndrom skall warfarin användas**
- **Behandling minst tre månader vid övergående riskfaktorer**
- **Tillsvidarebehandling vid kvarstående protrombotisk risk**
- **Uppföljning med gastroskopi vid utebliven rekanalisering**

Nyttillkommen PVT

Antikoagulantia initieras med full dos lågmolekylärt heparin (LMWH) eller direktverkande orala antikoagulantia (DOAK) hos alla patienter utan pågående blödning eller andra kontraindikationer. Vid trombocytopeni $<50 \times 10^9/L$ får behandlingen initieras utifrån ett individuellt ställningstagande. Förekomst av varicer utgör ingen kontraindikation såtillvida preventiva åtgärder mot blödning (icke-selektiv betablockad och/eller endoskopisk intervention) vidtas. Vid trippelpositivt antifosfolipidsyndrom (APS; förekomst av lupus antikoagulans, kardioplatinantikroppar och anti- β_2 -

glykoprotein-1-antikroppar) inleds behandling med LMWH och därefter långtidsbehandling med warfarin i stället för DOAK som har en sämre dokumenterad effekt vid detta tillstånd.

Behandlingen fortgår till rekanalisering och i minst tre månader när trombosen bedöms bero på en övergående provocerande faktor, exempelvis nyligen genomgången bukkirurgi. Vid kvarstående protrombotisk risk (t.ex. myeloproliferativ sjukdom eller trippelpositiv APS) rekommenderas antikoagulantia tills vidare, men kan även övervägas på individuell basis trots att ingen underliggande orsak identifierats, framförallt vid utbredd trombotisering med allvarlig initial symtomatologi.

Vid svåra symtom eller utbredd trombos med engagemang av mesenteriella vener och risk för tarminfarkt bör tidig kontakt med nationellt högspecialiserat centrum (NHV) tas för ställningstagande till lokal intervention och/eller transjugulär intrahepatisk portosystemisk shunt (TIPS) enligt nedan (se Interventionell behandling)

Kronisk PVT

Om rekanalisering uteblivit rekommenderas uppföljning med gastroskopi efter 6, 12 och 24 månader för att upptäcka och vid behov behandla gastro-esofageala varicer enligt gällande riktlinjer för levercirros. Hos patienter med kronisk PVT eller kavernös omvandling utan tidigare antikoagulationsbehandling rekommenderas start av antikoagulation när ett bakomliggande protrombotiskt tillstånd föreligger.

Nyare data stödjer tills vidare behandling med antikoagulantia även vid kronisk PVT utan underliggande protrombotiskt tillstånd för att minska risken för återfall och öka överlevnaden. Beslut om behandling i dessa fall får tas på individuell basis. Vid långtidsbehandling i frånvaro av permanent stark riskfaktor kan lågdos DOAK eller LMWH övervägas (till exempel Apixaban 2,5 mg x2, rivaroxaban 10-15 mg x1, LMWH 50% av fulldos).

Meso-Rex-bypass (kirurgisk anlagd förbindelse mellan vena mesenterica superior och vänster portagren) på erfarna centra kan övervägas hos unga vuxna med kavernös omvandling. Hos vuxna kan försök till rekanalisering med interventionell radiologi och/eller TIPS vara indicerat vid återkommande portalhypertensiv blödning, uttalad portal kolangiopati, refraktär ascites eller inför planerad bukkirurgi.

PVT vid levercirros

Rekommendation

- **Antikoagulation om levertransplantation är eller kan bli aktuell oberoende av PVT-duration eller utbredning**
- **Antikoagulation vid nytillkommen ≥ 50 % ockluderande trombos och/eller symtom**
- **Ej DOAK vid Child-Pugh C**
- **Behandlingstid minst sex månader eller till rekanalisering.**

Den kliniska konsekvensen av PVT vid levercirros är inte lika entydig som vid icke-cirrotisk PVT, vilket försvårar ställningstagandet till behandling. Trombosen är ofta asymtomatisk (beroende på "avlastande" kollateraler) och chansen till spontan regress (framförallt vid begränsad

trombosutbredning och låg ocklusionsgrad) har rapporterats så hög som 70 %. Vid asymtomatisk PVT med begränsad utbredning och/eller ocklusion <50 % rekommenderas ultraljudskontroll efter tre månader och intiering av antikoagulation vid tecken på trombosprogress.

Antikoagulation rekommenderas vid nyttillkommen PVT (inom sex månader) med fullständig eller >50 % ocklusion av portavenens huvudstam, med eller utan engagemang av mesenteriala vener, vid symtomatisk PVT och hos patienter som är aktuella för levertransplantation oavsett trombosens ålder och utbredning.

Målet med antikoagulation är att förhindra progress, sänka portatrycket och möjliggöra en framtida levertransplantation. Val av antikoagulantia följer samma principer som vid icke-cirrotisk PVT (se ovan). Individuella riskfaktorer för blödning såsom njursvikt, leverdekompensation och $\text{tpk} < 50 \times 10^9/\text{L}$ vägs mot nytta med behandling och kan föranleda dosjustering. Det vetenskapliga underlaget är i dagsläget otillräckligt för att rekommendera ett specifikt DOAK-preparat vid kronisk leversjukdom. Användning av DOAK avråds vid Child-Pugh C. Vid Child-Pugh B används apixaban, dabigatran och edoxaban med försiktighet, medan användning av rivaroxaban bör undvikas på grund av ändrad farmakokinetik med ökad systemisk läkemedelsexponering och potentiellt ökad blödningsrisk. LMWH kan användas även vid Child Pugh C med beaktande av riskfaktorer.

Behandlingstid bör pågå till rekanalisering, eller minst sex månader. Efter rekanalisering fortsätter behandlingen med LMWH i lågdos (50 % reducerad dos) hos patienter som står på väntelista för levertransplantation. Fortsatt behandling hos övriga patienter kan övervägas utifrån samlad risk-nytta-bedömning (risk för återfall och möjlig överlevnadsvinst kontra blödningsrisk).

Interventionell behandling

Rekommendation

- **Intervention skall övervägas vid nyttillkommen eller kronisk PVT och**
 - **hotande/manifest tarmischemi**
 - **komplikationer till portal hypertension**
 - **antikoagulation är kontraindicerat**
 - **progress under pågående antikoagulation**
- **Tidig kontakt med NHV-centrum - chansen till rekanalisering är störst tidigt i förloppet**

Perkutan intervention — mekanisk trombektomi, kateterburen trombolys och/eller transjugulär intrahepatisk postosystemisk shunt (TIPS) — skall övervägas vid hotande eller manifest tarmischemi, vid komplikationer till portal hypertension, främst varicerblödning, men även vid behandlingsrefraktär ascites, eller när antikoagulation inte är lämpligt. Nyttan är störst vid utbredd, oklusiv extrahepatisk trombos. Beslut om intervention fattas i multidisciplinärt forum med stor erfarenhet, i praktiken via konsultation till något av de fyra NHV-centra för TIPS i Sverige; Skånes universitetssjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Karolinska universitetssjukhuset Huddinge och Akademiska sjukhuset i

Uppsala. För patienter för vilka levertransplantation kan bli aktuellt bör eventuell TIPS diskuteras med transplantationscentrum.

Målet med interventionen är att avlägsna trombmassor, förbättra mesenterieellt venöst avflöde och förebygga portalhypertensiva komplikationer. Indikationerna är huvudsakligen desamma vid akut och kronisk PVT och skiljer sig inte åt mellan patienter med eller utan levercirros. Även när konservativ behandling initialt bedöms tillräcklig kan intervention bli aktuell i senare skede vid kvarstående eller nytillkomna kliniska symtom i kombination med radiologiska hållpunkter för trombosprogress, ökad tarmischemi eller tilltagande portal hypertension trots adekvat antikoagulation.

Åtkomst till den portala cirkulationen/vena porta-systemet kan erhållas transjugulärt (ofta kombinerat med TIPS) eller via transhepatisk/transsplenisk punktion, och revaskularisering uppnås med kateterburen mekanisk trombektomi och/eller trombolys. TIPS minskar risken för retrombos, sannolikt genom att säkerställa venöst avflöde via levern och därmed reducera flödesbetingad hyperkoagulation. TIPS underlättar också kontroll (flebografi) och eventuell re-intervention, vilket inte sällan blir aktuellt vid utbredd trombotisering. Kateterburen trombolys innebär ökad blödningsrisk och används med försiktighet.

Rutinmässig antikoagulation efter TIPS rekommenderas inte, men vid underliggande protrombotiskt tillstånd kvarstår dock behandlingsindikation. Långvarig antikoagulation kan också vara aktuell vid utbredd PVT, särskilt efter tekniskt avancerad intervention där omfattande stentning har varit nödvändig för att uppnå rekanalisering, eftersom risken för reocklusion erfarenhetsmässigt då är hög. Beslut om behandlingstidens längd bör individualiseras utifrån trombos- och blödningsrisk i samråd med NHV-centrum.

Chansen till framgångsrik rekanalisering är störst tidigt i förloppet. Redan efter någon-några veckor kan ett kroniskt stadium med skrumpnade vener och etablerade kollateraler (inklusive kavernom) utvecklas, vilket försvårar återställande av ett funktionellt flöde. Möjligheten till framgångsrik intervention är svårbedömd utifrån den datortomografiska bilden — även vid till synes utsiktslös bild kan flebografi och eventuell perkutan intervention vara möjlig — och tröskeln för konsultation av NHV-centrum bör därför vara låg.

Vid irreversibel transmural tarminfarkt bör tarmresektion utföras. Tidpunkt och omfattning är svårbedömda och följer kirurgiska riktlinjer. Kombination av kirurgi och perkutan intervention kan underlätta bedömning av resektionsbehov och -omfattning. Ibland räcker interventionen för att återställa cirkulationen och göra kirurgi överflödigt, varför omedelbar kontakt med NHV-centrum bör tas även i dessa fall.

I sällsynta fall med utbredd, kronisk PVT med uttalade posttrombotiska komplikationer som inte kan åtgärdas med perkutan intervention kan multivisceral transplantation bli aktuell.

Referenser

1. Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. *J Hepatol.* 2022;76:959–974.
2. Northup PG 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;73:366–413.
3. EASL Clinical Practice Guidelines on prevention and management of bleeding and thrombosis in patients with cirrhosis. *J Hepatol.* 2022;76:1151–1184.
4. Elklief L et al. Portal vein thrombosis: diagnosis, management, and endpoints for future clinical studies. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2024;9:859-883
5. EASL Clinical Practice Guidelines on vascular diseases of the liver. *J Hepatol.* 2026;84:399-456
6. Vessby J et al. Överväg tidig intervention vid akut portomesenteriell trombotisering. *Läkartidningen* 2022;119:22051

Förkortningar

AK.....Antikoagulation

APS.....Antifosfolipidsyndrom

DOAK.....Direktverkande antikoagulantia

HCC.....Hepatocellulär cancer

LMWH.....Low Molecular Weight Heparin

NHV.....Nationellt högspecialiserad vård

PHT.....Portal hypertension

PSVD.....Potosinusoidal vaskulär sjukdom

PVT.....Portomesenteriell ventrombos

TIPS.....Transjugulär intrahepatisk postosystemisk shunt

Behandlingsalgoritmer

