



Dansk Cardiologisk Selskab

www.cardio.dk

Diagnostik og behandling af torakale aortasygdomme

DCS vejledning
2008 . Nr. 1

Arbejdsgruppens medlemmer

Overlæge, dr.med. *Henning Mølgaard*,
Kardiologisk afd.B, Aarhus Universitets Hospital, Skejby;
Dansk Cardiologisk Selskab
Formand

Overlæge, dr.med. *Peter Skov Olsen*,
Hjertekirurgisk afd.T, Rigshospitalet
Dansk Thoraxkirurgisk Selskab

Overlæge, dr.med. *Steen Hvitfeldt Poulsen*,
Kardiologisk afd.B, Aarhus Universitets Hospital, Skejby.
Dansk Cardiologisk Selskab

Overlæge *Hans-Henrik Kure*,
Thoraxkirurgisk afd.T, Aarhus Universitets Hospital, Skejby.
Dansk Thoraxkirurgisk Selskab

Overlæge, dr.med., ph.d. *Jacob Eifer Møller*,
Kardiologisk afd.B, Rigshospitalet
Dansk Cardiologisk Selskab

Overlæge *Per Justesen*,
Radiologisk afdeling, Odense Universitetshospital
Dansk Radiologisk Selskab

Overlæge, ph.d. *Flemming Hald Steffensen*,
Hjertemedicinsk afdeling, Vejle Sygehus
Dansk Cardiologisk Selskab

Overlæge *Jesper Laustsen*,
Karkirurgisk afd.T, Aarhus Universitets Hospital, Skejby.
Dansk Karkirurgisk Selskab

Overlæge *Thomas Fritz Hansen*,
Kardiologisk afd.P, Gentofte Hospital
Dansk Cardiologisk Selskab

Indholdsfortegnelse

Dansk Cardiologisk Selskab konkluderer 5

Resumé 6

Indledning 7

Torakalt Aortaaneurisme 8

Definition og inddeling 8

Ætiologi 8

Diagnose 9

Prognose og forløb 9

Behandling 10

Opfølgning 10

Referencer 11

Aortadissektion 12

Inddeling 12

Ætiologi 12

Symptomer 12

Kliniske fund 12

Diagnostisk undersøgelser 13

Diagnostisk strategi 14

Behandling 15

Opfølgning 16

Traumatisk aortalæsion 17

Baggrund 17

Behandling 17

Penetrerende aterosklerotisk ulcus 19

Referencer 19

Forkortelser 19

Appendix 1 20

Appendix 2 29

Dansk Cardiologisk Selskab konkluderer om vejledningen vedrørende Torakale aortasygdomme

- At torakale aortasygdomme er alvorlige tilstande, hvor hurtig diagnostik og korrekt behandling har afgørende betydning for prognosen.
- At uerkendt eller insufficient behandlet hypertension er den vigtigste risikofaktor for forekomst af torakale aortasygdomme.
- At det torakale aortaaneurisme oftest er asymptomatisk. Ved en diameter i aorta ascendens på $\geq 5,5$ cm (4,5 cm i særlige tilfælde) bør patienten tilbydes profylaktisk operation.
- At hos patienter, der følges med torakalt aortaaneurisme, bør blodtrykket behandles ned til mindre end 130 / 80 mmHg.
- At patienter med akut aortadissektion har en initial meget høj dødelighed, hvorfor diagnose, initial blodtryksbehandling samt overførsel til landsdelscenter bør udføres indenfor 1-2 timer.
- At hos patienter med mistanke om aortadissektion, kan diagnosen kun verificeres / afkræftes ved en MR skanning, CT skanning eller en transesofagal ekkokardiografi. De nævnte diagnostiske metoder er generelt ligeværdige. Patienter, hvor diagnosen ikke kan stilles sufficient, skal akut overflyttes til landsdelscenter.
- At hos patienter med store decelerations traumer (oftest bilulykker) skal en traumatisk aortalæsion altid mistænkes og udelukkes / bekræftes akut i traumecentret, hvor patienten modtages.

Dansk Cardiologisk Selskab foreslår sammen med de samarbejdende videnskabelige selskaber konkret:

- At alle afdelinger der modtager akutte patienter, er forpligtet til at være i stand til på døgnbasis, akut at diagnosticere / afkræfte mistanke om akut aortadissektion / aortasygdom med CT skanning, MR skanning, eller transesofagal ekkokardiografi.
- At screening for uerkendt hypertension intensiveres, samtidigt med at der opnås en øget forståelse for at nå behandlingsmål for hypertension, for bl.a. at forebygge udviklingen af torakalt aortaaneurisme.
- At undersøgelse og behandling af patienter med mistanke om torakale aortasygdomme er et samarbejde mellem flere speciale, for at sikre optimale prognostiske resultater for patienterne.

Resumé

Torakalt aortaaneurisme. Sygdomme i brystkassens hovedpulsåre er relativt sjældne men potentielt alvorlige. Aortaaneurismet er oftest asymptomatisk og tilfældigt opdaget. Sygdommen er typisk associeret med hypertension og risikoen for ruptur er relateret til aortas størrelse. Når diameteren i ascendens er $\geq 5,5$ cm eller i descendens $\geq 6,5$ cm, anbefales profylaktisk operation. Hos patienter med arvelig tilbøjelighed til ruptur, som Marfans syndrom, eller patienter med hurtig vækstrate, anbefales operation ved mindre diameter. Hos patienter med operationskrævende aortaklapygdom bør man overveje operation på aorta ved diameter $\geq 4,5$ cm. Ved store eller små patienter bør man anvende aortamål indekseret for kropsoverflade. Blodtrykssænkende behandling til $< 130/80$, er vigtigt både før og efter operationen. Hos uopererede anbefales en baseline MR skanning af hele aorta, og herefter bør aortastørrelse, om muligt, følges ved årlige transtorakale ekkokardiografier (TTE). Marfan patienter skal følges med årlig MR skanning af aorta totalis.

Aortadissektion er en akut tilstand med pludseligt opståede svære brystmerter og bør altid overvejes hos patienter med umiddelbart uforklarede svære brystmerter, især ved manglende eller beskedne EKG forandringer. Tilstanden har initialt en høj dødelighed og hurtig diagnostik og behandling er derfor afgørende. En rejst mistanke kan kun udelukkes ved MR-, CT-skanning eller en transesofagal ekkokardiografi (TEE), som er ligeværdige undersøgelser med en høj diagnostisk akkuratess. Valget afhænger af tilgængeligheden og adgangen til erfaren bedømmer. Ved den funktionsbærende enhed anbefales CT skanning, mens man ved landsdelscentret anbefaler TEE, som den primære undersøgelse. Patienten skal også overflyttes akut hvis der er høj mistanke om dissektion men usikkerhed om diagnosen ved CT skanningen. Patienter med akut type B dissektion skal

altid konfereres med landsdelscenter med henblik på indikation for operation eller stentbehandling. Akut opstart af blodtrykssænkende behandling er vigtig. Kardiologisk afdeling leder udredningen, og det er landsdelscentrets kardiologiske afdeling, der koordinerer indsatsen. Behandlingen af A-dissektionen er kirurgisk. Behandlingsstrategien er den samme uanset om der er tale om den klassiske dissektion med en dissektions membran eller et intramuralt hæmatom. Behandlingen af B-dissektionen er som udgangspunkt medicinsk i form af blodtrykssænkende behandling. I tilfælde af truende ruptur kan operation eller perkutan stentgraft behandling komme på tale. Man bør altid udrede om der er bagvedliggende sygdom (hypertension, arvelig aortadilatation, Marfan) som kræver yderligere udredning. Det anbefales hos alle at foretage en baseline MR skanning af hele aorta 3 måneder efter operationen, og herefter årligt. En eventuel aortaklap utæthed bør følges årligt med TTE.

Den traumatiske aortalæsion bør mistænkes hos alle patienter med højenergi decellerations traumer. Disse patienter er ofte multitraumatiserede. Første undersøgelse er traume CT skanningen. Læsionen sidder i 90% af tilfældene lige efter afgang af venstre arteria subclavia. Diagnosen kan være svær at stille idet forandringerne ofte kun er synlige over få cm. TEE er anden undersøgelse ved uafklarede forhold i istmus området. Behandlingen er akut operation, hvis de øvrige læsioner tillader det. I udvalgte tilfælde kan endovaskulær stenting af læsionen anvendes.

Det penetrerende aterosklerotiske ulcus er en sjælden tilstand der oftest ses i distale del af aorta descendens hos ældre hypertensive mænd. Symptomer og behandling er som ved B-dissektion.

Indledning

Hovedpulsårens sygdomme er et godt eksempel på sygdomme der kræver en tværfaglig tilgang for at sikre korrekt diagnose og den rigtige behandling. Ved dannelsen af arbejdsgruppen primo 2007, blev der derfor lagt vægt på at inddrage vores samarbejdspartnere Dansk Thoraxkirurgisk Selskab, Dansk Karkirurgisk Selskab og Dansk Radiologisk Selskab. Rapporten omfatter alene sygdomme i aorta toracalis idet lidelser i toracoabdominal aorta og aorta abdominalis per tradition håndteres af karkirurger.

Kommissoriet fra Dansk Cardiologisk Selskab var, at man ønskede en rapport med vægt på den kliniske tilgang til diagnose og behandling af aortas sygdomme.

Der er i rapporten grænseflader til både hjerteklapsygdomme og arvelige hjertesygdomme. Dansk Cardiologisk Selskab har i tidligere rapporter behandlet disse områder fyldigt, og man skal henvise hertil (Hjerteklapsygdom, DCS 2001; Arvelige hjertesygdomme, DCS 2006). Der er ved udarbejdelsen af rapporten ikke foretaget en vurdering omkring styrke og evidensniveau af forskellige udsagn og anbefalinger. Det skyldes at væsentlige forhold ved håndteringen, og behandlingen af disse patienter ikke er baseret på større randomiserede undersøgelser eller tilsvarende.

Aortas sygdomme er potentielt alvorlige sygdomme, der i en del tilfælde kræver en akut indsats. Incidensen og prævalensen af det torakale aortaaneurisme kendes ikke præcist, men der er formentlig 500-700 nye tilfælde om året i Danmark. Aortadissektion er en lidt sjældnere tilstand med 300-500 nye tilfælde årligt, som kræver en hurtig og sikker diagnostik for at redde patientens liv. Den traumatiske aortalæsion bringer igen kardiologen, thoraxkirurgen og radiologen sammen om at stille den rigtige diagnose og vælge den bedste behandling, som kan være enten kirurgisk eller endovaskulær. Aortaaneurismet og aortadissektionen optræder som komplikationer til almindelige sygdomme som hypertension og aterosklerose, men er også relateret til sjældne sygdomme som Marfans syndrom. Aortadissektion er en vigtig differentialdiagnose hos patienter med smerter i brystet, som er en meget almindelig problemstilling. Arbejdsgruppen har derfor søgt, i en kort udgave, at gøre det sjældne almindeligt tilgængeligt.

Torakalt aortaaneurisme

Definition og inddeling

Et aortaaneurisme defineres som en dilatation af aorta som medfører at størrelsen af aorta overstiger normalværdierne for aortas dimension, på det pågældende sted, under hensyntagen til alder og legemsoverflade (tabel 1). Aortaaneurismet inddeles i det ægte aneurisme hvor ekspansionen involverer alle lag i karvæggen og det falske aneurisme hvor dilatationen er et led i en perforation eller penetration af dele af karvæggen, som medfører at udposningen ikke involverer alle lag i karvæggen. Aortaaneurismet er hyppigst lokaliseret til aorta ascendens (75%) (figur 1) og ses mindre hyppigt i descendens, torakoabdominalt (20%), og arcus aortae (5%) (1-3).

Tabel 1.

Normalværdier for aorta torakalis målt ved ekkokardiografi (TTE/TEE) samt CT-skanning. Ved ekkokardiografi anvendes indvendigt mål. Tal i parentes er mål indexeret for kropsoverflade (BSA)		
Lokalisation	Ekko	CT
Annulus, cm	< 2,9	Ikke tilgængeligt
Sinus valsalva, cm (cm/m ²)	< 3,8 cm (1,2-2,2 cm / m ²)	2,1 – 3,9
Sinotubulære overgang, cm	< 3,8 cm	Ikke tilgængeligt
Aorta ascendens, cm (cm/m ²)	< 3,5 cm (1,4-2,1 cm / m ²)	2,3 – 3,9
Arcus aorta	Ikke tilgængeligt	2,1 – 3,5
Aorta descendens	< 2,8 (1,0-1,6 cm / m ²)	1,7 - 3,2

Ætiologi

Aortas lumens normale diameter øges igennem livet og reference dimensioner er derfor aldersafhængige (ej vist). Ud over dette er væksten også relateret til fysisk aktivitet og arbejdsbelastningen på hjertet (4). Aldringsprocessen øger karvæggens stivhed som følge af øget indhold af kollagen, lipider og calcium i karvæggen. Dette er grundlaget for udviklingen af den arteriosklerotiske proces med intimafor tykkelse, plaquedannelse, ulceration og trombedannelse. Hypertension er den væsentligste faktor i relation til udvikling af aneurismet. Hyperlipidæmi, diabetes mellitus og rygning har også betydning via deres rolle som kendte risikofaktorer for arteriosklerose. Arvelige forhold spiller en stor rolle ved Marfans syndrom, Annuloaortisk ektasi, Ehlers-Danlos syndrom, og andre familiære former for bindvævssygdomme. Et arveligt element kan være i spil hos op mod 20%, hvorfor der altid skal udspørges om evt. familiær forekomst. Aortaaneurisme kan også ses ved Noonan's - og Turner Syndrome (5,6).

Ved Marfans syndrom ses typisk en løgformet dilatation af aortaroden, men dilatationen kan ramme alle afsnit af aorta. Se i øvrigt DCS rapporten, Arvelig Hjertesygdom, nr. 1 2006

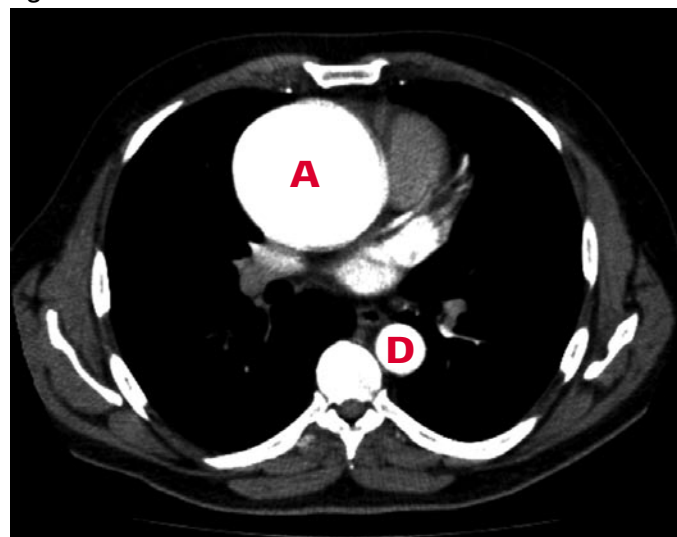
Annuloaortisk ektasi, også kaldet arvelig aortadilatation, er en arvelig tilstand med familiær ophobning af aortarods dilatation begyndende ved annulus. Patoanatomisk ses cystisk degeneration af media, ophobning af mucoid materiale, og tab af elastiske fibre som medfører en svaghed af karvæggen. Tilstanden ses hyppigere hos kvinder end mænd (7,8).

En bicuspid aortaklap er associeret med en øget forekomst af coarctatio aortae, og tenformet ascendens aneurisme samt en øget risiko for aorta dissektion (9). Histologiske undersøgelser af aorta hos patienter med bicuspid aortaklap har vist tegn på cystisk media

degeneration som det ses ved annuloaortisk ektasi. I en undersøgelse af yngre mænd med normal fungerende bicuspid aortaklap fandtes i mere end 50% af tilfældene abnorm dimension af aortaroden (10).

Poststenotisk dilatation af aortaroden kan ses ved valvulær aortastenose, som efter isoleret aortaklap substitution kan progrediere (11).

Figur 1



CT skanning med kontrast som viser 6.5 cm stort aneurisme i aorta ascendens (A) mens descendens (D) har normal dimension

En række inflammatoriske tilstande kan give aortitis medførende aneurisme dannelse. Aortitis kan ses ved syfilis som primært afficerer aorta ascendens men også bakterielle infektioner kan give anledning til aortaaneurisme dannelse som det kan ses ved svær aortaklapp endokarditis. Salmonella infektioner er kendt for at kunne medføre udvikling af infektiøs aortaaneurisme (6).

Reumatologiske tilstande som reumatoid arthritis, Reiters syndrom, Bechet sygdom, kæmpecelle artrit og ankyloid spondylitis kan medføre affektion af aortaannulus og med mulig samtidig affektion af såvel aorta- som mitralklapperne (6,12).

Kawasaki's syndrom ses hos børn og kan give anledning til udvikling af koronararterie aneurismer men kan også afficere store arterier (13).

Takayasu's syndrom som medfører segmentale inflammatoriske forandringer af arterierne kan afficere aorta med aneurisme dannelse (14), men i øvrigt også arterielle okklusioner.

Høj energi traumer kan i sjældne tilfælde være årsag til udvikling af falske aneurismer i aorta, oftest lokaliseret til den proximale del af aorta descendens (istmus) (6).

Faktaboks 1

Ætiologi og disponerende faktorer for udvikling af aortaaneurisme

Hypertension
Marfan syndrom, Ehlers-Danlos syndrom, Noonan's syndrom, Turner syndrom.
Annuloaortisk ektasi
Bicuspid aortaklap
Poststenotisk dilatation ved valvulær aortastenose
Infektioner og inflammatoriske bindevævssygdomme
Disponerende faktorer er hyperlipidæmi, diabetes mellitus, rygning

Klinik

Hovedparten af patienterne er oftest asymptomatiske på diagnose tidspunktet og aneurismet er typisk et tilfældigt fund ved røntgen undersøgelse af thorax, ekkokardiografi eller CT-skanning af thorax. Oplever patienten symptomer er det oftest en følge af tryksymptomer fra aneurismet. Brystsmerter er det hyppigste symptom ved det torakale aortaaneurisme. Tryksymptomer fra et aorta ascendens aneurisme præsenterer sig ofte med centrale retrosternale smerter, mens descendens aneurismet kan præsenterer sig ved smerter mellem skulderbladene og aneurismet i den torakolumbale del med smerter i lænderyggen eller i flankerne. Generelt må man gå ud fra at smerter i brystkassen kommer fra et påvist aneurisme, med mindre der er andre entydige forklaringer på smerterne.

Andre symptomer som hoste, dyspnø, hæmoptyse, hvæsende vejtrækning eller gentagne pneumonier kan skyldes bronkieobstruktion (ofte arcus eller descendens aneurisme). Tryk på esofagus kan medføre dysfagi, mens kompression af nervus laryngeus recurrens medfører hæshed.

Udvikling af hjerteinsufficiens symptomer eller påvisning af mislyd kan skyldes tilstedeværelse af aortaklappinsufficiens som en konsekvens af aortarodens dilatation, herunder udvikling af et sinus valsalva aneurisme. Tromboemboliske episoder til eksempelvis cerebrum, underekstremiteter, nyrer eller tarmsystemet, er ikke almindelige, men kan hidrøre fra trombosemateriale i aneurismet.

Det torakale aortaaneurisme kan også præsentere sig mere dramatisk med voldsomme pludseligt indsættende brystsmerter eller synkope som følge af ruptur. Aneurisme ruptur medfører ofte blødning til venstre pleura eller perikardiet samt ledsagende hypotension.

Faktaboks 2

Klinisk præsentation af aortaaneurisme

Oftest asymptomatisk og tilfældigt fund

Periodevise centrale retrosternale smerter er hyppig, men smerter imellem skulderbladene eller i lænderyggen forekommer også.

Dyspnø, hoste, hæmoptyse og gentagne pneumonier.

Dysfagi og hæshed kan skyldes tryk på esophagus og nervus laryngus recurrens.

Udvikling af hjerteinsufficiens kan ses ved tilstedeværelse af aortainsufficiens

Tromboemboliske episoder

Pludselige indsættende voldsomme brystsmerter eller synkope.

Diagnose

De vigtigste diagnostiske metoder til påvisning og karakteristik af det torakale aortaaneurisme er ekkokardiografi, CT skanning samt MR skanning.

Et røntgen billede af brystkassen kan være normalt trods tilstedeværelse af et torakalt aortaaneurisme. De hyppigste positive fund er et bredt mediastinum, bred aortaknop og/eller displacering af trakea fra midtlinjen.

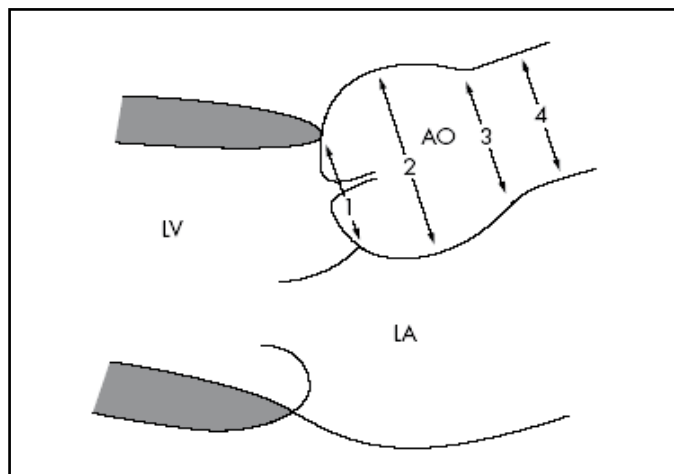
Såvel transtorakal (TTE) som transesofagal ekkokardiografi (TEE) kan anvendes til påvisning og karakteristik af aortaaneurismer, samt aortaklap vurdering (15). I det venstre parasternale længde akse snit fremstilles annulus, sinus valsalva, den sinotubulære overgang samt den mest proximale del af aorta ascendens (Figur 2). TEE undersøgelsen er især påkrævet ved den initiale diagnostik eller ved udvikling af symptomer hos patienter med kendt aortaaneurisme. TTE undersøgelsen anvendes almindeligvis ved rutine opfølgingskontroller med samtidig vurdering af aortaklapforholdene. For såvel TTE

som TEE undersøgelsen kan det være vanskeligt at fremstille hele aortas forløb specielt den mest distale del af aorta ascendens og den ascenderende del af arcus aorta grundet overlap af trakea og højre hovedbronkus.

I **tabel 1** er angivet øvre normalværdi (95% sikkerhedsgrænse) af aorta for raske voksne baseret på ekkokardiografisk og CT skannings undersøgelse. Målene er også angivet per m² legemsoverflade (BSA). Disse mål er desværre ikke tilgængelige for alle aortaparametre, men er vigtige at skæve til, idet normalværdier i absolutte værdier er forskellige for en stor mand og en lille kvinde. For eksempel har kvinder i gennemsnit 3-4 mm mindre torakal aorta end mænd (16,17).

CT-skanning med kontrast kan fremstille hele aortas forløb, vurdere graden af kalcifikation af aorta samt intramurale tromber. Per tradition måles aorta ved CT som udvendigt mål hvilket delvis kan forklare forskellene i tabel 1(18).

Figur 2. Udmåling af aorta



Mål slutdiastolisk. Mål i 2D billedet, Mål inderside til inderside, svarende til karrets lysning: 1 annulus diameter 2 sinus valsalva 3 sinotubulære overgang 4 aorta ascendens

MR-skanning kan fremstille aortas forhold som CT-skanning, medfører ikke strålepåvirkning og er velegnet til serielle undersøgelser.

Aortografi kan ligeledes anvendes til fremstilling af aortas forhold, men bruges primært i forbindelse med den præoperative obligatoriske koronararteriografi.

Ved mistænkt aortitis suppleres udredningsprogrammet med biokemisk analyse af relevante inflammatoriske biomarkører. Leukocytskintigrafi og PET-CT kan anvendes til at identificere eventuelle afficerede områder i aorta.

Prognose og forløb

Der er kun få data om naturhistorien for det isolerede torakale aortaaneurisme. Risikoen for ruptur er korreleret til aortas dimension. Ruptur forekommer hyppigere i aorta descendens og torakoabdominal aorta sammenlignet med aorta ascendens og arcus aorta (19).

Den årlige komplikationsrate (ruptur, dissektion, død) er anført i **tabel 2** (20).

Tabel 2

Årlig komplikationsrisiko (ruptur, dissektion, død) i relation til aortas største diameter				
Aorta dimension	3,5 – 4,0 cm	4,1 – 4,9 cm	5,0 – 5,9 cm	≥ 6,0 cm
Årlig risiko	7,2 %	5,3 %	6,5 %	14,1 %

Risikoen for komplikationer forudsiges formentlig bedre af mål indekseret for kropstørrelse. I et større materiale (n=410) fandtes at patienter med en aorta dimension 2,25-2,75 cm/m² havde en årlig risiko for komplikationer (død, ruptur, dissektion) på 4%, for dimensionen 2,75-4,25 cm/m² var risikoen 8% og ved > 4,25 cm/m² en risiko på 20% (20). Vi har i anbefalingen valgt absolutte mål idet de er lettere at håndtere og indarbejde, men man bør ved tvivl skele til de indekserede mål, hvor grænsen til høj risiko, og anbefalet operation, ligger omkring 2,75 cm/m². En hurtig vækst rate på $\geq 0,5$ cm per år peger også på øget risiko for ruptur og bør derfor også indgå i overvejelserne for planlægning af det bedste operationstidspunkt (22,23). Målingen af vækstraten ved serielle undersøgelser kan være forbundet med betydelig inter-observer variation. Endvidere skal man være opmærksom på, og tage højde for, at absolutte aortamål ikke er præcis de samme for forskellige billedteknikker som illustreret i tabel 1.

Behandling

Generelt anbefales, at patienter med sikre eller sandsynlige symptomer på aortaaneurisme opereres uanset størrelsen af aneurismet (20).

Profylaktisk elektiv operation anbefales hos asymptomatiske patienter med en aorta ascendens dilatation på $\geq 5,5$ cm og ved aorta descendens dimension på $\geq 6,5$ cm (20).

Hos asymptomatiske patienter med aorta ascendens aneurismer < 5,5 cm bør operation overvejes såfremt der foreligger samtidig betydende aortaklapinsufficiens, eller der i familien er forekomst af aorta dissektion /ruptur / pludselig død, eller der er hurtig vækstrate af aorta (> 0,5 cm/år) (26).

Patienter med Marfans syndrom (eller andre bindevævssygdomme) bør opereres ved aorta ascendens dimension på $\geq 5,0$ cm og ved en dimension af aorta descendens $\geq 6,0$. Operation bør overvejes ved mindre aorta dimensioner ($\geq 4,5$ cm) hos Marfan patienter med familær optræden af ruptur eller dissektion samt hos patienter som planlægger graviditet.

Hos patienter med operationskrævende aortainsufficiens /-stenose med aorta ascendens dilatation $\geq 4,5$ cm, eller med hurtig vækst rate af aorta dimensionen ($\geq 0,5$ cm/år), anbefales samtidig aortakirurgisk intervention (26,27).

Hos patienter med en bicuspid aortaklap og aorta ascendens dilatation anbefales operation ved en aorta dimension på $\geq 5,0$ cm eller vækst rate ($\geq 0,5$ cm/år) (26,27). Aortas dimension indekseret for legemsoverflade kan indgå i risikovurderingen hos den enkelte patient, specielt i tilfælde hvor indikation for profylaktisk operation ikke er entydig (se appendix 1).

Tabel 3.

Vejledende retningslinier for profylaktisk operation af torakalt aortaaneurisme.

Asymptomatiske med aorta ascendens diameter $\geq 5,5$ cm

Asymptomatiske med aorta descendens diameter $\geq 6,5$ cm

Marfan syndrom, bicuspid aortaklap, arvelig aortadilatation med aorta ascendens $\geq 5,0$ cm

Marfan syndrom eller bicuspid aortaklap med aorta descendens $\geq 6,0$ cm

Ved aortaklapsubstitution med aorta ascendens $\geq 4,5$ cm

I disse vurderinger skal også indgå oplysninger om specielt familær forekomst af ruptur / dissektion / pludselig død, som taler for tidligt indgreb. I beslutningsprocessen bør der også indgå en vurdering af andre forhold som alder og komorbiditet.

Den generelle operationsrisiko for aortakirurgi, angivet som mortalitet, er omkring 5 %. Ved elektive operationer er den perioperative mortalitet 1,5 %, ved hastende operationer 2,6 % og ved akut kirurgi 11,7 % (28).

Generelt er den perioperative mortalitet lavest ved aorta ascendens eller arcus kirurgi som angives til 2,5 %, mens mortaliteten ved descendens eller torakoabdominal aorta kirurgi, er markant højere. Forekomsten af apoplexi cerebri angives til omkring 8 % for aorta ascendens/arcus kirurgi og 4 % ved aorta descendens eller torakoabdominal kirurgi. Paraplegi optræder hos 2-10 % af patienterne som får foretaget aorta descendens eller torakoabdominal kirurgi (29). Risikoen er afhængig af udbredelsen af aneurismet.

Operationsteknikken der vælges afhænger af aneurismets karakter, aortaklapmorfologi, underliggende patologi, forventet levetid og ønske om fravær af antikoagulationsbehandling.

Ved klapbevarende kirurgi indsættes en rørprotese i aorta ascendens. Indsættelse af compositegraft med ledsagende reimplantation af koronararterierne anvendes ved ledsagende aortaklapdysfunktion og ved dilatation i den første del af aortaroden (annulus og sinus valsalva). Alternativt kan der indsættes en klapprotese og et rør, således at området med koronarostierne bevares.

Lokaliserede aneurismer i distale arcus samt i særdeleshed descendens kan foruden kirurgisk behandles med kateterbaseret stent implantation. Den endovaskulære teknik forventes anvendt mere hyppigt fremover, idet den ser ud til at være associeret med en lavere mortalitet end kirurgi. Der mangler endnu langtidsresultater, men nyere stents forventes at have en god holdbarhed.

Blodtryks-sænkende behandling til blodtryk < 130/80 mmHg er et vigtigt element i den medicinske behandling af aortaaneurisme. Der bør i behandlingen indgå betablokkere som ydermere reducerer vægspændingen. Der vil sandsynligvis være en gavnlig effekt, hvis blodtrykket kan sænkes yderligere, som hos andre højrisiko patienter. Hos Marfan patienter gælder særlige forhold idet også patienter med normalt blodtryk anbefales behandlet med betablokker. Patienter med kendt aterosklerotisk sygdom behandles med lipid sænkende midler og tobaksforbrugende patienter anbefales rygeophør.

Patienter med inflammatorisk aktiv bindevævssygdom og aorta aneurisme med eller uden klapinvolvering kan med fordel forbehandles få uger før det kirurgiske indgreb for at sikre et optimalt kirurgisk resultat med intensiv immunmodulerende terapi. Planlægningen af behandling anbefales foretaget i tæt samarbejde med reumatologer med særlig viden indenfor området. Ligeledes anbefales et tæt samarbejde med mikrobiologer og infektionsmedicinere vedrørende den antibiotiske behandling og planlægning af en eventuel operation af patienter med infektiøs aortitis.

Opfølgning

Hos den opererede patient anbefales, at der foretages en baseline MR skanning (CT såfremt der er kontraindikation mod MR), af hele aorta. Hvis aneurismet kan ses med transtorakal ekkokardiografi bør sygdomsudviklingen årligt følges på denne måde. Revurdering af aorta totalis hvert 3. år med MR skanning, før ved tvivl om betydende udvikling i sygdommen.

Hos opererede patienter anbefales kun én kontrol med MR skanning efter 12 måneder. Videre kontrol herefter må baseres på en individuel vurdering. Heri må også indgå komorbiditet og om patienten er kandidat til yderligere kirurgisk behandling

På grund af de særlige forhold hos Marfan patienten, anbefales hos den opererede en årlig MR skanning af aorta totalis. Disse MR

skanninger foretages decentralt og fremsendes til vurdering på det thoraxkirurgiske center.

Patienter som er behandlet med stent kontrolleres med MR skanning årligt. Billederne vurderes af det behandlende center.

Patienter med eventuel associeret klapsygdom følges efter almindelige hjerteklapretningslinier.

Kontrol og behandling af blodtryk og risikofaktorer kan finde sted via egen læge. Det er vigtigt med effektiv blodtrykskontrol, hvor målet er < 130/80. Alle Marfan patienter behandles med betablokker, uanset blodtryksniveau, naturligtvis under hensyntagen til sædvanlige kontraindikationer.

Referencer

1. Pressler V, McNamara JJ. Thoracic aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79:489-98.
2. Darling RC. Ruptured arteriosclerotic abdominal aortic aneurysm: a pathologic and clinical study. 1980;119:397-401.
3. Stanford W, Rooholami SA, Galvin JR. Ultrafast computed tomography in the diagnosis of aortic aneurysm and dissections. *J Thorac Imaging* 1990;5:32-9.
4. Matsuda Y, Takanashi K, Takasu J et al. Expansion rate of thoracic aortic aneurysms and influencing factors. *Chest* 1992;102:461-6.
5. Marsalese DL, Moodie DS, Vacante M et al. Marfan's syndrome: Natural history and long-term follow-up of cardiovascular involvement. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:422.
6. Isselbacher EM. Diseases of the aorta. In: Braunwald E (ed.). *Heart disease*, 7th edn, 2004. Philadelphia: WB Saunders, pp 1403-35.
7. Ellis PR, Cooley DA, DeBakey ME. Clinical consideration and surgical treatment of annuloaortic ectasia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961;42:363-370.
8. Coady M, Davies R, Roberts M, et al. Familial patterns of thoracic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361-67.
9. Fedak PW, Veram S, David TE et al. Clinical and pathological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation* 2002;106:900-4.
10. Nistri S, Sorbo MD, Palisi M et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid valves. *Heart* 1999;82:19-22.
11. Lawrie GM, Earle N, DeBakey ME. Long-term fate of the aortic root and aortic valve after ascending aneurysm surgery. *Ann Surg* 1993;217:711-20.
12. Krarup NH, Poulsen SH, Baandrup U et al. Aorta.mitral inflammation in rheumatological disease: transesophageal echocardiographic presentation. *Eur J Echocardiography* 2006, Jul 28 epub.
13. Burns JC, Glode MP. Kawasaki's syndrome. *Lancet* 2004;364:533-44.
14. Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboangiopathy (Takayasu's disease). *Circulation* 1978;57:27-35.
15. Egeblad H. Ekkokardiografi. Lægeforeningens forlag 2001. Kapitel 3.
16. Drexler M, Erbel R, Muller U et al. Measurements of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol* 1990;65:1491-6.
17. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R et al. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in children and adults. *Am J Cardiol* 1989;64:507-12.
18. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U et al. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:1060-66.
19. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:476-91.
20. Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms: Indications for surgery, and surgical versus non-surgical risks. *Ann Thorac Surg* 2002;74:S1877-80.
21. Davies RR, Gallo A, Coady MA et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2006;81:169-77.
22. Dapunt OE, Galla JD, Sadeghi AM et al. The natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Cardiovasc Surg* 1994;107:1323-
23. Ergin MA, Spielvogel D, Apaydin A et al. Surgical treatment of the dilated aorta: when and how? *Ann Thorac Surg* 1997;67:1834-9.
24. Johansson G, Markström U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg* 1995;21:985-
25. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg* 2002;73:17-28.
26. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K et al. ACC/AHA 2006 Practice guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:598-675.
27. Vahanian A, Baumgartner H, Bax J et al. Guidelines on the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2007;28:230-268.
28. Gott VL, Greene PS, Alcho DE et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999;340:1307-13.
29. Davies RR, Rizzo JA, Kopf GS et al. Safety of thoracic surgery in the present era. *Circulation* 2001;(suppl 11):643.

Aortadissektion

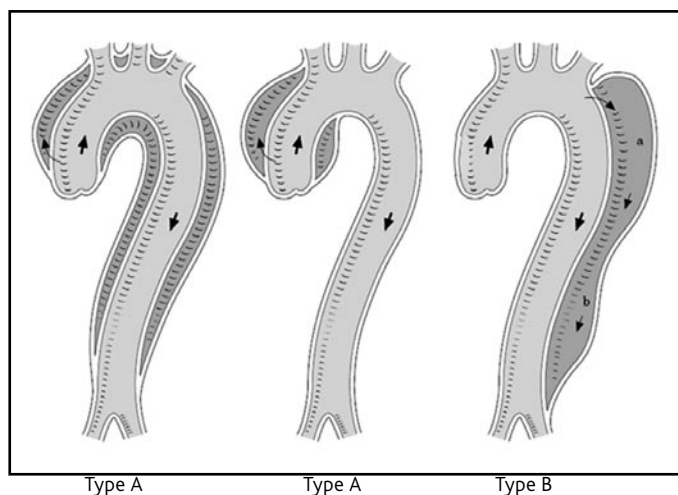
Indledning

Aortadissektion er karakteriseret ved at den normale aortavæg spaltes af blod, som presses ind i væggen. Den klassiske dissektion menes at være forudgået af en intimalæsion, som bløtlægger tunika media, som derved udsættes for pulstrykket. Herved kan blodet penetrere media og spalte karvæggen. På denne måde dannes et falsk lumen separeret fra det sande af en membran bestående af intima og eventuelt dele af media. Aortadissektionen kan også opstå ved at et kar i vasa vasorum brister medførende en blødning i tunika media som giver anledning til et intramuralt hæmatom. Denne blødning kan penetrere videre til karlumen, eller kan rumpere helt. Den kan også medføre en videre dissektion i karvæggen således at det endelige billede fuldstændig ligner den primære intimalæsion. Et intramuralt hæmatom skal derfor behandles som en aortadissektion

Typer

Aortadissektion inddeles efter Stanford klassifikationen i type A og type B. Type A-dissektioner omfatter alle dissektioner, som involverer aorta ascendens. De udgør ca 65% af alle dissektioner. Type B-dissektion omfatter dissektion i aorta descendens (Figur 3). Dissektion i arcus aorta uden affektion af ascendens opfattes og skal behandles som en type B dissektion. Den typiske dissektion med en intima membran, som adskiller et sandt og falsk lumen er det almindelige mens det rene intramurale hæmatom kun ses i 5% af tilfældene(1). Ved akut dissektion forstås dissektioner som diagnosticeres indenfor 14 dage efter symptomdebut mens dissektioner, som påvises mere end 14 dage efter symptomstart, opfattes som en kronisk aortadissektion.

Figur 3. Inddeling af aortadissektioner



Ætiologi, disponerende faktorer og prognose

Enhver proces som svækker aortavæggen, især tunika media, kan medføre risiko for aortadissektion. Hypertension er den dominerende disponerende faktor og forekommer i omkring 75% af tilfældene(3). Disse patienter kan have en vis grad af cystisk media degeneration. Med stigende alder svækkes tunika media også, og disse forhold kan

være substratet for en accelereret svækkelse af aortavæggen, f.eks. i relation til en dårligt behandlet hypertension. Typisk er patienterne midaldrende mænd (3). Koronararterie sygdom forekommer hos omkring 25% af patienterne.

En anden vigtig grundlæggende prædisponerende faktor er cystisk media degeneration. Denne tilstand er karakteriseret ved et tab af elastiske fibre og degeneration af glat muskulatur. Cystisk media degeneration ses i udtalt grad ved tilstande med defekter i kollagensyntesen som Marfan syndrom og Ehlers Danlos syndrom. Der er dog også en øget forekomst af cystisk media degeneration hos patienter med bicuspid aortaklap og patienter med annuloaortisk ektasi. Dette er formentlig baggrunden for at disse tilstande også er forbundet med en øget risiko for aortadissektion. Samlet set bidrager disse tilstande kun til en mindre del af alle aortadissektionerne (15%). Iatrogen aortadissektion (< 5%) opstår typisk i forbindelse med hjertekateterisation eller i relation til eller efter operative indgreb på eller kanylering af aorta.(3,4).

Ubehandlet er 30 dages mortaliteten ved type A dissektion tæt på 90%. Prognosen kan bedres betydeligt ved tidlig kirurgisk intervention, som kan bringe 30 dages mortaliteten ved type A dissektion ned på 24%-30% (1,3,13). Prognosen for den tilfældigt opdagede kroniske dissektion er dårligt belyst.

Faktaboks 3

Disponerende faktorer til aortadissektion

Hypertension
Marfan syndrom
Ehler Danlos syndrom
Annuloaortisk ektasi (arvelig aortadilatation, non-Marfan)

Symptomer

Kardinalsymptomet ved aortadissektion er akut indsættende og ofte meget svære smerter i brystet eller ryggen. Smerter ses hos hovedparten af patienterne ved både type A og type B dissektioner. Typisk beskrives smerten som voldsom, skærende, sønderrivende eller som et smæld. Nogen gange med udstråling til ryg, arme eller hals (3). Ofte indlægges patienten derfor på mistanke om akut myokardieinfarkt. Undertiden beskrives smerten at flytte sig (migrerende smerter), og den kan følge udbredelsen af dissektionen. Ved gennembrud af dissektionen til perikardiet med dannelse af hæmoperikardium ses primært synkope som efterfølgende er associeret med svær kredsløbspåvirkning. Synkope i relation til debut af de svære smerter kan også være udtryk for en vasovagal reaktion, og nogle patienter kan efterfølgende være relativt symptomfattige ved ankomsten til hospitalet, hvor det altså er den primære symptombeskrivelse der skal vække mistanken. En del patienter har desuden varierende grader af neurologiske udfaldssymptomer som udtryk for kompromitteret blodflow i spinal arterier eller halskar (1;4).

Kliniske fund

Typisk er patienten akut medtaget med svære smerter lokaliseret til brystkassen. Patienten kan være shockeret. Shock vil typisk være forårsaget af tamponade, ruptur med blødning til oftest venstre pleura,

dissektion i venstre hovedstamme eller akut svær aortainsufficiens. Shock ses oftere ved type A dissektion end type B (1;4). Mistanken om aortadissektion skal også rejses ved uforklarede svære brystsmarter, hvor den umiddelbare vurdering ved EKG og evt. koronarenzymer / ekkokardiografi ikke giver holdepunkt for større myokardieinfarkt som forklaring. I den sammenhæng skal man være opmærksom på at dissektion ned i aortaroden delvist kan komprimere en koronararterie i afgang og være associeret med ST segment forandringer. Almindeligvis er der dog diskrepans mellem de beskedne fund og sværhedsgraden af symptomerne. Nogle patienter kan være relativt upåvirkede ved ankomsten til hospitalet, her er det forhistorien med evt. synkope der skal vække mistanken. Blodtrykket er ved indlæggelsen højt hos hovedparten med B-dissektion mens det er sjældnere ved type A dissektion. Afhængig af udbredningen og lokalisationen af dissektionen kan der være manglende puls i arm eller ben. Ved A-dissektionen, som ofte starter 1-2 cm over aortaannulus, medfører læsionen ofte udvikling af en aortainsufficiens som er hørbar ved stetoskopi. Sjældnere fund er abdominal smerter på baggrund af tarmiskæmi, progredierende nyresvigt, samt ekstremitetsiskæmi med ophævet pulsation i en lyske. I sjældne tilfælde kan der ses hæmoptyser (gennembrud til bronchietræ), vena cava superior syndrom (kompression af vena cava superior) og hæshed (nervus recurrens parese).

Som beskrevet er der desværre et betydeligt overlap i klinisk præsentation til specielt akut koronarsyndrom. Aortadissektion bør derfor altid overvejes hos alle patienter med uforklarede brystsmarter, i særdeleshed hos patienter, hvor der er diskrepans imellem de svære brystsmarter og manglende eller beskedne EKG forandringer og i særlig grad hos den hypertensive patient.

Faktaboks 4

Klinisk præsentation ved aortadissektion

Svære smerter i bryst eller ryg, pludseligt indsættende
Synkope i relation til debut af smerter
Shock, hyppigst ved A-dissektion
Højt blodtryk, kendt eller nyopdaget
Ledsagende neurologiske udfaldssymptomer
Sideforskel, puls, blodtryk.

Aortadissektion bør altid overvejes hos patienter med umiddelbart uforklarede svære brystsmarter, især ved manglende eller beskedne EKG forandringer, og manglende koronarenzym forhøjelse hos den hypertensive patient

Diagnostiske undersøgelser

EKG

En EKG optagelse er obligat hos alle med brystsmarter og indgår i den differentialdiagnostiske proces. Som nævnt kan ses ST segment depression ved dissektion ud i koronarkar eller ved kompression af karret. Det kan også ses som et led i en eventuel bagvedliggende hypertensiv hjertesygdom. ST segment elevation ses hos 1-3% af patienterne og udgør et alvorligt differentialdiagnostisk problem. Diagnosen stilles da typisk først i forbindelse med den diagnostisk akutte koronarangiografi. Mindre end 40% har et helt normalt EKG ved indlæggelsen.

RTG af thorax

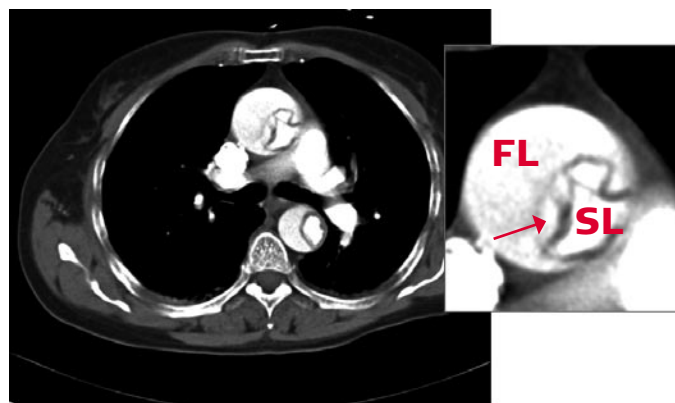
Ved mistanke om aortadissektion bør optagelse af røntgen af thorax ikke forsinke den diagnostiske proces. Positive fund ved røntgenundersøgelse af thorax vil typisk være et breddeøget mediastinum eller en abnorm aorta kontur og det findes hos 60% af patienterne. Endvidere kan undersøgelsen demonstrere pleuransamling, som kan være et tegn på blødnings gennembrud til pleura. Nogle af differentialdiag-

noserne i form af pneumothorax, pleuropneumoni og tumor kan også ses. Et normalt røntgen af thorax udelukker ikke aortadissektion.

CT skanning

En CT-skanning har en høj diagnostisk akkuratess med både meget høj sensitivitet og specificitet (>95%) (8). Der anvendes intravenøs røntgenkontrast. Billedoptagelsen sker mens kontrastopladingen er maksimal i aorta torakalis, og skanningen medinddrager hele abdominal aortaet. Diagnosen stilles ved påvisning af en intimaflap som adskiller det sande og falske lumen (Figur 4). CT-skanningen giver yderligere information om evt. involvering af halskar, mesenteriale og renale kar. Endeligt kan eventuelle perikardie eller pleurale ansamlinger fremstilles. CT-skanning er imidlertid mindre velegnet til fremstilling af entry, og er ikke egnet til den morfologisk vurdering af aortaklappen og bedømmelse af en evt. aorta insufficiens.

Figur 4



CT skanning af aorta torakalis som viser en A dissektion. Pilen peger på dissektionsmembranen som også ses i aorta descendens. FL = falskt lumen. SL = sandt lumen

MR-skanning

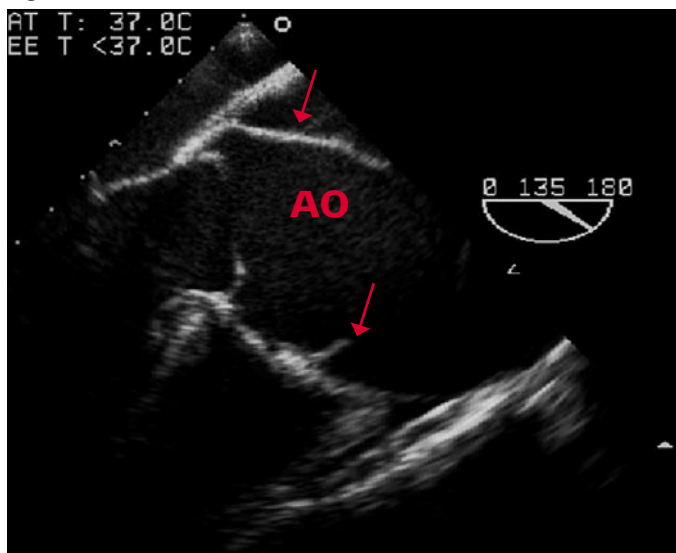
En MR-skanning giver også mulighed for en meget sikker diagnosticering af aortadissektion. MR giver detaljeret information om udbredning af dissektionen, involvering af koronar, hals, nyre, og mesenterial kar. Ydermere kan der også opnås et kvantitativt estimat af aorta insufficiens. Endvidere kan entry i mange tilfælde identificeres og metoden er velegnet til påvisning af pleurale og perikardielle ansamlinger. Den diagnostiske akkuratess af CT- og MR-skanning er ligeværdig (8). MR skanningen er dog ikke anvendelig i den akutte situation. Fordelen ved CT-skanning er den udbredte tilgængelighed, korte exponeringstid og at den kan foretages på den hæmodynamisk ustabile patient med behov for tæt monitorering. Sidstnævnte er ikke muligt ved MR-skanning. Ulemperne ved CT-skanning omfatter behovet for anvendelse af kontrast og røntgen eksponeringen, som dog er betydningsløs i lyset af sygdommens alvor.

Ekkokardiografi

Ved transtorakal ekkokardiografi (TTE) kan en aortadissektion ikke sjældent diagnosticeres ved påvisning af en flagrende dissektionsmembranen i aorta ascendens, og kan være tilstrækkeligt til stille diagnosen og undersøgelsen føre patienten til operation. Intramurale hæmatomer kan kun sjældent påvises ved transtorakal ekkokardiografi. I det parasternale vindue fremstilles aortaroden bedst og her kan evt. aortainsufficiens tillige påvises og graderes. Det er vigtigt at optage supplerende suprasternale og subcostale billeder. Supraster-nalt kan arcus aorta fremstilles, mens en del af aorta abdominalis kan

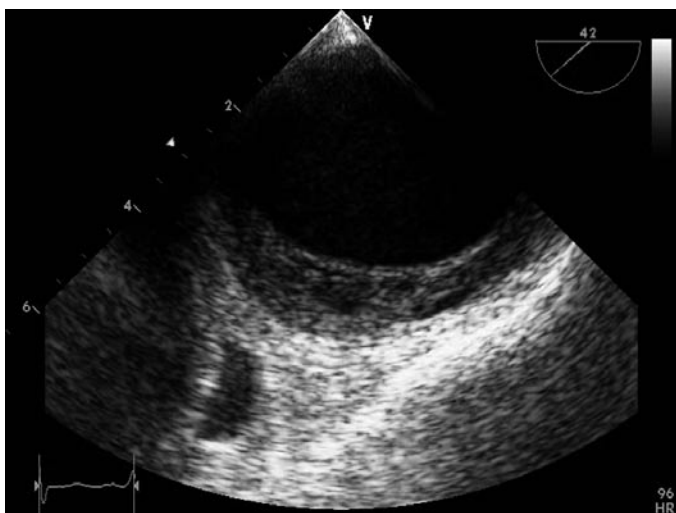
visualiseres subcostalt, hvor en evt. perikardie ansamling ofte ligeledes fremstilles godt. Sensitiviteten ved TTE er dog kun omtrent 60% og kan således aldrig alene anvendes til at udelukke aortadissektion. Den diagnostiske akkuratess kan imidlertid forøges ved transesophageal ekko (TEE), som har samme høje sensitivitet og specificitet (>95%) til at påvise aortadissektion som CT- og MR-skanning (8). Ved blodtryksforhøjelse bør TEE generelt ikke foretages før der er iværksat effektiv blodtryks-sænkende behandling (labetalol drop, se appendix 2), og bør foregå under samtidig indgift af intravenøs sedation (midazolam). Diagnosen stilles ved fremstilling af karakteristisk dissektionsmembran, (Figur 5) eller intramuralt hæmatom (Figur 6).

Figur 5



Stilbillede fra TEE optagelse, som viser dissektionsmembranen (pilene) i aorta (AO) lige nord for aortaklappen.

Figur 6



Tværsnit af aorta descendens som viser halvmåneformet væghæmatom med typiske opklaringer.

TEE kan med høj sikkerhed påvise og graduere aortainsufficiens, identificere "entry" samt flow i falsk og sandt lumen. TEE kan også påvise intramurale hæmatomer mens plaque ulcerationer nemt overses. TEE ved aortadissektion bør altid omfatte en beskrivelse af aortaklappens morfologi, aortainsufficiens, involvering af proximale koronar-

kar, entry, flow i falsk lumen, perikardieforhold og involvering af aorta descendens. TEE kan med fordel foretages bedside mens kirurgen ser på. Den kan også foretages præoperativt på operationsstuen. Svagheden ved TEE er ubehaget forbundet med undersøgelsen, som kan være forbundet med uhensigtsmæssige blodtryks stigninger og potentiel risiko for ruptur. Hvis der derfor foreligger høj sandsynlighed for aortadissektion eller hvor formålet alene er at afgøre omfanget af klappinvolvering, kan det være hensigtsmæssigt at henlægge TEE undersøgelsen til det hjertekirurgiske operationsrum.

Koronar angiografi

Som hovedregel anbefales ikke KAG ved akut aortadissektion, men undersøgelsen kan overvejes ved kronisk aortadissektion. Hos patienter med aortadissektion findes koronarsygdom hos ca 25%, men tilstedeværelsen synes kun at være forbundet med beskeden øget morbiditet og mortalitet (10).

Laboratorie prøver

Blodprøver ved aortadissektion er kun vejledende. D-dimer vil typisk være forhøjet. En normal D-dimer synes således forbundet med en høj negativ prediktiv værdi for tilstedeværelse af akut aortadissektion (11). Dette er dog baseret på relativt små populationer og D-dimer alene kan derfor ikke anbefales som udelukkelsestest ved mistanke om aortadissektion.

Faktaboks 5

Diagnostiske undersøgelser ved aortadissektion

CT, MR og TEE har samme diagnostiske akkuratess og kan alle udelukke en rejst mistanke.

Valget afhænger af tilgængeligheden og adgangen til erfaren bedømmelse. Ved den funktionsbærende enhed vil CT typisk være førstevalg.

Ved den højt specialiserede enhed vil TEE være første valg.

Hvis 1.undersøgelse negativ, og der fortsat er høj mistanke, bør der gennemføres mindst én anden undersøgelse.

Målet med de billeddiagnostiske undersøgelser er at sikre diagnose, klassificere dissektionen, afgøre om aortaklappen er involveret, samt, hvis muligt at påvise entry.

EKG bør foreligge hos alle mhp iskæmi vurdering.

Rtg. thorax kan bidrage med differentialdiagnostiske fund, men er ikke egnet til at af- eller bekræfte diagnosen.

TTE kan stille diagnosen i cirka 60% af tilfældene, men kan ikke anvendes til at udelukke aorta dissektion.

KAG anbefales ikke ved akut aortadissektion.

D-dimer er vejledende og kan ikke anvendes til at udelukke diagnosen.

Diagnostisk strategi

Funktionsbærende enhed

På grund af den særdeles alvorlige prognose er hurtig diagnostik af yderste vigtighed. Diagnosen skal stilles hurtigt for derefter med mindst mulig forsinkelse kan føre til overflyttelse af patienten til landsdelscenter med thoraxkirurgisk ekspertise. I nogle tilfælde kan diagnosen stilles ved den akutte TTE, som bør udføres hos alle. Hvis ikke diagnosen bekræftes, bør 1. valgs undersøgelsen være akut CT-skanning på grund af den udbredte tilgængelighed, og erfaren bedømmer, døgnets 24 timer. Når diagnosen er stillet bør der ikke ofres tid på andre diagnostiske tiltag. Er overflyttelse indiceret sikres effektive intravenøse adgange (central venøs adgang foretrækkes), evt. blodtryks-sænkende behandling iværksættes (hvis systolisk blodtryk > 120 mmHg) og patienten bør overflyttes med kompetent personale, som ved behov kan foretage intubation. Patienter skal ligeledes overflyttes akut, hvis der er høj klinisk mistanke om dissektion, men usikkerhed om diagnosen ved CT. Patienter med akut type B dissek-

tion skal altid konfereres med landsdelscenter mhp. evt. indikation for operation / stentbehandling. Er der tvivl om typen af dissektion skal patienten vurderes på landsdelscentret. I de første døgn bør tilstræbes observation på afsnit med mulighed for invasiv monitorering af blodtryk samt tæt observation af potentielle komplikationer.

Landsdelscenter

Patienter diagnosticeret på funktionsbærende enheder med akut type A aortadissektion modtages på intensiv afdeling eller direkte på operationsgangen. Diagnosen bekræftes og der fastlægges umiddelbart behandlingsplan for evt. operativt indgreb. TEE foretages i dette tilfælde bedst på operationsstuen efter at anæstesi er indledt. Patienter med type B dissektion bør ligeledes i den akutte fase modtages og monitoreres på intensiv afdeling.

Patienter, som ikke overflyttes fra andet sygehus, men hvor diagnosen mistænkes, udredes overordnet efter samme retningslinier som på de funktionsbærende enheder. TEE anbefales som førstevalgs undersøgelse, på grund af den hurtige tilgængelighed døgnet rundt. Ved TEE er det vigtigt med god sedation og ved konsistent blodtryks forhøjelse bør der være opstartet antihypertensiv behandling. Ved lav sandsynlighed for aortadissektion kan en udelukkelse TEE udmærket finde sted på en almindelig sengeafdeling eller i ambulatoriet.

Faktaboks 6

Diagnostisk strategi ved aortadissektion

Funktionsbærende enhed:

Udredningen ledes af kardiologisk afdeling og det er landsdelscentrets kardiologiske afdeling som kontaktes
CT er 1. undersøgelse ved klinisk mistanke, TTE kan være vejledende.
Når diagnosen er stillet bør der ikke ofres tid på yderligere undersøgelser.
Forud for overflyttelse iværksættes intravenøs blodtryksnænkende behandling og der sikres effektiv intravenøs adgang.

Landsdelscenter:

Patienter fra funktionsbærende enheder modtages på intensivafsnit / operationsgangen.
TEE foretages præ / peroperativt.
Egne patienter: TEE er 1.undersøgelse ved klinisk mistanke.
Er der efter første undersøgelse tvivl bør undersøgelsen evt. gentages eller suppleres med CT / MR

Behandling

I den akutte fase stiles der mod at sænke blodtrykket så meget som muligt uden at kompromittere den cerebrale, koronare og renale perfusion. Dette vil sædvanligvis betyde et systolisk blodtryk under 120 mmHg og et middel arteriestryk på 65-75 mmHg. For at beskytte den sårbare aortavæg er det hensigtsmæssigt at reducere venstre ventrikels kontraktilitet. Førstevalgs præparatet er principielt betareceptor blokerende midler. Der bør her anvendes betablokere med hurtig indsættende virkning, som kan administreres intravenøst. Dette kan med fordel ske med labetalol infusion som både har beta og alfa blokerende virkning (se appendix 2). Behandlingen titreres efter blodtryk samt puls, hvor der stiles mod puls i den akutte situation på 60-80 /min. Der foreligger ingen randomiserede sammenligninger af forskellige betablokerende midler ved aortadissektion. Er betablokade ikke tilstrækkeligt til at kontrollere blodtrykket suppleres med vasodilaterende behandling. Det kan være i form af nitroglycerin infusion som også er let styrbart. Vasodilatation bør principielt ikke anvendes som første valg, da det teoretisk kan medføre øget dp/dt og dermed teoretisk risiko for forværring i dissektionen. Kronisk obstruktiv lungesygdom er normalt ikke kontraindikation for akut betablokade. Sideløbende med iværksættelse af blodtryksnænkende behandling iværksættes effektiv analgetisk behandling med intravenøst administreret morfin.

I tilfælde af perikardiel ansamling bør perikardiocentese som hovedregel ikke foretages da det kan medføre fornyet fatal blødning til perikardiet. Akut perikardiocentese bør alene foretages i absolut nødstilfælde på vital indikation (manifest tamponade med pulsløs elektrisk aktivitet).

Den kirurgiske behandling ved type A dissektion stiler mod at afværge potentielt fatale komplikationer i form af tamponade, ruptur og destruktion af aortaklappen. Behandlingsstrategien er den samme uanset om der er tale om den klassiske dissektion med en dissektions membran eller et intramuralt hæmatom. Den kirurgiske behandling stiler mod en rekonstruktion af aorta ascendens og aortaklappen. I de relativt få tilfælde, hvor dissektionen alene er lokaliseret til aorta ascendens/arcus aortae vil der være mulighed for et egentligt kurativt indgreb med resektion af hele dissektionen. I de tilfælde hvor dissektionen fortsætter i arcus og eller descendens vil behandlingen omdanne en type A til en type B dissektion. Ved betydende aortainsufficiens kan man vælge plastik på aortaklappen og indsættelse af karprotese i ascendens, alternativt kan der indsættes en compositegraft (mekanisk/biologisk klap i karprotese, reimplantation af koronararterier). Hvis aortaroden er ødelagt eller patienten har en bikuspid aortaklap, eller arvelig aortavægssvaghed, anbefales generelt indsættelse af composite graft. Alternativt kan anvendes en mekanisk/biologisk aortaklap sammen med en røprotese i ascendens. Er aortaklappen ikke involveret kan man nøjes med en aortaprotese og resektion af en del af aorta ascendens. Er arcus involveret kan det være nødvendigt at foretage eksploration på arcus aortae i hypotermisk cirkulatorisk arrest for at kunne udføre en tilstrækkelig sikker distal anastomose. Er der dissektion i arcus kan hel eller delvis arcusresektion være nødvendig. Behandlingen af den asymptomatiske kroniske A dissektion er ikke afklaret. Ofte vil den dog være associeret med en betydende aortainsufficiens eller en aorta ascendens dilatation og dermed operationsindikationen.

Som udgangspunkt er behandlingen af akut type B aortadissektion medicinsk. Formålet med denne behandling er at sænke blodtrykket. Invasiv behandling kan dog være indiceret i særlige tilfælde. Det drejer sig om tilstande med truende ruptur (mediastinalt hæmatom / periaorta hæmatom / blødning til pleura). Det kan også være ukontrollable smerter betinget af intestinal iskæmi samt ved tiltagende aortadilatation. I internationale registeropgørelser anvendes kirurgisk / perkutan intervention hos ca. 25% af patienterne med type B-dissektion (4). Ved den kirurgiske intervention foretages typisk delvis resektion af dissektionen med indsættelse af karprotese. På grund af betydelig mortalitet hos kirurgisk behandlede patienter har der været fokus på andre behandlings muligheder. En mulighed er perkutan stentgraftbehandling med stenting af det proximale entry. Formålet er at bedre flowet i det sande lumen og fremme trombosering af det falske lumen. I en metaanalyse baseret på et større antal ikke-randomiserede mindre undersøgelser synes stentgraftbehandling at være forbundet med lavere hospitalmortalitet end den, som er observeret ved kirurgisk intervention (15). I disse selekterede materialer er der dog en komplikations frekvens på 14-18%. Denne er afhængig af operatørens erfaring. Der foreligger ingen konklusive randomiserede data på området som kan understøtte en generel anbefaling af stentbehandling frem for kirurgisk intervention ved symptomatisk aortadissektion. Der er dog potentielt gode muligheder også ved den asymptomatiske B dissektion. Ved symptomer og tegn på organiskæmi er perkutan / kirurgisk fenestrations behandling også en mulighed. Interventionsstrategien må bero på individuelle skøn og i høj grad erfaringen med de enkelte behandlinger på det enkelte center. Der er til dato gennemført én randomiseret undersøgelse (INSTEND) af stent-

behandling ved ukompliceret B-dissektion sammenlignet med medicinsk behandling alene (16). Resultatet var forventet i 2006 men er på nuværende tidspunkt (ultimo 2007) endnu ikke publiceret i artikel form. Stentgraftbehandling kan således, på nuværende tidspunkt, kun anbefales som et alternativ til kirurgisk intervention ved komplikationer til type B aortadissektion.

Faktaboks 7

Behandling af aortadissektion

Type A + B

Blodtryksreduktion: akutte fase, systolisk blodtryk <120 mmHg, MAP = 65-75 mmHg.

Medicin: kortvirkende betablokker (labetalol) iv (se appendix 2), om nødvendigt suppleret med vasodilatation med nitroglycerin.

Behandlingsmål lang sigt: betablokker som førstevalg, blodtryk < 130/80 mmHg.

Kirurgisk behandling, type A:

Rørprotese; Ved involvering af aorta klappen / bicuspid aortaklap / arvelig aortasvagthed indsættelse af composite graft.

Kirurgisk /stentgraft behandling, type B:

Rørprotese eller perkutan stent overvejes ved: Truende ruptur, ukontrollable smerter, sværere organiskæmi, samt tiltagende dilatation af aorta.

Opfølgning

Det er vigtigt altid at overveje om den bagvedliggende sygdom kræver yderligere udredning af patienten og eventuelt dennes familie (nyopdaget hypertension, mistanke om Marfans syndrom, eller arvelig aortadilatation). Prognostisk er det vigtigste at få etableret en effektiv blodtryksbehandling med et tilstræbt blodtryk < 130/80 mm Hg. Denne kan finde sted via egen læge.

Formålet med efterkontrollen af aorta er for det første at identificere yderligere dilatation af aorta som kan medføre øget risiko for ruptur og dermed afgive indikation for en profylaktisk operation. For det andet at identificere udvikling af klaputæthed og venstre ventrikel dilatation som også ville kunne medføre operativ behandling, før der udvikles symptomer. Det anbefales at anvende MR skanning, i det omfang det er muligt, for at undgå strålingsbelastningen fra CT. Det anbefales også at skanne aorta totalis. TEE er ikke anvendelig pga den manglende fremstilling af hele aorta. Almindelig TTE er fuldt tilstrækkelig til at følge evt klaputæthed og kammer dimensioner. Ved vurderingen af ændringer i aortas dimensioner, skal man være opmærksom på måleusikkerheden (+/- 3 mm) og at de absolutte mål ikke er præcise de samme ved f.eks MR og TTE.

Kontrol MR skanningen kan optages ved eller via den funktionsbærende enhed og det anbefales at den vurderes ved landsdelscentrets thoraxkirurgiske afdeling.

I den europæiske guideline anbefales at der foretages billeddiagnostisk kontrol 1, 3, 6, 12 måneder efter udskrivelse og herefter årligt. Evidensen for denne strategi er svag. For eksempel viser flere materialer at færre end 2% af de billeddiagnostiske kontroller fører til operation hos den asymptomatiske patient. Fra registeropgørelser er det anslået at 8% af patienterne, som indlægges med aortadissektion tidligere har været behandlet for aortadissektion.

Det anbefales at der foretages en MR skanning efter 3 måneder, som reference og herefter årligt. Såfremt patienten ikke tilhører risikogruppen (Marfan, Ehlers Danlos, arvelig anuloaortisk ektasi) kan disse kontroller udstrækkes til hvert andet år efter 3 år. Dette under forudsætning af at der er stabile værdier og at aorta er < 5 cm. Grænseværdien for profylaktisk intervention følger principielt værdierne for aortaaneurisme, men er i højere grad afhængig af individuelle forhold og væksthastighed. Nogle patienter udvikler tiltagende dilatation, som i mange tilfælde er associeret med smerter og ube-

hag. Det er vigtigt at patienten er informeret om disse symptomer på progression af sygdommen, som skal føre til henvendelse før planlagt kontrol og akut indlæggelse ved smerter

Faktaboks 8

Opfølgning og kontrol efter aortadissektion

Stram blodtrykskontrol, BT < 130/80 mmHg, via egen læge eller lokal medicinsk afdeling.

MR skanning 3 måneder postoperativt (baseline) og herefter årligt. Formålet er at opspore patienter med progredierende dilatation af aorta og dermed truende ruptur.

Tidspunkt	Procedure	Patienter, (formål)
3 måneder post operativt (baseline)	MR af aorta TTE	Alle, (referencemål) AI, klapplastik, (utæthed)
12 måneders interval	MR af aorta TTE	Alle, (dilatation)* AI, klapplastik, (utæthed)

* hos patienter med aortadiameter < 5 cm kontrol hvert andet år efter 3. år. Hvis stationære mål efter 5 år evt afslutning af patienten. Gælder ikke Marfan, Ehlers Danlos, arvelig anuloaortisk ektasi. AI: Aortainsufficiens.

Referencer

1. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation* 2005;111:1063-70.
2. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation* 1999;99:1331-6.
3. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.
4. Suzuki T, Mehta RH, Ince H et al. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2003;108 Suppl 1: I1312-I1317.
5. Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG et al. Predicting death in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation* 2002;105:200-6.
6. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S et al. Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2006;114:2226-31.
7. Tsai TT, Evangelista A, Nienaber CA et al. Long-term survival in patients presenting with type A acute aortic dissection: insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2006;114:1350-1356.
8. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006;166:1350-6.
9. Motallebzadeh R, Batas D, Valencia O et al. The role of coronary angiography in acute type A aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;25:231-5.
10. Rizzo RJ, Aranki SF, Aklog L et al. Rapid noninvasive diagnosis and surgical repair of acute ascending aortic dissection. Improved survival with less angiography. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:567-74.
11. Eggebrecht H, Naber CK, Bruch C et al. Value of plasma fibrin D-dimers for detection of acute aortic dissection. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:804-9.
12. Suzuki T, Katoh H, Watanabe M et al. Novel biochemical diagnostic method for aortic dissection. Results of a prospective study using an immunoassay of smooth muscle myosin heavy chain. *Circulation* 1996;93:1244-9.
13. Olsen PS, Parvaiz I, Overgaard O, Carranza CA, Kure HH, Bendixen A. [Surgery of the thoracic aorta in Denmark 1997-2003]. *Ugeskr Laeger* 2007;169:510-3.
14. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V et al. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:112-22.
15. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M et al. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J* 2006;27:489-98.
16. Nienaber CA, Zannetti S, Barbieri B, Kische S, Schareck W, Rehders TC. Investigation of STent grafts in patients with type B Aortic Dissection: design of the INSTEAD trial--a prospective, multicenter, European randomized trial. *Am Heart J* 2005;149:592-9.

Traumatisk aortalæsion

Baggrund

Traumatisk aortalæsion opstår typisk som følge af deceleration f.eks. ved faldulykker eller trafikulykker. Det er den næst hyppigste dødsårsag efter hovedtraumer ved stumpe traumer(1), og det antages at op til 25% af trafikdødsfald er associeret med aortaruptur(2).

Komplet aortaruptur er oftest umiddelbart fatal og under 20 % af patienterne når frem til et hospital i live. Uden operation vil ca. 40 % dø indenfor de første 24 timer, men ved hurtig resuscitation diagnostik og behandling er overlevelsen 70-80 %(1). Omkring 40% af patienterne med aortaruptur har også kardielle læsioner.

Patofysiologi

Den hyppigste skadesmekanisme antages at være kraftig decelerationstraume med udløsning af forskydningskræfter, hvor aorta er bundet til omgivelserne. Traumatisk aortalæsion ses i kliniske serier i istmusområdet, lige distalt for venstre arterie subclavia, i 90% af tilfældene. Ruptur ses også i aorta ascendens ved aortarodens tilhæftning til hjertet, lige distalt for afgang af truncus brachiocephalicus og i aorta descendens hvor den penetrerer diaphragma.

Læsionen er oftest transversel, udgår fra intima og kan involvere hele eller dele af circumferencen med varierende udbredelse i aortavæggen og heraf forskellige manifestationer fra subintimal blødning til komplet overrivning(2) med periaortisk og subpleural blødning. Mediastinal blødning opstår oftest fra mindre mediastinale kar eller andre læsioner og er et uspecifikt tegn på aortaruptur men næsten altid tilstede. Omkring 3-5% af patienter med traumatisk aortalæsion overlever uden operation. Patienterne udvikler et kronisk falsk aneurisme i området omkring afgang af venstre subclavia. Det falske aneurisme kan vokse over tid og udvikle en forkalket eller fibrøs væg.

Diagnose

Alle patienter udsat for kraftigt decelerationstraume samt patienter udsat for eksplosions trykpåvirkning skal mistænkes for aortalæsion. Er patienten kontakbar ved ankomsten kan mediastinal blødning give retrosternale smerter eller smerter mellem skulderbladene, åndenød, hæshed, synkesmerter og hoste, men symptomerne kan være beskedne eller helt fraværende. Op til halvdelen af patienterne har ikke ydre tegn på traumatiske thoraxlæsioner.

Røntgen af thorax foretages altid på traumepatienter og kan ved aortaruptur vise breddeøget mediastinum som udtryk for blødning i området. Et breddeøget mediastinum har en sensitivitet på 90 %, men en lav specificitet 19 % for aortaruptur(3).

CT skanning er den foretrukne screeningsundersøgelse for traumatisk aorta læsion hos disse patienter(4). Diagnosen stilles ved påvisning af intraluminal flap, fokal kontur abnormitet, abrupt aorta kaliberændring, intraluminal trombus, udsivning af kontrast eller pseudoaneurisme. Diagnosen kan være vanskelig, idet læsionen blot kan være en lille revne. Der er beskrevet sensitivitet tæt på 100 % og specificitet 83-95 % (5,6). En normal CT skanning med kontrast, bedømt af erfaren undersøger, udelukker dog med stor sandsynlighed aortalæsion. Der er få falske positive, men det kan ses ved store aterosklerotiske plaques, ductus divertikel samt ved bevægartefakter fra aortaklappen.

MR skanning har en diagnostisk nøjagtighed på højde med CT,

men har på grund af de vanskelige monitoreringsforhold ikke vundet indpas i den akutte diagnostik hos disse kritisk syge og ofte hæmodynamisk ustabile patienter(4). MR skanning har vist sig velegnet ved vurderingen af de kroniske traumatiske pseudoaneurismer og ved behov for serielle kontrolskanninger.

TEE har i erfarne hænder en høj diagnostisk akkuratitet og er ligeværdig med CT og aortografi til at diagnosticere ruptur ved istmus(7,8,9). Den diagnostiske sikkerhed ved traumatiske aortalæsioner med andre lokalisationer har lavere sensitivitet. Dette er på grund af dårligere indblik til distale del af aorta ascendens, proximale arcus samt halskar, hvor op til 10 % af patienterne har læsioner. De diagnostiske fund kan være diskrete, kun synlige over få cm af aortas længdeakse og der er stor operatørfølsomhed(2). Fordelene ved TEE er at det er en hurtig bedside undersøgelse uden behov for kontrast og kan have en værdifuld plads hos den hæmodynamisk ustabile patient med stabil columna, hvor undersøgelsen kan foretages uden at afbryde resuscitation og behandling. TEE giver samtidig supplerende information om kardial funktion og klaplæsioner. I tilfælde hvor CT skanningen er inkonklusiv er TEE en god anden undersøgelse idet den er mest sensitive til påvisning af de diskrete læsioner som intramuralt hæmatom og lille intima flap(9).

Aortografi Diagnosen baserer sig på påvisning af uregelmæssige fyldningsdefekter i aorta, abnorm konfiguration af aorta eller udsivning af kontrast(5). Undersøgelsen er invasiv og tidskrævende i den akutte fase og er derfor ikke anvendelig hos den multitraumatiserede patient.

Behandling

Patienter der overlever det umiddelbare traume har oftest læsion i istmus området, hvor læsionen ved ankomst til hospitalet er stabiliseret af adventitia, hæmatomet og de omgivende strukturer. Risikoen for tidlig ruptur formindskes ved en hurtig reduktion af vægtensionen med analgetika, betablokkere og eventuelt vasodilatation som beskrevet ved akut dissektion(1,10,11). Ved mistanke indledes denne behandling akut, sideløbende med de diagnostiske undersøgelser.

Som udgangspunkt er traumatisk aortaruptur akut behandlingskrævende. Ustabile multitraumatiserede patienter med pågående blødning p.g.a. intrakraniell læsion, pulmonale lacerationer, eller behov for akut laparotomi må afvente aortaoperationen til efter stabilisering(1).

Patienter der er stabile ved ankomsten, kan i udvalgte tilfælde have fordel af at få aorta operationen udskudt nogle dage indtil andre skader er stabiliseret(10,11). Denne vanskelige vurdering og prioritering skal forgå i et tæt samarbejde med traumeteamet og hjertekirurgisk afdeling.

Operation for aortaruptur ved istmus består i indsættelse af karprotese. Hos få patienter er det muligt direkte at suturere læsionen hvis den er kort og karvæggen er af god kvalitet. Operationen udføres med anvendelse af venstresidig bypass (fra venstre atrium til aorta descendens eller arterie femoralis) med hepariniseret slangesystem for at undgå systemisk heparinisering. Aorta afklemmes proximalt og distalt for læsionen hvorved hjertet sørger for kredsløbet i overkroppen og den ventresidige bypass for kredsløbet i underkroppen. Anvendelse af denne teknik har væsentligt reduceret risikoen for paraplegi.

Endovaskulær behandling med indsættelse af stentgraft kan være et alternativ til akut operation hos den svært multitraumatiserede patient med truende aortaruptur. Derved undgås at toracotomi og heparinisering forværrer cerebrale, pulmonale eller intraabdominale læsioner. Erfaringen er begrænset men der er beskrevet en reduceret mortalitet og lavere risiko for paraplegi(12). Den komplekse anatomi af aorta ved istmus tæt på afgang af den venstre arteria subclavia stiller krav om fleksible stentgrafter. Den endovaskulære metode vil i fremtiden formentlig blive et vigtigt supplement til den kirurgiske behandling. Der mangler dog afklaring af, hvilke type læsion der er egnet til endovaskulær behandling og endnu er de kliniske erfaringer få og præget af små kliniske serier med kort opfølgning(4,13,14)

Faktaboks 9

Traumatisk aortalæsion

Mistænkes ved alle højenergi traumer med kraftig deceleration

Patienten ofte multitraumatiseret.

Læsionen sidder i 90% af tilfældene lige efter afgang af venstre subclavia(istmus)

Første undersøgelse er traume CT skanningen. Diagnosen kan være vanskelig

TEE er anden undersøgelse ved uafklarede forhold i istmus området

Behandles med akut operation(rørprotese). I udvalgte tilfælde endovaskulær stent

Prognosen er god for invasivt behandlede patienter

Referencer

- 1 Karmy-Jones R, Jurkovich GJ. Blunt chest trauma. *Curr Probl Surg* 2004;41:210-375.
- 2 Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC, Jahnke J. Nonpenetrating traumatic injury of the aorta. *Circulation* 1958;17:1086-101.
- 3 Wintermark M, Wicky S, Bettex D, Schnyder P, Theumann N. trauma of the mediastinum. I: Schnyder P, Wintermark M, eds. *Radiology of blunt trauma of the chest*. Berlin: Springer, 2000:71-134.
- 4 Holtzman SR, Bettmann MA, Cascianni, et al. Expert panel on cardiovascular imaging. Blunt chest trauma – suspected aortic injury. [online publication]. Reston (VA): American College of Radiology (ACR); 2005.
- 5 Nzewi O, slight RD, Zamvar V. management of blunt thoracic aortic injury. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006; 31:18-27.
- 6 Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma* 1998;45:922-30.
- 7 Cinela G, Dambrosio M, Brienza N, et al. Transesophageal echocardiography for diagnosis of traumatic aortic injury: an appraisal of the evidence. *J Trauma* 2004;57:1246-55.
- 8 Goarin JP, Cluzel P, Gosgnack M, Lamine K. Evaluation of transesophageal echocardiography for diagnosis of traumatic aortic injury. *Anesthesiology* 2000;93:1373-7.
- 9 Vignon P, Martailé JF, Francois B, et al. Transesophageal echocardiography and therapeutic management of blunt aortic injuries. *J Trauma* 2005;58:1150-8.
- 10 Nienhaber CA, Haverich A, Erbel R. Diseases of the aorta and trauma to the aorta and the heart. In: Camm AJ, Lüscher TF, Serruys P. *ESC textbook in cardiovascular medicine*. Oxford: Blackwell publishing, 2006:993-1031.
- 11 Fabian TC, Kimberly AD, Morris LG, et al. Prospective study of blunt aortic injury. Helical CT is diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg* 1998;227:666-77.
- 12 Leurs LJ, Bell R, Degrieck Y, et al. Endovascular treatment of thoracic aortic diseases: combined experience from the Eurostar and United Kingdom Thoracic Endograft registrar. *J Vasc Surg* 2004;40:670-80.
- 13 Alric P, Berthet JP, Branchereau P, Verrapen R, Marty-Ané CH. Endovascular repair for acute rupture of the descending thoracic aorta. *J Endovasc Ther* 2002;9:51-9.
- 14 Holst AK, Quaade M, Andersen LI, Justesen P. Endovaskulær behandling af sygdom i aorta descendens. *Ugeskr Laeger* 2006;168:781-5.

Penetrerende aterosklerotisk ulcus

Baggrund

I de senere år er penetrerende aterosklerotisk ulcus (PAU) i aorta blevet anerkendt som en selvstændig tilstand der er forskellig fra klassisk aortadissektion. PAU opstår når et aterosklerotisk ulcus (figur 6) penetrerer igennem membrana elastica interna med heraf følgende mulighed for blødning mellem media og adventitia. Denne blødning imellem de yderste af karvæggens lag kan forårsage hæmatomdannelse eller sågar ruptur, der ubehandlet oftest vil være fatal(1). Hvorvidt naturhistorien af PAU er mere eller mindre malign end klassisk type A eller B-dissektion er ikke afklaret(2;3).

Figur 7



CT skanning med kontrast af aorta descendens. Pilen viser et penetrerende aterosklerotisk ulcus

Patofysiologi

Den sande incidens af PAU er ikke kendt. I en serie af konsekutive patienter indlagt med symptomer på aortadissektion blev PAU påvist hos 8%(4). Penetrerende aterosklerotisk ulcus er typisk en sygdom hos ældre hypertensive mænd. Der kan være et eller flere sår med en diameter fra 5-25 mm og en dybde på fra 4-30 mm. Ulceration er beskrevet i hele aortas forløb, men læsionerne findes langt overvejende i aorta descendens. PAU kan ses i en normalt kalibreret aorta men ses som regel i dilaterede segmenter(5,6,7). Histologisk undersøgelse viser ekstensive aterosklerotiske forandringer i omgivelserne og at ulcerationen trænger igennem membrana elastica interne og ned i media. På denne måde bliver media eksponeret for den arterielle blodstrøm, hvilket resulterer i dannelse af et lokalt intramuralt hæmatom og i varierende grad dissektion. Efter dannelsen kan tilstanden forblive stabil eller progrediere til udvikling af lokal aneurisme- eller til fisteldannelse til naboorganer. Endelig kan der også optræde ruptur til mediastinum eller pleura(5).

Diagnose

Det kliniske billede af patienter med PAU adskiller sig ikke sikkert fra

patienter med klassisk dissektion eller intramuralt hæmatom. Diagnosen stilles på basis af CT eller MR skanning, lejlighedsvis kan det penetrerende ulcus i aorta descendens også påvises ved TEE.

Behandling

Primær behandlingen er som ved B dissektion, med medicinsk stabilisering af blodtrykket og endvidere en aggressiv behandling af risikofaktorer. Da der ved denne tilstand er en fortsat tilbøjelighed til aneurismedannelse og ruptur, tilrådes operation med udskiftning af den afficerede aorta eller behandling med stentgraft efter samme retningslinier som B-dissektioner(3).

Faktaboks 10

Penetrerende aterosklerotisk ulcus

Mindre(5-30 mm) ulceration i karvæggen

Symptomer som ved dissektion

Ældre hypertensive mænd

Oftest i aorta descendens

Diagnose ved CT skanning (TEE)

Behandling som ved B dissektion

Referencer

1. Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH, Edwards WD, Pairolero PC, Sheedy PF et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. *Ann Vasc Surg* 1986 May;1(1):15-23.
2. Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2004 May;127(5):1393-401.
3. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhnt O, Martini S et al. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: Results over a median follow-up of 27 months. *American Heart Journal* 2006 February;151(2):530-6.
4. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Pierce JG, Kopf GS, Elefteriades JA. Penetrating ulcer of the thoracic aorta: What is it? How do we recognize it? How do we manage it? *Journal of Vascular Surgery* 1998;27(6):1006-15.
5. Troxler M, Mavor AID, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *British Journal of Surgery* 2001;88(9):1169-77.
6. Cooke JP, Kazmier FJ, Orszulak TA. The penetrating aortic ulcer: pathologic manifestations, diagnosis, and management. *Mayo Clin Proc* 1988 July;63(7):718-25.
7. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin* 1999 November;17(4):637-57.

Forkortelser

BSA: Body surface area

TTE: Transtorakal ekkokardiografi

TEE: Transesofagal ekkokardiografi

CT: Computeriseret Tomografi skanning

MR: Magnetisk Resonans skanning

Appendix 1

Risiko for komplikationer(ruptur, dissektion,død) i relation til aorta diameter(cm) og BSA(m²).
Aortastørrelse index tallet(aorta i cm / BSA i m²) er vist i tabellen

	Aorta cm									
BSA	3,5	4,0	4,5	5,0	5,5	6,0	6,5	7,0	7,5	8,0
1,30	2,69	3,08	3,46	3,85	4,23	4,62	5,00	5,38	5,77	6,15
1,40	2,50	2,86	3,21	3,57	3,93	4,29	4,64	5,00	5,36	5,71
1,50	2,33	2,67	3,00	3,33	3,67	4,00	4,33	4,67	5,00	5,33
1,60	2,19	2,50	2,80	3,13	3,44	3,75	4,06	4,38	4,69	5,00
1,70	2,05	2,35	2,65	2,94	3,24	3,53	3,82	4,12	4,41	4,71
1,80	1,94	2,22	2,50	2,78	3,06	3,33	3,61	3,89	4,17	4,44
1,90	1,84	2,11	2,37	2,63	2,89	3,16	3,42	3,68	3,95	4,22
2,00	1,75	2,00	2,25	2,50	2,75	3,00	3,25	3,50	3,75	4,00
2,10	1,67	1,90	2,14	2,38	2,62	2,86	3,10	3,33	3,57	3,80
2,20	1,59	1,82	2,05	2,27	2,50	2,72	2,95	3,18	3,41	3,64
2,30	1,52	1,74	1,96	2,17	2,39	2,61	2,83	3,04	3,26	3,48
2,40	1,46	1,67	1,88	2,08	2,29	2,50	2,71	2,92	3,13	3,33
2,50	1,40	1,60	1,80	2,00	2,20	2,40	2,60	2,80	3,00	3,20

Hvid = lav risiko(1% per år) lysegrå = moderat risiko(8% per år) grå = høj risiko(20% per år)

Davies et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. Ann Thorac Surg 2006;81:169

Appendix 2

Labetalol(Trandate ®) infusion ved aortadissektion:

- Behandlingen indledes og vedligeholdes intravenøst i perifer vene.
- Behandlingsmålet er et systolisk blodtryk 100 -120 mmHg
- Bolus Labetalol 10 – 25 mg iv (gives over 1-3 minutter)
- Denne dosis kan gentages efter 10-15 minutter, flere gange, indtil tilfredsstillende blodtryksreduktion er opnået, (max effekt opnås efter 20-40 minutter, og virkningsvarighed er 16-18 timer) eller kumuleret dosis 200 mg.
- Bolus, kan alternativt efterfølges af kontinuerlig infusion med 0,5-2,0 mg/minut indtil tilfredsstillende blodtryksreduktion. (100 mg Labetalol opløst i enten 100 ml isoton natriumklorid eller 100 ml isoton glukose).
- Døgndosis er maximum 300 mg
- Tæt monitorering af BT, puls og den cerebrale tilstand

