

# Akut aortasyndrom

Louise Hill-Madsen, Katrine Brodersen & Annette Høgh



KLINISK  
PRAKSIS

## STATUSARTIKEL

Karkirurgisk Afdeling,  
Hospitalsenheden Midt,  
Viborg

Ugeskr Læger  
2016;178:V12150967

Akut aortasyndrom er en betegnelse for en gruppe af patologiske tilstande, som påvirker de torakale såvel som de abdominale dele af aorta og omfatter klassisk aortadissektion, intramuralt hæmatom, penetrerende aterosklerotisk ulcus og rumperet aortaaneurisme [1, 2]. De nævnte tilstande kan eksistere side om side, og udvikling af dissektion fra både intramuralt hæmatom og penetrerende ulcus er beskrevet [1]. Akut aortasyndrom er en klinisk udfordring, idet symptomerne kan ligne flere hyppige akutte tilstande som koronart syndrom og akut abdomen m.fl. og har en hurtigt indsættende, høj mortalitet [3-5].

Formålet med denne artikel er at øge opmærksomheden på forekomsten af akut aortasyndrom og den kliniske præsentation samt at understrege, hvor vigtig optimal billeddiagnostik er i diagnosticeringen.

## FOREKOMST

Populationsbaserede undersøgelser tyder på en incidens af akut aortasyndrom på 2-3,5 pr. 100.000 personår, svarende til 100-200 nye tilfælde om året i Danmark [1, 3, 5]. Dette er sandsynligvis ikke den sande incidens, idet tilstanden som nævnt har en hurtigt indsettende, høj mortalitet, og det anslås, at op mod 21% dør præhospitalt [5, 6]. En del dødsfald vil dermed formentligt blive tilskrevet andre hyppigere sygdomme. Herudover må det forventes, at incidensen vil stige i takt med, at gennemsnitsalderen i populationen stiger, og i et prospektivt populationsbaseret studie fra 2013, baseret på data fra det primære og sekundære sundhedsvæsen, anslås da også en højere incidens på seks pr. 100.000 pr. år [6-8].

## PATOLOGI

Klassisk aortadissektion, som er den hyppigste undergruppe af akut aortasyndrom [9], sker ved en brist i

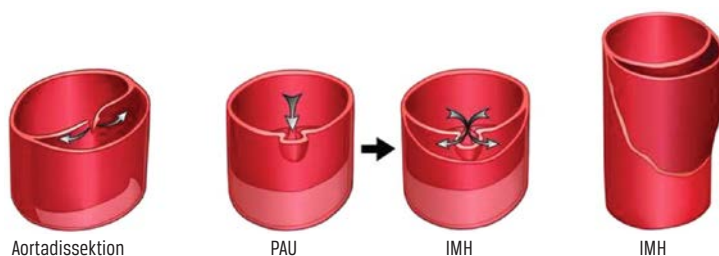
## FAKTABOKS

- ▶ Akut aortasyndrom (AAS) består af en række patologiske tilstande i aorta: aortadissektion, intramuralt hæmatom og penetrerende aterosklerotisk ulcus. Incidensen anslås til at være 2-3,5 tilfælde pr. 100.000 pr. år.
- ▶ Hypertension, høj alder og nyligt indgreb på hjerte og aorta disponerer til syndromet.
- ▶ AAS kan være asymptomatisk, forekommer oftest med pludselige voldsomme torakale smerter, men kan også blot være isoleret synkope eller abdominalsmerter.
- ▶ CT-angiografi er førstevalg i diagnostikken.

aortas intima, hvorved karvæggens lag spaltes fra hinanden, og to lumina opstår. Dissektionen kan involvere afgangene af visceralarterierne, med risiko for iskæmi af de organer, der forsynes fra aorta (nyrer, tarm og ben) til følge. Desuden kan der opstå hjertetamponade og ruptur af aorta [9]. Intramuralt hæmatom opstår ved ruptur i vasa vasorum i media og kan betragtes som et forstadium til dissektion [9, 10]. Intramuralt hæmatom sidder oftest i den descenderende del af aorta og er associeret med højere alder end aortadissektion [10, 11]. Penetrerende aterosklerotisk ulcus defineres som en ulceration i aterosklerotisk intima med penetrering til media, hvilket kan føre til lokalt hæmatom i aortavæggen eller til ruptur [2, 3] (**Figur 1**). Trods den forskellige patologi ved akut aortasyndroms undergrupper ligner symptomerne hinanden, hvilket gør det både klinisk og billeddiagnostisk vanskeligt at differentiere og derved vanskeligt at stille den præcise diagnose [9].

**FIGUR 1**

Grafisk illustration over aortadissektion, penetrerende aterosklerotisk ulcus (PAU) og intramuralt hæmatom (IMH) [9]. Publiceret med tilladelse fra Oxford University Press.



## AKUT AORTASYNDROM – DISPONERING OG SYMPTOMER

Der er flere forskelligartede disponerende faktorer til akut aortasyndrom (**Tabel 1**). Fælles for dem alle er en svækkelse af intima.

Mænd bliver hyppigere ramt end kvinder, mens de afficerede kvinder har en dårligere prognose. Det skyldes, at kvinderne gennemsnitligt er ældre og oftere har atypiske symptomer, som medfører forsinket diagnose, hvilket afspejler sig i en højere mortalitet for kvinder, som bliver opereret for type A-dissektion (**Figur 2**), end for mænd [3, 7, 13, 15, 16].

Ældre patienter (> 70 år) har hyppigere disponerende faktorer som aterosklerose, diabetes og hypertension, mens Marfans syndrom udelukkende associeres med yngre personer [17-19].

Symptomerne på akut aortasyndrom har en bred variation fra en isoleret synkope og hypotension til voldsomme smerter ofte lokaliseret til bryst og/eller ryg. Desuden har op til 10% af patienterne ingen smerter [4, 5, 20]. Der er beskrevet ændringer i smertelokalisation og -intensitet som følge af dissektionens udbredelse [5, 13]. Neurologiske udfald kan ses ved dissektion fra arcus aorta med involvering af karotider eller afklemning af spinalarterier. Klassiske symptomer som hjertemislyd beskrives hos 44% af patienterne med type A-dissektion, og pulsdeficit kan kun konstateres hos 20% [5, 13].

Sullivan *et al* anfører, at man hyppigst har mistanke om aortadissektion ved bryst og rygsmerter (86%) og kun i 8% af tilfældene med isolerede abdominalsmerter [3, 21], samt at dette medfører en tendens til forsinket diagnosticering og en deraf øget mortalitet [16]. Akut aortasyndrom, som debuterer uden at medføre smerter, men med bevidsthedspåvirkning og/eller neurologiske udfald, forsinker ligeledes diagnosen, da symptomerne minder mere om cerebrovaskulær sygdom end noget andet [20]. Den tilgrundliggende mekanisme bag akut aortasyndrom uden smerter er fortsat omdiskuteret, men diabetisk neuropati eller nedsat cerebral perfusion kunne være en del af forklaringen [20, 22].

### PARAKLINIK

EKG er standardundersøgelse hos patienter med smerter i thorax, men specificiteten og sensitiviteten er for lav til, at undersøgelsen selvstændigt kan bruges til at stille diagnosen akut aortasyndrom med. Der findes heller ikke en specifik biomarkør for akut aortasyndrom. D-dimer er foreslået som diagnostisk redskab, og da den udviser høj sensitivitet, men ikke specificitet for akut aortadissektion kan den formentlig benyttes til udelukkelse af tilstanden (inden for 24 timer), men ikke til uddifferentiering af tilstanden fra lungeemboli [9, 23]. *Smooth muscle myosin heavy protein* frisættes ved skade på aorta og kan måske i fremtiden være af

**TABEL 1**

Symptomer og disponerende faktorer til akut aortasyndrom [1, 4, 9, 10, 12].

<i>Symptomer</i>
Type A:
Hypotension og shock (25%)
Fokale neurologiske udfald
Synkope
Tamponade
Brystsmerter med udstråling til hals og skulder
Pulsdeficit
Myokardieiskæmi
Type B:
Hypertension
Ryg- og/eller abdominalsmerter
Organiskæmi
Pulsdeficit og iskæmi af underekstremiteter
Intramuralt hæmatom og penetrerende ulcus:
Symptomerne ligner ovenstående og afhænger af lokaliseringen
Ulcus er ofte asymptomatisk
<i>Disponering</i>
Hypertension
Arterosklerose
Høj alder
Genetiske faktorer:
Marfans syndrom
Ehlers-Danlos' syndrom
Bikuspid aortaklap
Autoimmune faktorer:
Takayasu arteritis
Gigantcellerarteritis
Iatrogene faktorer:
Aortakirurgi
Klapkirurgi
Koronar bypasskirurgi
Kateterisering

diagnostisk værdi [1, 8, 24]. De tilgængelige undersøgelser er alle uspecifikke og dækker ikke alle patologiske tilstande ved akut aortasyndrom. Det er derfor vigtigt at understrege, at der er tale om supplement til en klinisk diagnose.

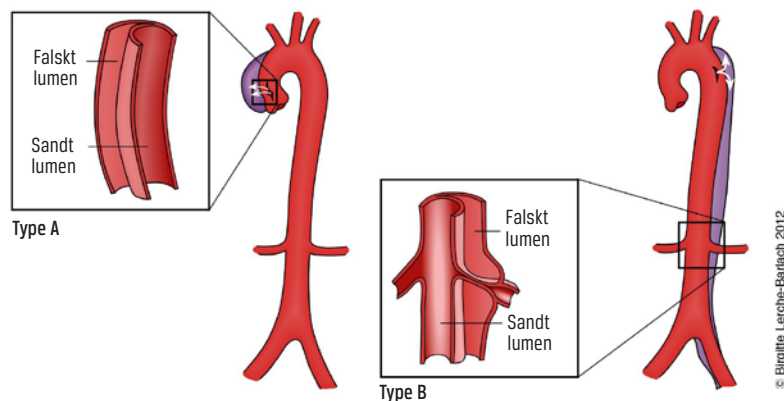
### BILLEDDIAGNOSTIK

Ved billeddiagnostisk udredning for den tentative diagnose akut aortasyndrom er der behov for en billedmodalitet, hvormed man kan visualisere hele aorta, og hvormed der kan frembringes meget præcis information om lumen, vægtykkelse og variationer af denne. Desuden er det ønskværdigt at få overblik over forandringerne karakter og udbredelse, og hvilke sidegrene fra aorta der er involveret.

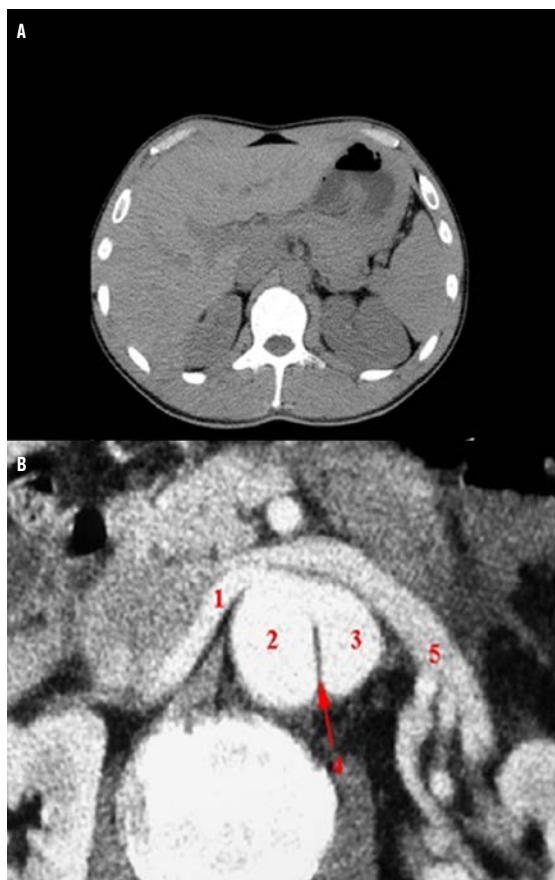
CT-angiografi er førstevalg ved akut aortasyndrom,

**FIGUR 2**

Grafisk illustration af Stanford-klassifikationen type A- og B-dissektion [14].  
Illustration: Birgitte Lerche-Barlach.

**FIGUR 3**

A. CT-billede uden intravenøs kontrast og uden synlig dissektionsmembran hos en patient med aortadissection fra arcus aorta til aa. iliacae. B. CT med intravenøs kontrast. Snit gennem aorta i niveau med højre nyrearterie [27]. 1. Højre nyrearterie. 2. Falskt lumen. 3. Ægte lumen. 4. Løsnet intima/dissektionsflap. 5. Venstre nyrevene.



hvor en hurtig og præcis diagnosticering er påkrævet, og den skal udføres, så snart mistanken er opstået. I et studie fra 2006 findes både transøsofageal ekkokardiografi, spiral-CT og MR-skanning, de to sidstnævnte begge med kontrast, at være ligeværdige undersøgelser,

alle med en sensitivitet og specificitet > 95% [25]. Transøsofageal ekkokardiografi kan udføres meget hurtigt. Dog begrænses undersøgelsen af at være operatørfhængig, og af at det er vanskeligt at visualisere grenene fra aortabuen sufficient. Undersøgelsen er imidlertid velegnet til beskrivelse af komplikationer som aortainsufficiens, kardial tamponade og ventrikeldysfunktion [9, 26]. MR-skanning er sjældent lige så tilgængelig som CT i den akutte udredningsfase. Desuden er MR-skanning mere tidskrævende, og metalimplanter hos patienten kan påvirke den samlede kvalitet af undersøgelsen og vanskeliggøre tolkning af de frembragte billeder. Ulemperne ved CT er, at kontrastindgift er nødvendig for at fremstille aorta optimalt, og at patienten udsættes for røntgenstråling. Disse problemer kan imidlertid afhjælpes ved at optimere skanningsprotokoller og kontrastadministration [12, 26].

Til senere followup, hvor det er nødvendigt med gentagne billedserier, er MR-skanning formentlig det bedste valg.

Udvikling af EKG-gated CT-angiografi skaber mulighed for endnu mere præcis diagnostik, da man med denne nye teknik kan fjerne pulsationsartefakter [2, 12]. I international litteratur anbefales herudover CT uden kontrast forud for en optimal kontrastundersøgelse for at kunne visualisere et evt. intramuralt hæmatom eller en forkalkning langs intima [10, 12] (Figur 3).

#### BEHANDLING/UDKOMME

Alle undergrupper af akut aortasyndrom kræver hurtig udredning og behandling af både symptomer (kredsløbskollaps, blodtrykskontrol og smertelindring) og den bagvedliggende årsag (kirurgisk eller endovaskulær revaskularisering). Symptomer på akut cerebral, koronar og visceral iskæmi eller ekstremitetsiskæmi er ensbetydende med en højere mortalitet end ingen iskæmi [3, 17, 18, 22].

Ubehandlet har patienter med type A-dissektion en mortalitetsrisiko på 1-2% pr. time i det første døgn og 49% efter 14 dage [1, 5]. Behandling af type A-dissektion er primært kirurgi med indsættelse af en *composite graft* i den ascenderende aorta. Hvis aortaroden er involveret, kan aortaklappen udskiftes. Målet er at undgå komplikationer som ruptur af aorta, cerebralt insult, hjertetamponade, visceral iskæmi og cirkulatorisk kollaps. Ved kirurgisk intervention nedsættes mortaliteten til 10% i det første døgn og knap 20% efter 14 dage [1, 8].

Der foreligger få randomiserede studier, hvor forskellen mellem operativ og medicinsk behandling af type B-dissektion belyses [4, 9]. Ved ukompliceret type B-dissektion er førstevalget medicinsk reduktion af blodtrykket (< 120 mmHg og hjerterefrekvens på 60-80 slag/minut) for at stabilisere dissektionen og derved undgå

komplikationer og ruptur [18]. Endvidere er sufficient smertebehandling vigtigt, da smerter i sig selv giver anledning til blodtryksstigning og takykardi. Ved udvikling af komplikationer som ruptur, nedsat perfusion af mave-tarm-kanalen eller underekstremiteterne og ukontrollerbart blodtryk trods medicinsk behandling (1, 2, 10, 18) anbefales endovaskulær intervention, da denne behandlingsform har en mortalitetsrisiko på ca. 10%, mens risikoen ved åben operation er ca. 30% [9, 28, 29]. Risikoen er sammenlignelig med mortalitetsrisikoen for patienter med ukompliceret type B-dissektion. En opgørelse fra International Registry of Acute Aortic Dissection tyder på en lavere mortalitet hos endovaskulært behandlede patienter end hos medicinsk behandlede patienter efter fem års followup, trods øget morbiditet præoperativt hos førstnævnte [30].

Tilsvarende aortadissektion inddeles behandlingen af intramuralt hæmatom og penetrerende aterosklerotisk ulcus (heraf er 90% lokaliseret i aorta descendens) i kirurgisk behandling af den ascenderende del af aorta og aggressiv blodtryksreducerende behandling af den descenderende del [1, 9, 10, 11].

Behandlingen af akut aortasyndrom bør centraliseres, ideelt set på de steder, hvor invasiv behandling er mulig, da invasiv behandling optimalt skal ske inden for få timer ved organpåvirkning.

## KONKLUSION

Variierende symptombilleder gør diagnosen akut aortasyndrom svær at stille. Det er i høj grad en klinisk diagnose, der kræver, at klinikerne får mistanken om akut aortasyndrom, for at de rigtige tiltag sættes i gang. CT-angiografi er det vigtigste diagnostiske værktøj og er førstevalg, hvis der er mistanke om diagnosen. Hurtig diagnose er altafgørende for at forbedre den ellers dårlige prognose.

## SUMMARY

Louise Hill-Madsen, Katrine Brodersen & Annette Høgh:

Acute aortic syndrome

Ugeskr Læger 2016;178:V12150967

Acute aortic syndrome is a group of pathogenic conditions including aortic dissection, intramural haematoma, penetrating ulcer and aortic aneurysm. The syndrome is a challenging clinical diagnosis because the symptoms are numerous and diverse with similarity to other more common conditions. Delayed diagnosis and treatment can be fatal. Computed tomography angiography is the most important diagnostic tool and is the first choice when acute aortic syndrome is suspected. With this article, we wish to raise awareness of the incidence of acute aortic syndrome and the clinical features of the syndrome.

**KORRESPONDANCE:** *Katrine Brodersen.*  
E-mail: katrine.brodersen@viborg.rm.dk

**ANTAGET:** 18. marts 2016

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 9. maj 2016

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

1. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation* 2005;112:3802-13.
2. Fleischmann D, Scott Mitchell R, Craig Miller D. Acute aorta syndromes: new insights from electrocardiographically gated computed tomography. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2008;20:340-7.
3. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With Thoracic Aortic Disease: a Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010;121:e266-e369.
4. Golledge J, Eagle K. Acute aorta dissection. *Semin Lancet* 2008;372:55-66.
5. Mézazaeos I, Mórocz J, Szép L. Epidemiology and clinopathology of aortic dissection: a population-based longitudinal study over 27 years. *Chest* 2000;117:1271-8.
6. Olsson C, Thelin S, Ståhle E et al. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14000 cases from 1987 to 2002. *Circulation* 2006;114:2611-8.
7. Howard D, Banerjee AA, Fairhead J et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premonitory risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation* 2013;127:2031-7.
8. Nienaber CA, Clough RE. Management of acute aortic dissection. *Semin Lancet* 2015;385:800-11.
9. Nienaber CA, Powell J. Management of acute aortic syndromes. *Eur Heart J* 2012;33:26-35.
10. Salvolini L, Renda P, Fiore D et al. Acute aortic syndromes: role of multi-detector row CT. *Eur Radiol* 2007;65:350-8.
11. Harris K, Braverman A, Eagle K et al. Acute aortic hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2012;126(suppl 1):S91-96.
12. Chin A, Fleischmann D. State-of-the-art computed tomography angiography of acute aortic syndrome. *Semin Ultrasound CT MRI* 2012;33:222-34.
13. Hagan P, Nienaber CA, Isselbacher E et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.
14. Lægehåndbogen. [www.sundhed.dk/sundhedsfaglig/laegehaandbogen/hjerte-kar/illustrationer/tegnning/aorta-dissektioner](http://www.sundhed.dk/sundhedsfaglig/laegehaandbogen/hjerte-kar/illustrationer/tegnning/aorta-dissektioner) (18. mar 2016).
15. Nienaber CA, Fattori R, Mehta R. Gender-related differences in acute aortic dissection. *Circulation* 2004;109:3014-21.
16. Harris K, Strauss C, Eagle K et al. Correlates of delayed recognition and treatment of acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2011;124:1911-8.
17. Mehta R, O'Gara P, Bossone E et al. Acute type A aortic dissection in the elderly: clinical characteristics, management and outcomes in the current era. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:685-92.
18. Mehta R, Bossone E, Evangelista A et al. Acute type B dissection in elderly patients: clinical features, outcome, and simple risk stratification rule. *Ann Thorac Surg* 2004;77:1622-9.
19. Januzzi J, Isselbacher E, Fattori R et al. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardio* 2004;43:665-9.
20. Imamura H, Sekiguchi Y, Iwashita T et al. Painless acute aorta dissection. *Circ J* 2011;75:59-66.
21. Sullivan PR, Wolfson AB, Leckey RD et al. Diagnosis of acute thoracic aortic dissection in the emergency department. *Am J Emerg Med* 2000;18:46-50.
22. Nallamothu B, Mehta R, Saint S et al. Syncope in acute aortic dissection: diagnostic, prognostic and clinical implications. *Am J Med* 2002;113:468-71.
23. Suzuki T, Distante A, Zizza A et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: The International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) Experience. *Circulation* 2009;119:2702-7.
24. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2013;14:15-23.
25. Shiga T, Wajima Z, Apfel CC et al. 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.
26. Rengier F, Geisbüsch P, Vosschenrich R et al. State-of-the-art aortic imaging: Part 1 - fundamentals and perspectives of CT and MRI. *Vasa* 2013;42:395-412.

27. Lægehåndbogen. [www.sundhed.dk/borger/sygdomme-a-aa/hjerteog-blodkar/illustrationer/billeddiagnostik/aorta-ct-dissektion](http://www.sundhed.dk/borger/sygdomme-a-aa/hjerteog-blodkar/illustrationer/billeddiagnostik/aorta-ct-dissektion) (9. apr 2016).
28. Fattori R, Tsai T, Myrmet T et al. Complicated acute type B dissection: is surgery still the best option? *JACC Cardiovasc Interv* 2008;1:395-402.
29. Lombardi J, Cambria R, Nienaber C et al. Prospective multicenter clinical trial (STABLE) on the endovascular treatment of complicated type B aortic dissection using a composite device design. *J Vasc Surg* 2012;55:629-40.
30. Fattori R, Montgomey D, Lovato L et al. Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv* 2013;6:876-82.