

Thorakala aorta aneurysm- och dissektion

Mohammad Rahgozar
VOC-sektionen
kardiologiska kliniken

2021-03-21

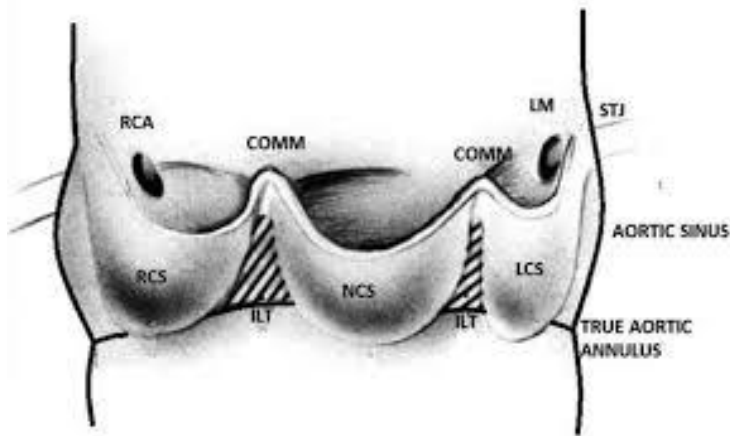
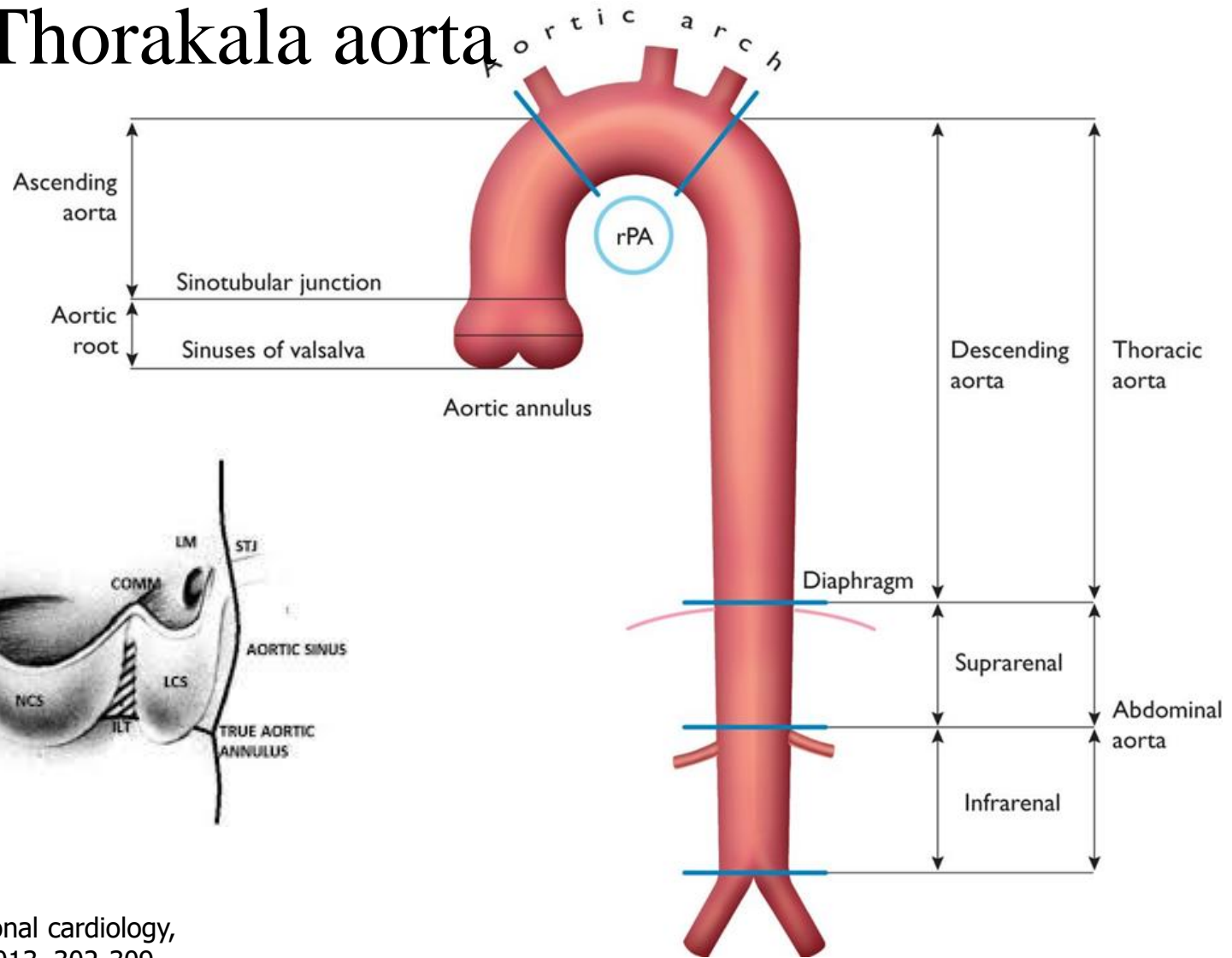


Aortan

- Optimal conduit
- viktig roll för reglering av den vaskulära resistensen och hjärtfrekvensen
- ” Extra hjärtat”



Thorakala aorta

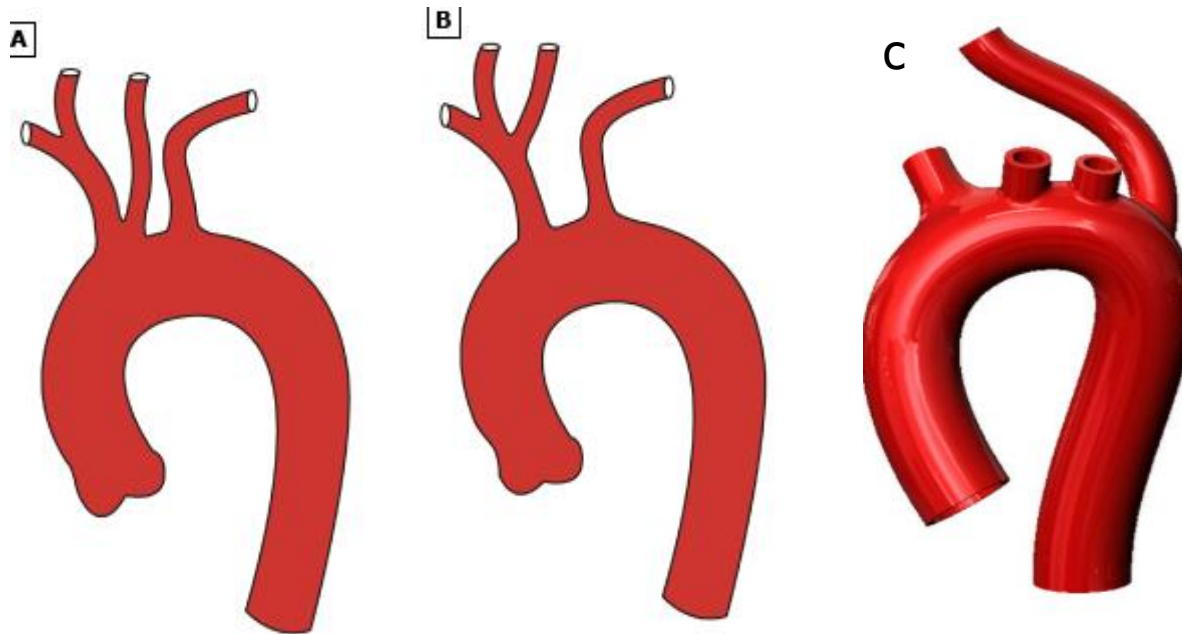


Journal of interventional cardiology,
Volume 26, Issue 3, 2013, 302-309

European Heart Journal, Volume 35, Issue 41, 1
November 2014, Pages 2873-2926



Olika typer av arcus



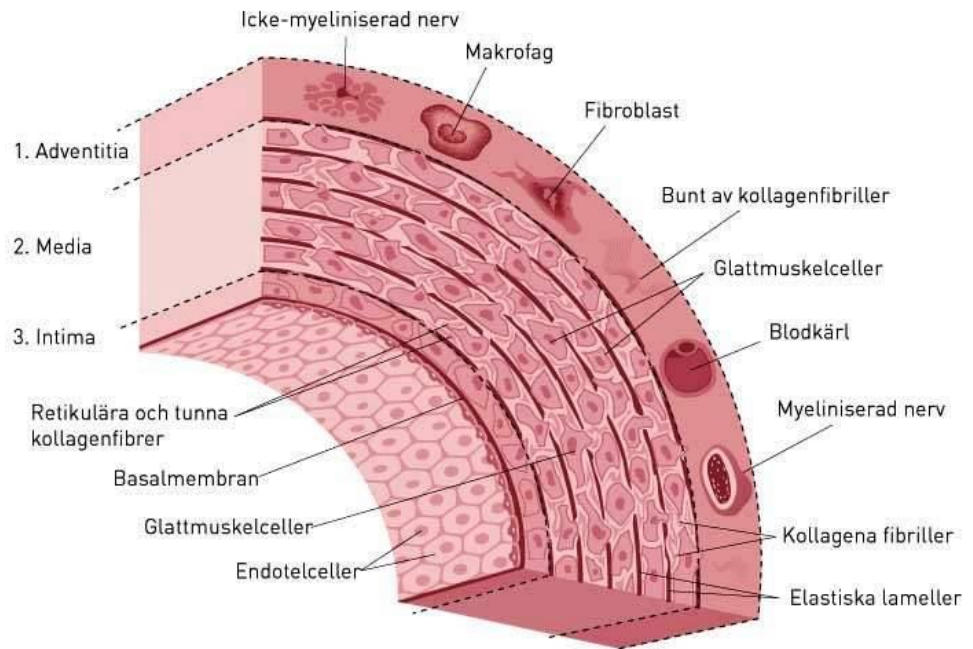
A+B= Bovin arcus

C= a. Lusoria



Aorta-histologi

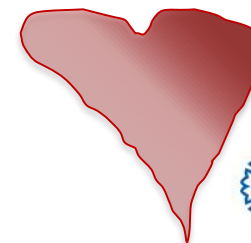
- Intima
 - Endotellager på basalmembran
- Media
 - Elastiska fibrer och glatta muskelceller
- Adventitia
 - Elastiskt kollagenlager med vasa vasorum och nerver





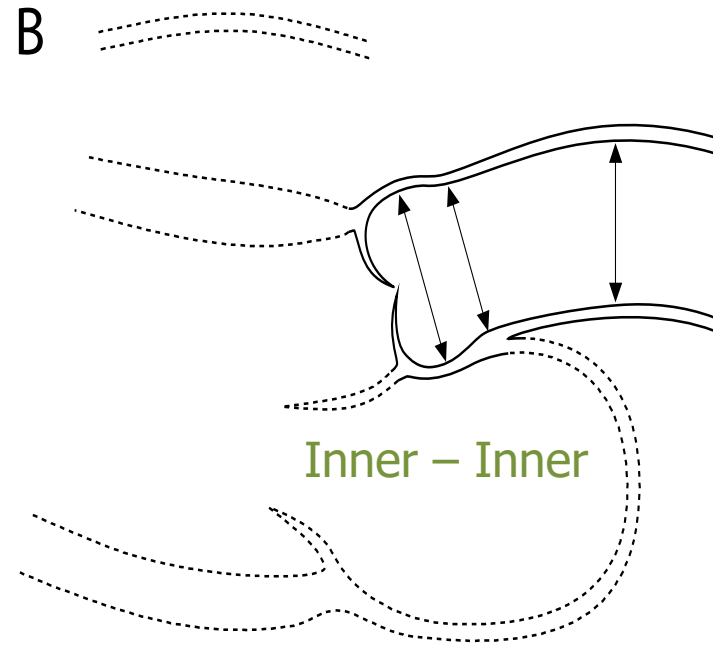
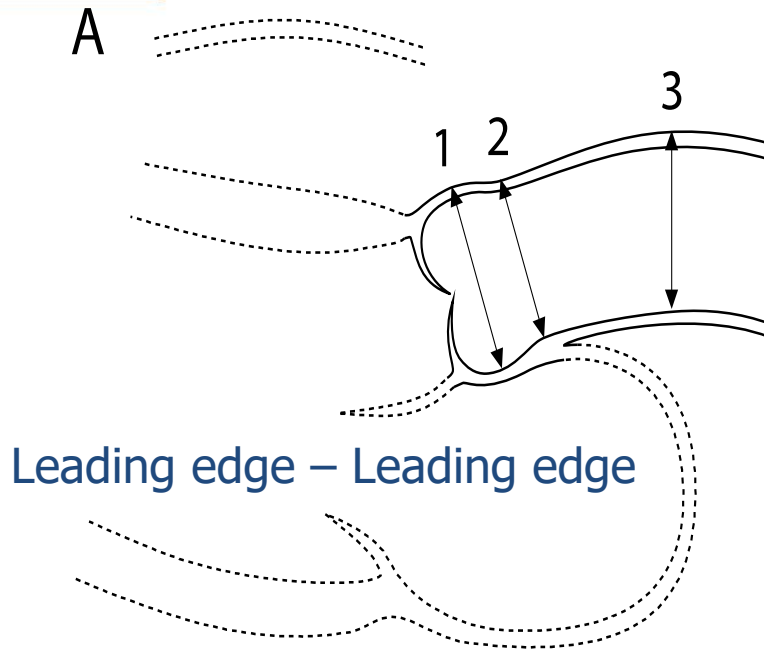
Aorta - kardiologens sjukdom?

- Framförallt ascendens!
- Patienterna kräver läkemedelsbehandling, bl a BT-behandling, viktigt prognostiskt
- Ofta uppföljning med modaliteter som vi är vana vid, t ex UKG
- Samvariation hjärtsjukdomar
- Akuta insjuknandet dissektion
 - ofta andra kardiella diff.diagnoser
- Tätt samarbete med
 - kirurgiska specialiteter Thorax/kärl
 - diagnostiska: fysiolog/radiolog
 - ”aneurysmrond/thoraxrond” – **heart team**





Hur ska vi mäta?



L-L ger ett ca 2-4mm större mått än I-I

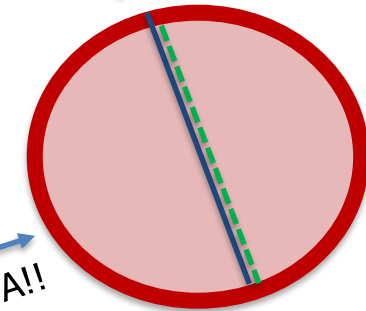
EKO låst till "en dimension"!



Mäta rätt i ascendens/sinus!

- **Fördel Inner-Inner:**
 - Enklare att mäta/urskilja väggen!
 - Mäter som andra diametrar på EKO
- **Fördel Leading-Leading:**
- Flertalet studier inkl. Guidelinesdiametrar gjorda med L-L
- Bättre överensstämmelse med mått på DT/MRT aorta
- Oavsett!! Diastole!
- L-L rekommenderas av Equalis.

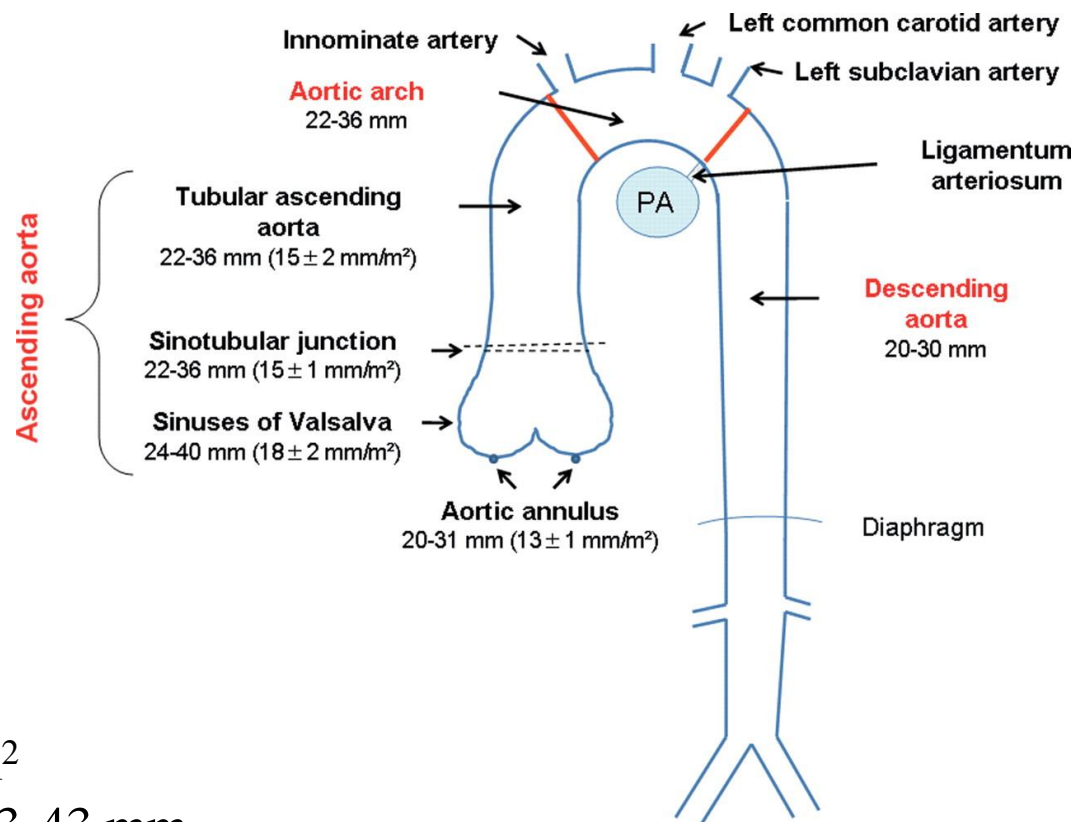
DT/MRT STÖRSTA!!





Normal diameter på aorta

- Avtagande diameter distalt
- Normalmått påverkas av:
 - Kön
 - Ålder
 - +0.9 mm (♂)/10 år
 - +0.7 mm (♀)/10 år
- Blodtryck
- Vikt
- Längd } BSA
- Exempel: Ao Asc 13-17 mm/m²
 - T ex BSA 1,5: 19-26; 2,5: 33-43 mm
 - Men.... Aldrig så enkelt som man tror!!

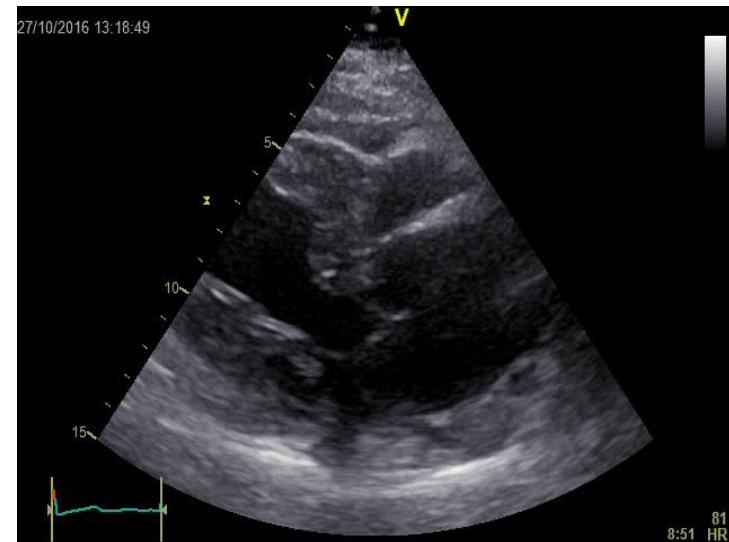


Evangelista et al. Eur J Echocardiogr 2011



Aneurysm-defintion

- Permanent lokaliserad dilatation
 - $\geq 1,5$ x normalvärdet





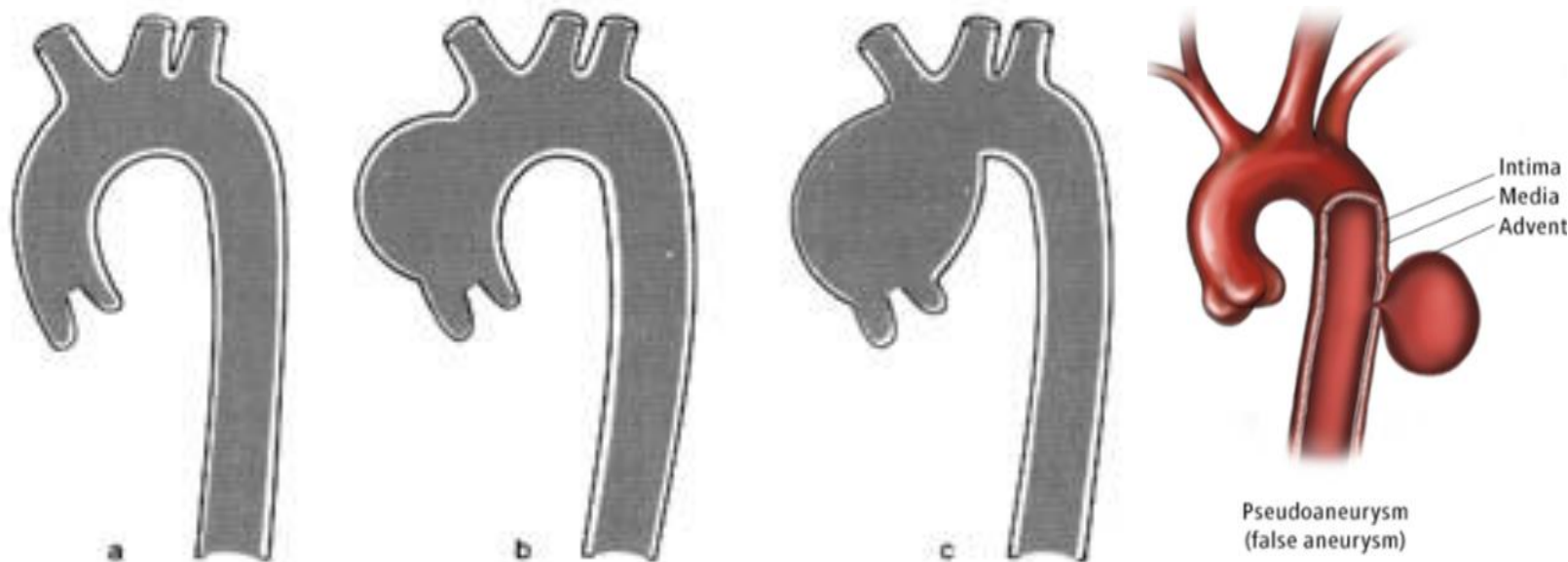
Thorakal aortaneurysm – incidens

- 10-15/100000/år
- Ascendens 75%
- Arcus 5%
- Descendes 20%



Aneurysmtyper

- Sacculärt – lokal utbuktning (b)
- Fusiformt – omfattar hela omkretsen (c)
- Pseudoaneurysm-falskt aneurysm, ruptur m inkapslad blödning extravasalt utan kärlvägg men kommunikation m kärllummen





Thorakal aortaaneurysm - orsaker

- Genetiska bindvävssjudomar (Marfansyndrom, vaskulär Ehlers Danlos, Loeys Dietz syndrom och Turner syndrom, familjär thorakal aorta aneurysm ,FTAAD)

Gemensamt:

Genmutationer i proteiner som ingår i extra-cellulär matrix:

- Elastin, kollagen, proteoglykaner
(median)
- Cystisk media degeneration - ascendens
- Förlust av glatta muskelceller
- Degeneration av elastiska fibrer m cystbildningar
→ Väggförsvagning
- Autosomal nedärvning

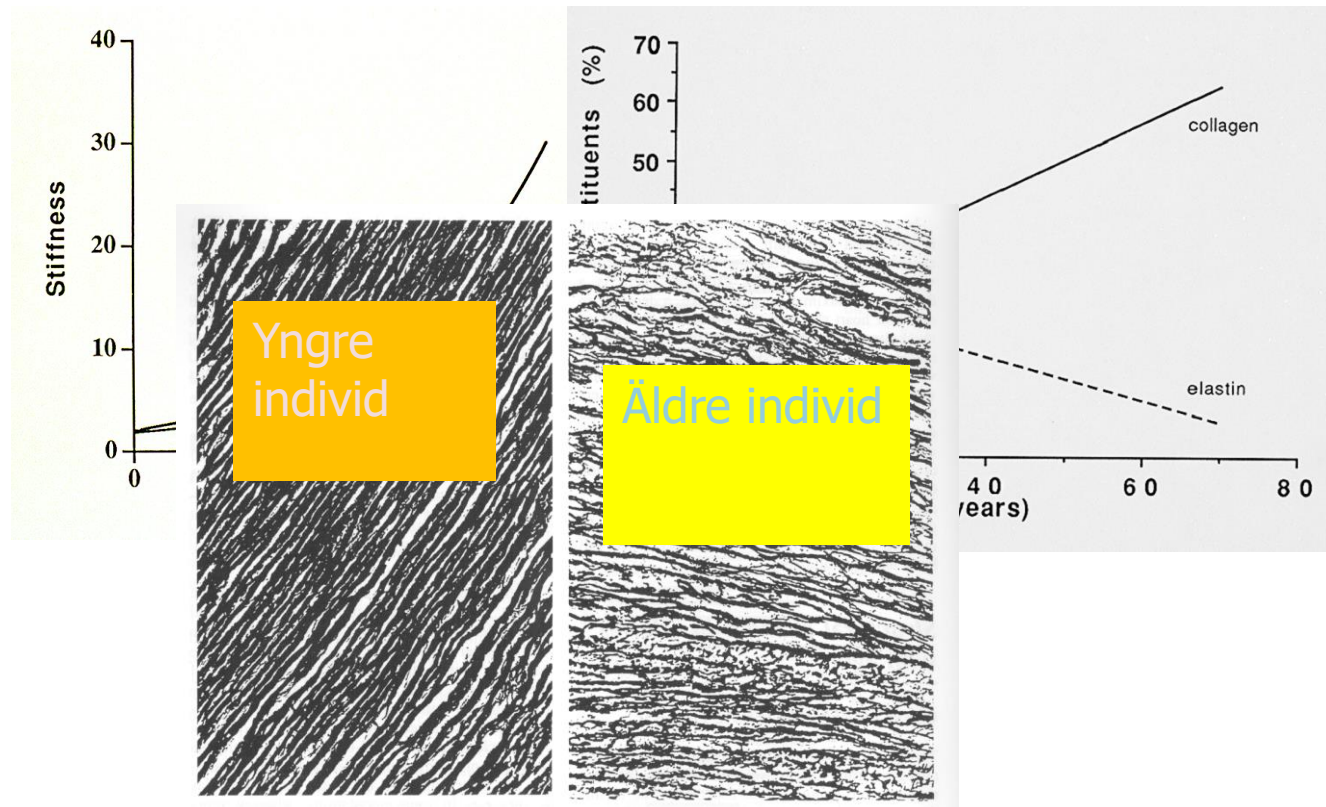


Thorakal aortaaneurysm - orsaker

- Bicuspid aortaklaff, Coarctatio aorta
- Aortiter/ inflammation
 - Takayasu arterit, jättecelsarterit, Behcetsjukdom
- Tidigare aortadissektion
- Degenerativ, associerad med riskfaktorer för atheroscleros



Styvheten i aorta ökar med åldern

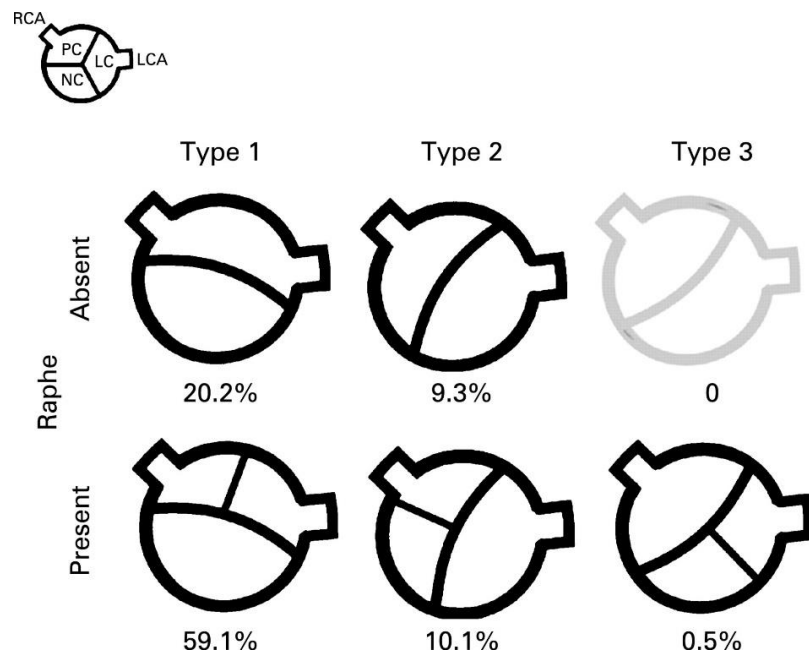


Mediadegeneration, ökande ålder



Bicuspid aortaklaff och ascendensdilatation

- Incidens 1-2%, män > kvinnor 3:1
- Autosomt dominant m inkomplett penetrans
- 80% fusion mellan hö och vänster cusp – med eller utan synlig raphe
- Aortarot/ascendensdilatation ca 50%
 - Diameter ascendens > rot vanligast





Coarctatio aortae

- Incidens 3/10 000
- Komplex kärlsjukdom, inte bara...
- ... avsmalning av aorta efter stora kärlavgångarna
- Hypertoni!
- Bicuspid aortaklaff (BAV) vanligt:
 - 50-75 % har BAV (RCC/LCC)
 - Endast 7 % av BAV har CoA..
- BAV + CoA har mkt högre risk för utveckling av ascendensaneurysm än BAV ensamt





Nyupptäckt dilatation- handläggning

1. Ärftlighet?
2. Grad av dilatation? Absolut mått, korrigerat för BSA och ev längd, progress
3. Primärprevention – dilatation, dissektion, ruptur

Målblodtryck $\leq 130/80$

Betablockad, ARB

Statin vid ateroskleros

Rökstopp

Råd om fysisk aktivitet – aortopati eller BAV $> 40\text{mm}$ – avråd från styrketräning med maxbelastning

Hos kvinnor: finns graviditetsönskan?



Nyupptäckt dilatation- handläggning

4. Kartlägg hela aortan med CT/MR vid minst ett tillfälle vid:

Marfan

Loeys-Dietz (CT inklusive intrakraniella och medelstora artärer)

Aneurysm ($>1,5x$ övre ref)

Bicuspid klaff

5. Kardiogenetisk utredning?

Vid känd aortasjukdom – gentest för släktingars skull, framför allt om ≥ 2 fall i samma släkt.

Negativt resultat för släkting innebär inga fortsatta kontroller

Vid misstanke om ex Marfan, Loeys –Dietz då det påverkar kontrollintervall och operationsindikation

6. Ta ställning till intervention alternativ fortsatta kontroller



Screening av 1:a gradssläktingar

Med gentest:

–Marfan, Loeys-Dietz, FTAAD eller annan påvisad mutation

Med ekokardiografi:

–Bicuspid klaff (9% risk för BAV hos 1.a gradssläkting och 32% för aortadilatation hos 1:a gradssläkting)

–Allvarlig händelse i anamnesen

–Aortaoperation

–Aortaaneurysm enl 1,5x övre referens



Uppföljning – intervall

- Delvis individuell bedömning
 - Ålder, samsjuklighet, BAV, hereditet
- Kortare initialt kontrollintervall om ingen seriell undersökning finns
- Måttlig aorta ascendensdilatation, runt 45 mm
 - 1:a gångskontroll efter 1 år, om oförändrat då glesa ut till vartannat åt, omprioritera kontrollintervallet kontinuerligt
 - Välj gärna MRT aorta före DT hos yngre individer om EKO inte är tillfyllest



Thorakala aortaaneurysm - symtom

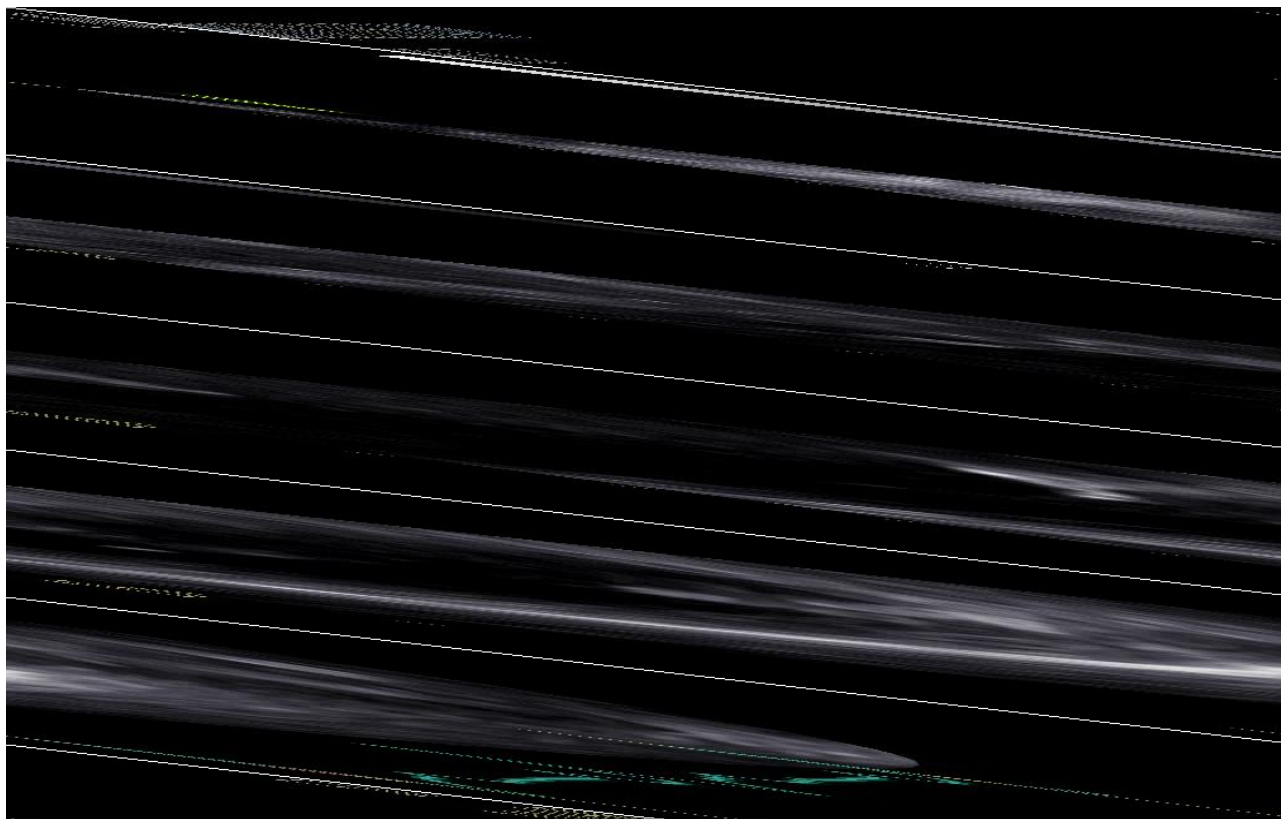
- Ofta asymtomatisk sjukdom (långt över 50%)
- Övriga symtom:
 - Kardiella, t ex aortainsufficiens med trötthet
 - Lokala tryckeffekter, t ex Vena cava superior syndrome eller smärta i hals, käkar eller rygg, heshet (reccurens pares)
 - (Eller debuterar som aortadissektion/aortaruptur/plötslig död)

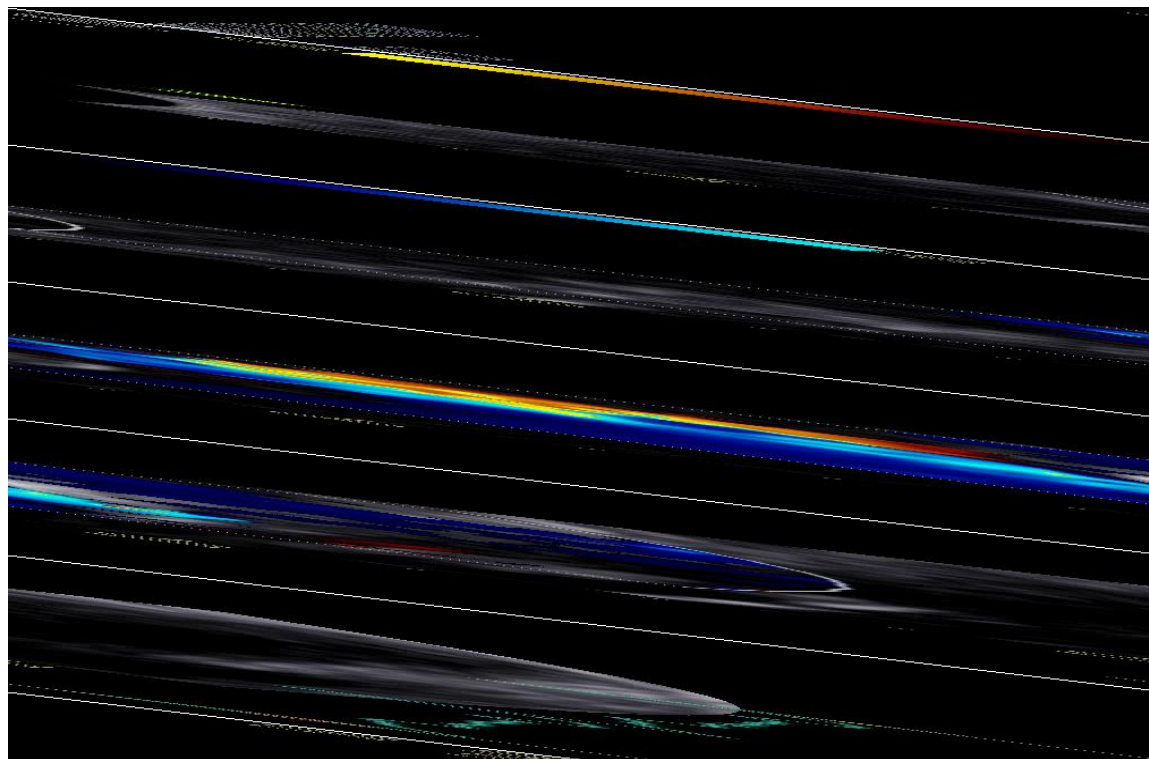


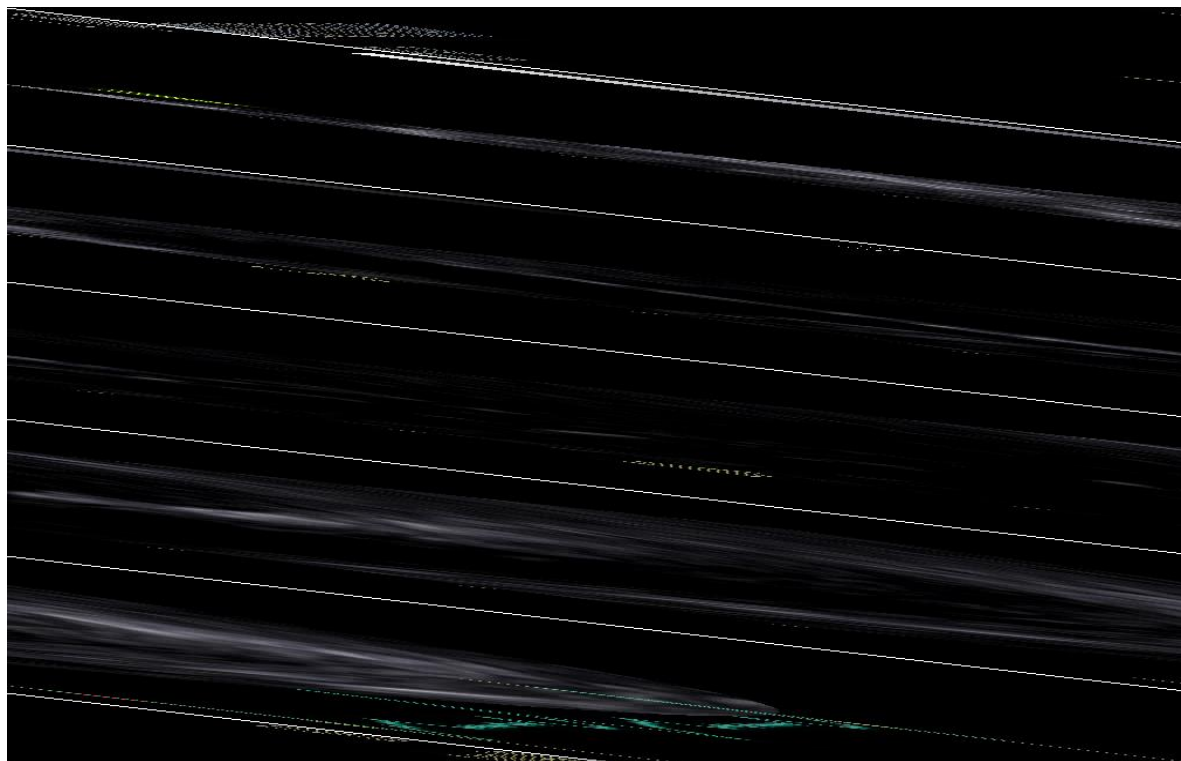
FALL från rond i maj -21

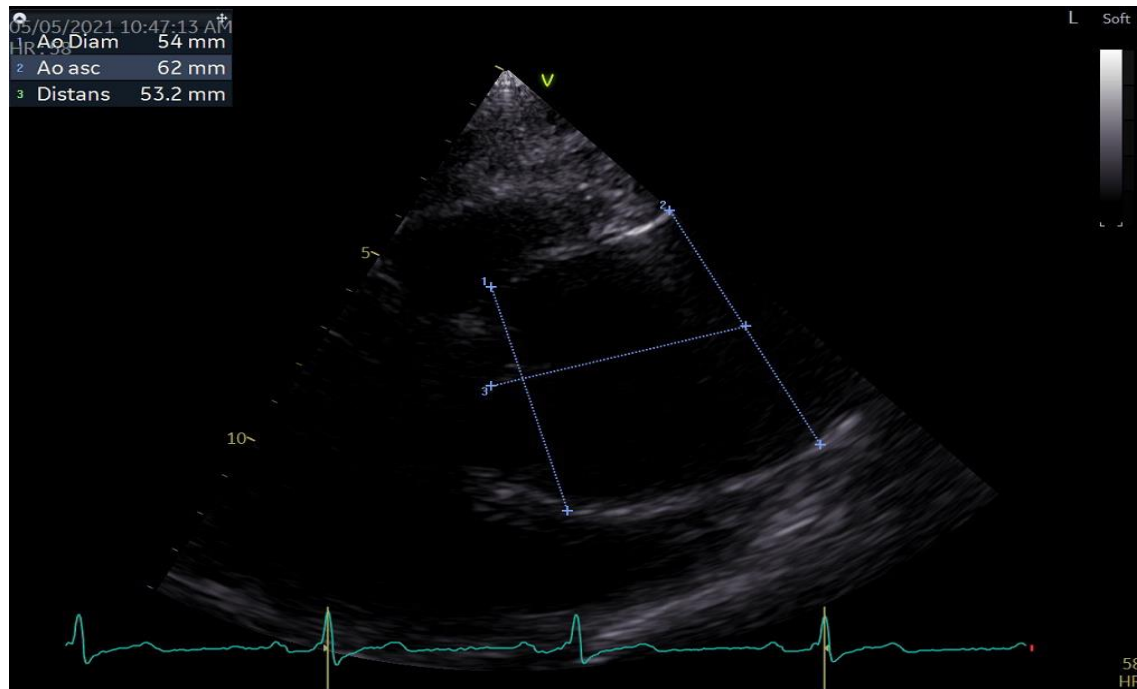
- Man född – 65
- Frisk, medicinfri, exrökare
- I februari sökt sin VC för dyspné sedan årsskiftet
- I status noteras ett blåsljud i systole??.
- Modern är planerad för AVR

- Efter kontakt med kardiolog utfärdas prioriterad remiss UKG







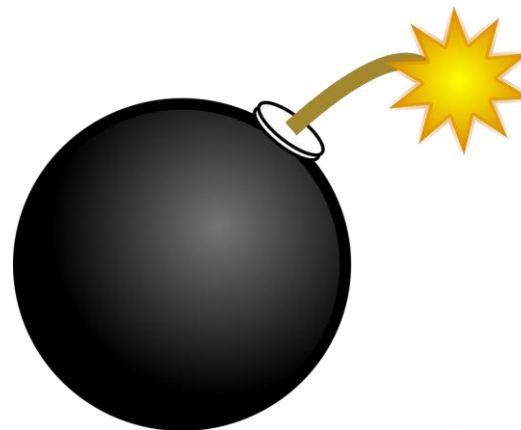






FALL, fortsättning

- Aortainsufficiens! Maximalt mått I aortaroten 70 mm! Vad göra nu??
- En bomb som kan brisera när som helst!!!
 - Ångestskapande för patient (*och* läkare)!!?





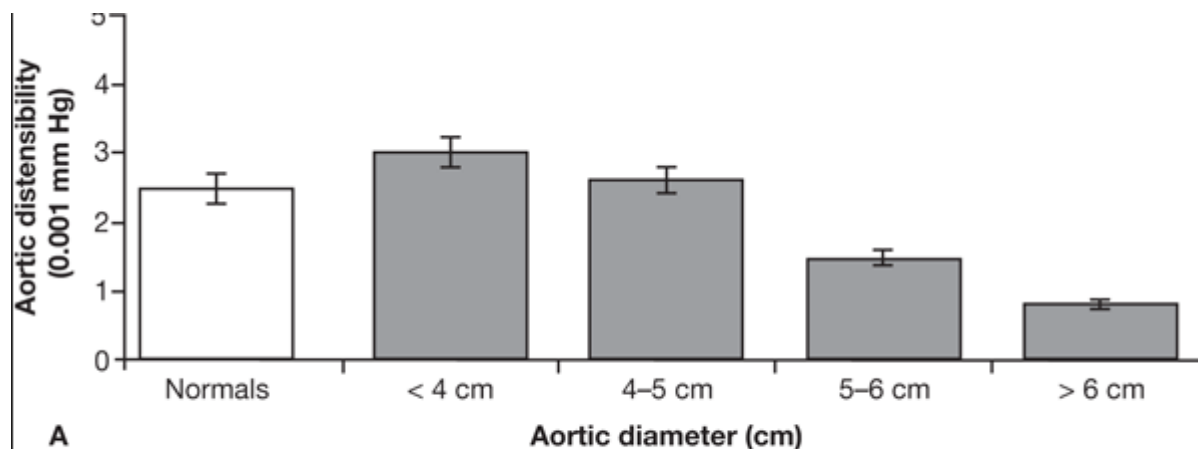
FALL, fortsättning

- Aortainsufficiens! Rotsdilatation 70 mm! Vad göra??
- Gärna kontakt med Universitetssjukhus för samordning:
- DT aorta! (kartlägga hela aorta samt kirurgisk planering)
- “Preoputredning”
 - Kranskärlsutredning
 - ((koronarangiografi))
 - DT kranskärl – gärna ihop med DT aorta!



Förhållandet mellan aortadiameter och kärlets töjbarhet

Ju större diameter desto mindre töjbart

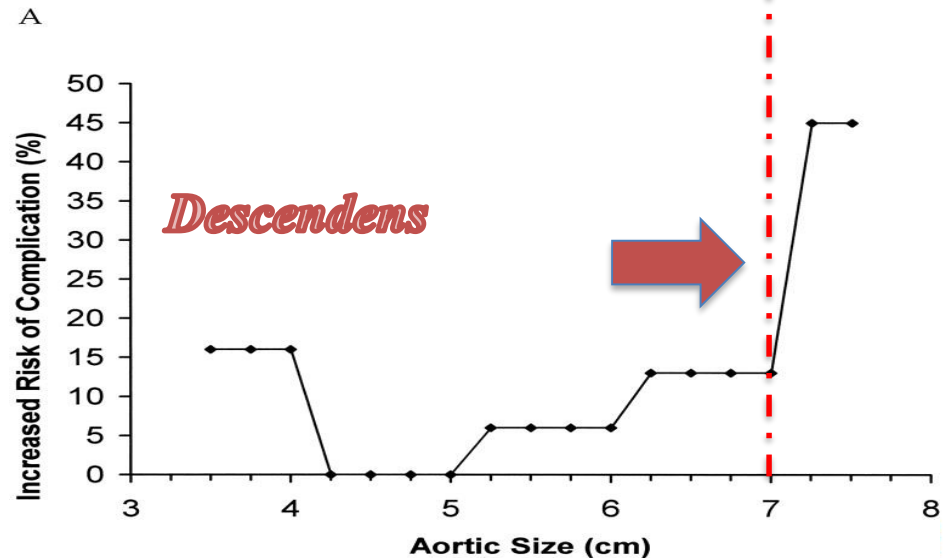
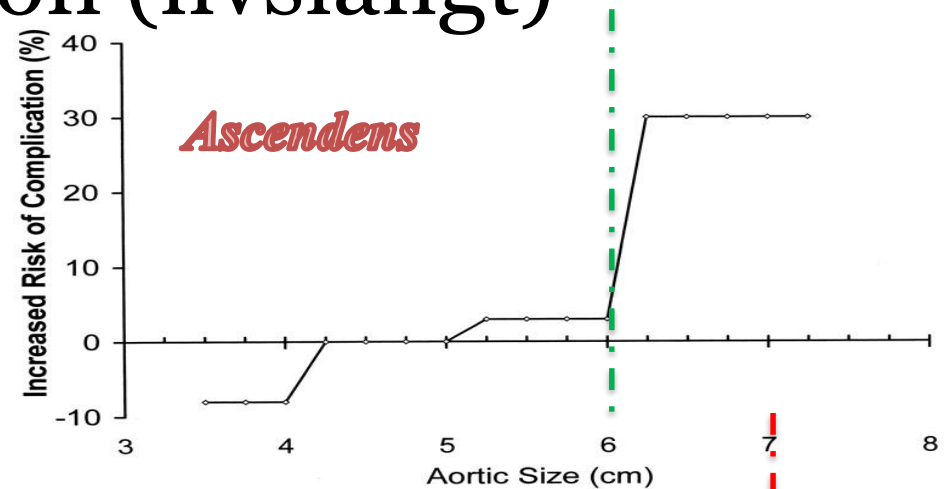
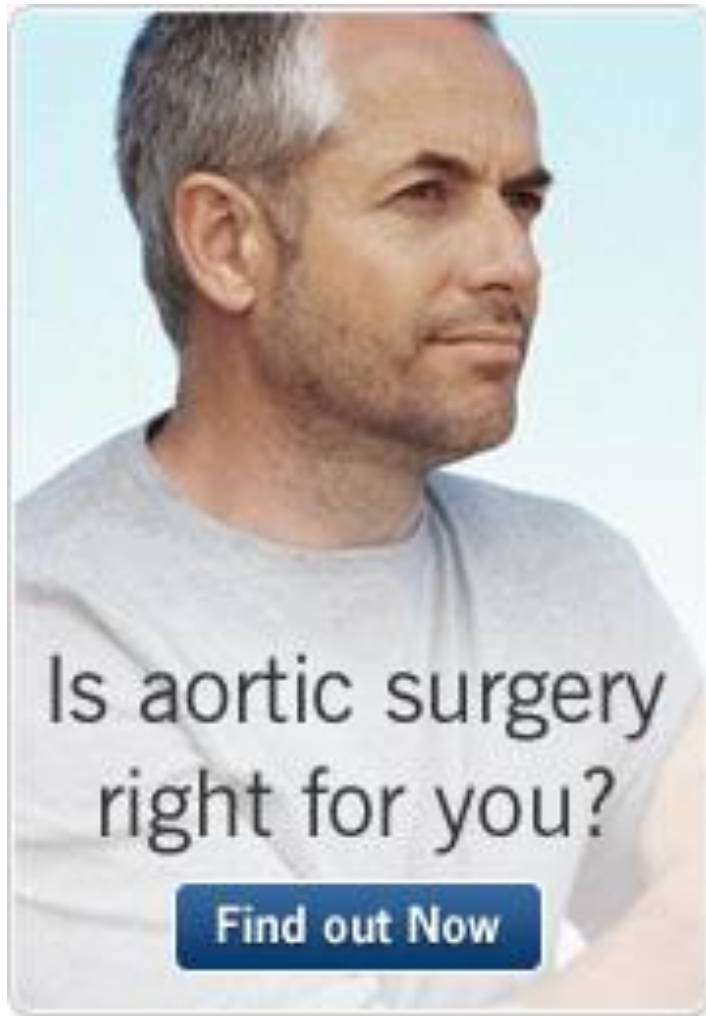


Source: Crawford MH: *Current Diagnosis & Treatment: Cardiology, 3rd Edition*:
<http://www.accessmedicine.com>

Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.



Diameter kontra risk för ruptur/dissektion (livslångt)

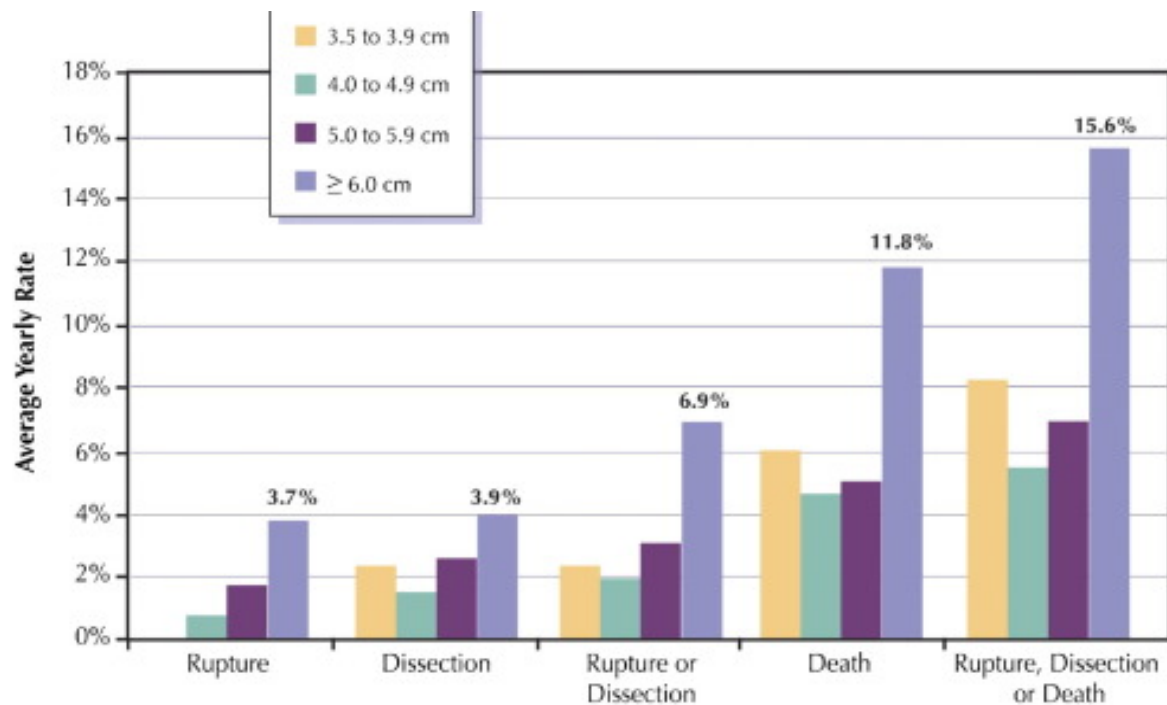


B

Elefteriades, Ann Thorac Surg 2002



Aortaaneurysm- årlig komplikationsrisk



Elefteriades JA. Ann Thorac Surg 2002;74:S1877-80.



Ascendensaneurysm - operationsindikationer

ESC 2014:

- ≥ 55mm eller 1,5xref inklusive bicuspida
- ≥ 50 mm Marfan, Loeys-Dietz (42?), bicuspid med coarctation, hypertoni, hereditet för dissektion eller progress > 3mm/år
- ≥ 45 vid Marfan och hereditet för dissektion, progress > 3mm/år, uttalad aortainsufficiens, planerad graviditet
- ≥ 27,5mm/m² vid liten kroppsytta ex Turners syndrom
- > 45 mm om samtidig aortaklaffskirurgi

EDS IV – arteries can dissect without previous dilatation
no data available to propose a threshold for intervention

AHA 2010:

- ≥ 50mm Marfan
- tidigare vid ärftlighet för dissektion < 50mm, snabb progress, betydande AI
- ≥ 42 mm vid Loeys-Dietz
- > 40mm Marfan och planerad graviditet
- Progresstakt >0,5cm/år

ACCF/AHA Guideline

2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM
Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients With
Thoracic Aortic Disease

Guidelines for the management of thoracic aortic disease in 2017

Suyog A. Mokashi¹ · Lars G. Svensson¹

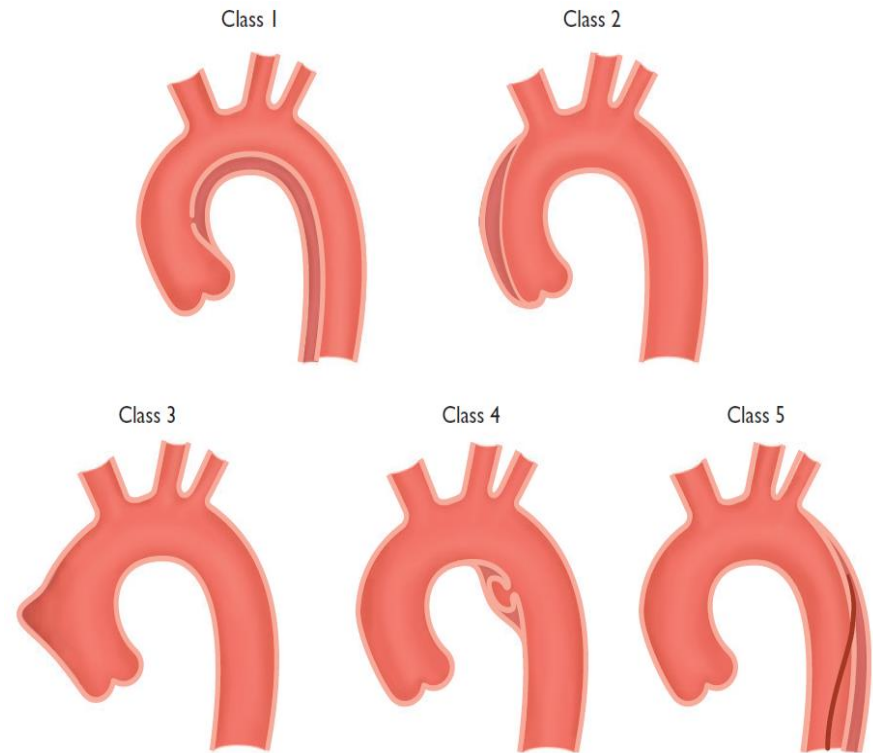


Aortadissektion



Akut aortasyndrom - Definition

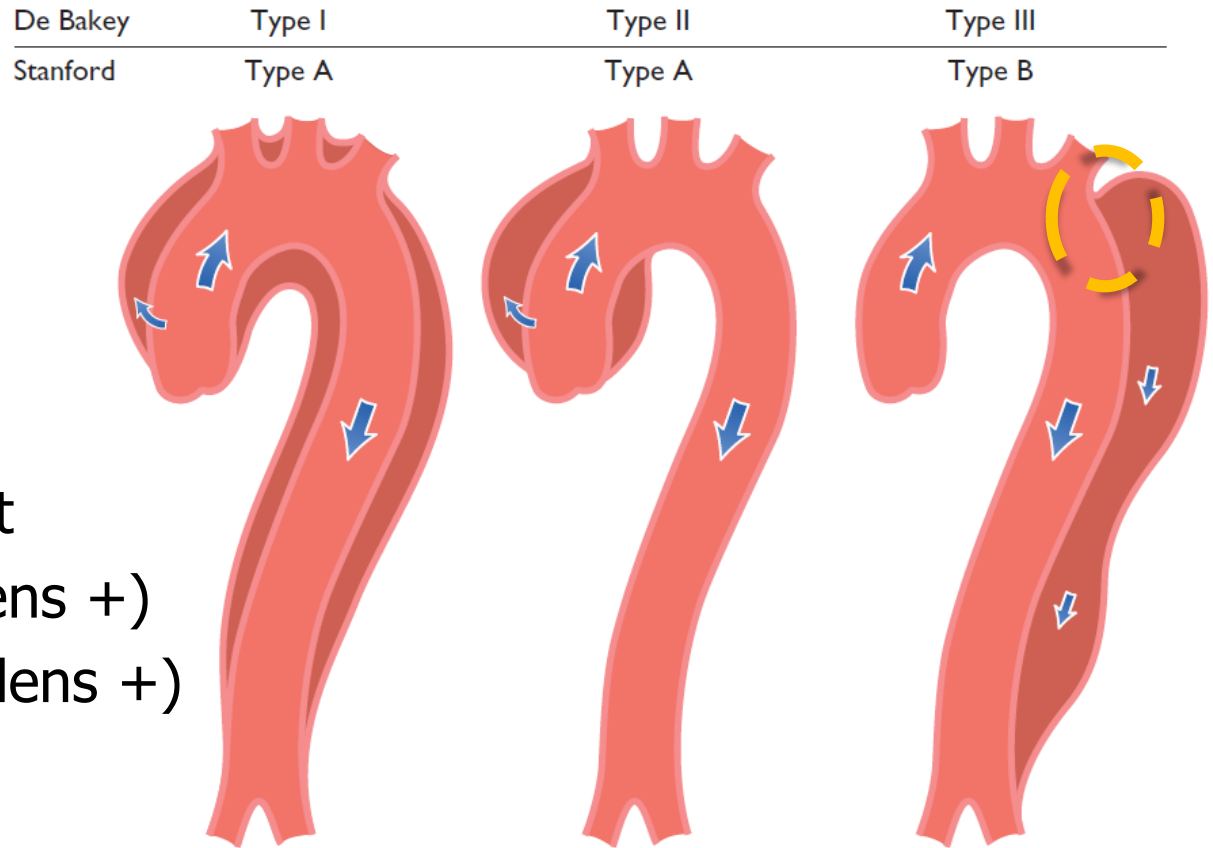
- I. Klassisk dissektion m intimaflap mellan äkta och falskt lumen, 90%
- II. Intramuralt hematom, 10%
- III. Diskret dissektion med excentrisk lokaliserad buktning av aorta(<5%)
- IV. Plaque ruptur/ulceration penetrerande atherosclerotisk sår(PAU)
 - I. Iatrogen/traumatisk dissektion





Aortadissektion-klassifikation

- Stanford A, B
- De Bakey I-III
- Stanford vanligast
 - Typ A (ascendens +)
 - Typ B (descendens +)





Aortadissektion– epidemiologi

- 6/100000 invånare och år (totalt knappt 2/dygn i Sverige)
- Förhållande typ A/ typ B ~ 5/1
- Medelålder 65 år, Män > kvinnor(65% män)



Aortadissektion-riskfaktorer

- Riskfaktorer/orsaker (samvariation med riskfaktorer aortadilatation):
 - Manligt kön (cirka 2:1)
 - Ökande ålder (medelålder 63 år, 7 % < 40 år)
 - KOL
 - **Hypertoni** (ca75% har konstaterad hypertoni)
 - Rökning
 - Hyperlipidemi
- Hereditet för aortadissektion
- Genetiska sjukdomar
- Dilaterad aorta (men... inte nödvändigtvis)
 - Data visar att aorta dilaterar sig 6-7 mm direkt vid dissektionen
- Aortaklaffsjukdom (Bikuspid)
- Droger (kokain/amfetamin)
- Iatrogen orsakad (PCI, Pangiografi, kateterburna ingrepp exv TAVI)
- Trafikolyckor... (ruptur/akut dissektion ses hos 20% av personer med fatala trafikolyckor)





Aortadissektion-komplikationer

- Aortaruptur
- Malperfusion, om dissektion leder till ocklusion av kärlgrenar

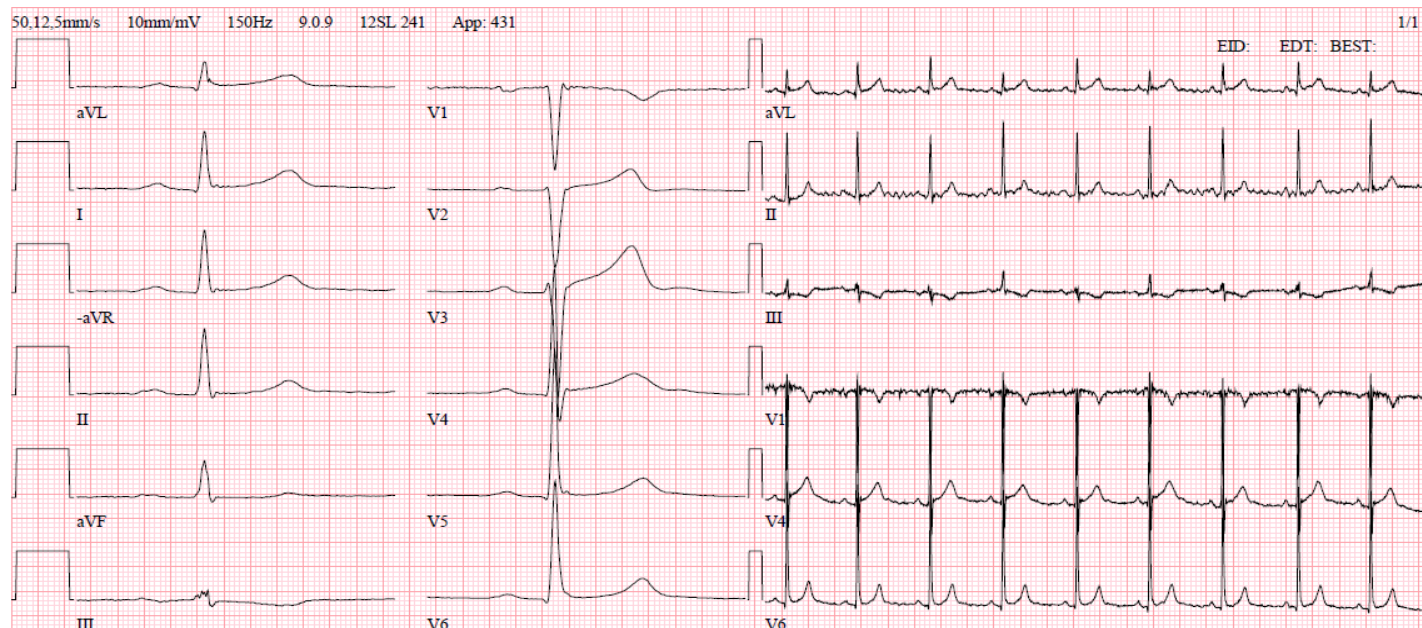


- Hjärttamponad, vid proximal typ A-dissektion
- Tromboembolism



Fall 2

- 38 årig , tidigare frisk på konferens på en hotellanläggning
- Plötsligt okontaktbar, segnar ner i stolen.
- På akuten, lite trött men adekvat. Cor : ua, BT 140/80
- Lab: ua





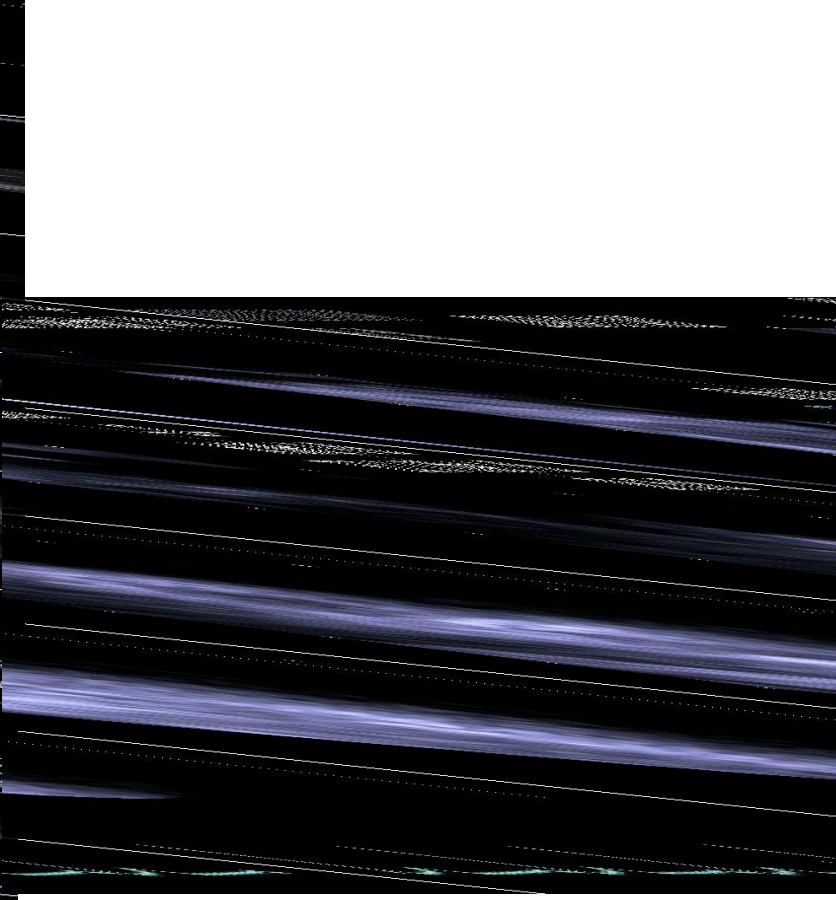
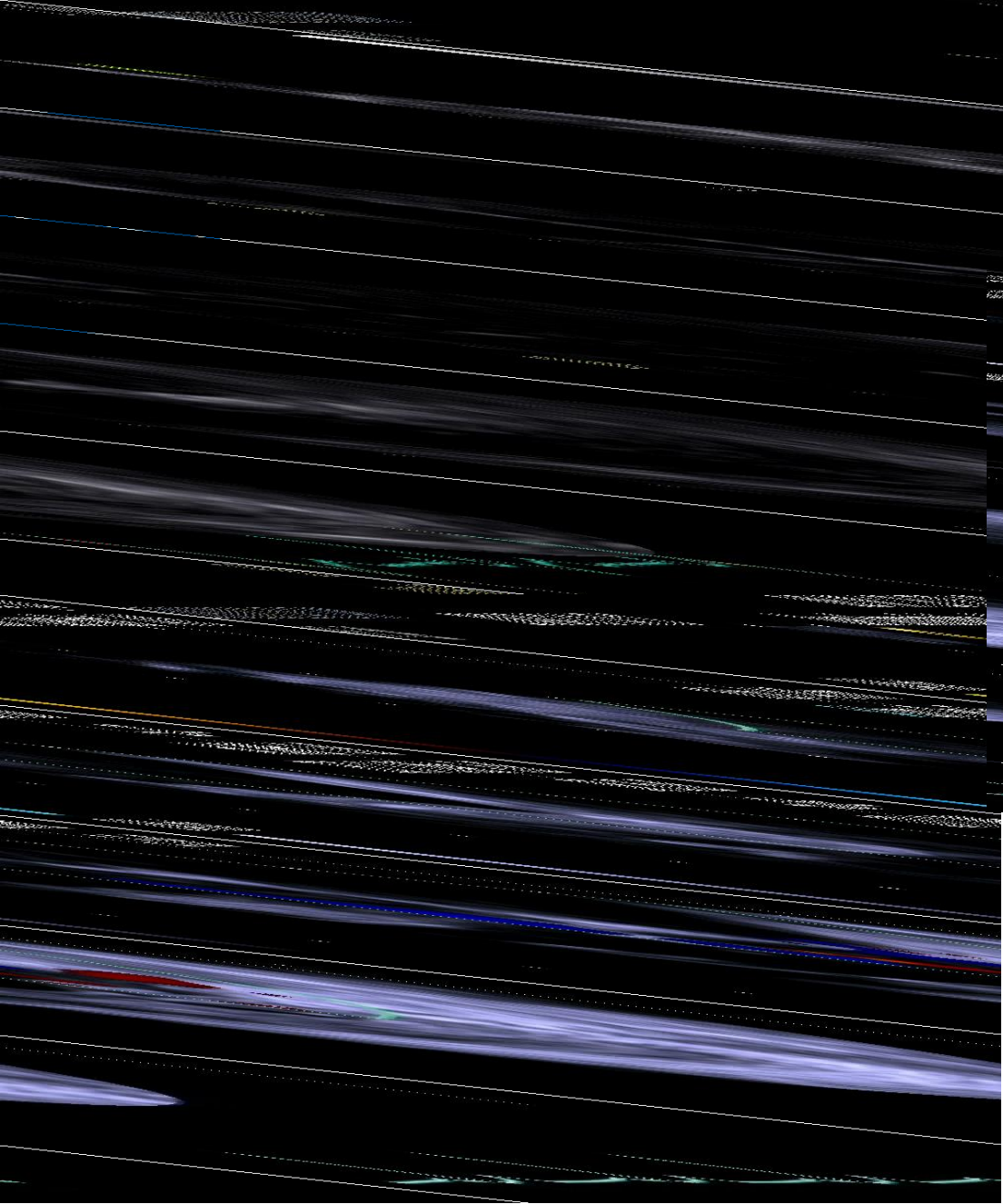
Fall2

- Man tar honom på en liten tur men hinner inte mer än ett par meter innan pat blir mkt svajande och svag.
- Vad göra nu?
- DT huvud : ua
- Läggs in på AVA över natten
- Ortostatisk blodtrycksmätning: 105→74
- Vid morgonronden noteras ett systoliskt (?) blåsljud



- Tidigare frisk. Motionerar. Man som igår i sittande svimmat. Sedan under kvällen och natten fått kraftig yrsel vid försök att ställa sig upp. Ingen bröstsmärta. Stress under senaste månaderna.

Status: Systoliskt blåsljud I2 höger och vänster. EKG väs normalt. Telemetri ua. TnT 5. Ortostatisk reaktion när han ställer sig upp 105→74.







Fall 3

- 69-årig, x-rökare tidigare stroke och hiatusbräck, söker VC 4/5 för nacksmärta, muskulärt → paraflex
- 5/5 även brännande smärta anteriort på halsen, liknat halsbränna palpöm över jugulum, får Gaviscon-xylocain med viss effekt
- Prover: Hb 120, CRP 42, krea 115, kl. 15:30, TNT 13-15
- Efter att ha träffat 4 läkare på akuten, beskriver andning- och ansträngning korrelation, tas D-dimer 4,8
- Innohep 12000E → DT-LE → Ingen LE men starkt misstanke om typ A AD med perikardvätska



Klinik akut aortadissection

- Plötslig svår smärta (nästan alltid...)
 - knivskarp, värsta tänkbara, ev migrerande
 - Anterior - ascendens
 - Interskapulär – descendens
- Syncope
- Cerebrovaskulär incident
- Hjärtsvikt pga akut aortainsufficiens
- Paraplegi, bukischemi
- Sudden death (40%)



Klinik (II)

- Hypotension
 - Tamponad – Typ A
 - Akut aortainsufficiens – Typ A
 - Intrapleural (vänster) ruptur – typ B
- Hypertension – typ B
- Akut inferior hjärtinfarkt (dissektion ut i RCA)
 - Exspektans med DAPT (?) – utesluter dock inte kir!
- Ischemi i njurar, mesenterica, ben



ESC Guidelines 2014

	Type A	Type B
Chest pain	80%	70%
Back pain	40%	70%
Abrupt onset of pain	85%	85%
Migrating pain	<15%	20%
Aortic regurgitation	40–75%	N/A
Cardiac tamponade	<20%	N/A
Myocardial ischaemia or infarction	10–15%	10%
Heart failure	<10%	<5%
Pleural effusion	15%	20%
Syncope	15%	<5%
Major neurological deficit (coma/stroke)	<10%	<5%
Spinal cord injury	<1%	NR
Mesenteric ischaemia	<5%	NR
Acute renal failure	<20%	10%
Lower limb ischaemia	<10%	<10%



ADD-RS (Aortic dissection risk score) och D-dimer

Table 7 Clinical data useful to assess the a priori probability of acute aortic syndrome

High-risk conditions	High-risk pain features	High-risk examination features
<ul style="list-style-type: none">• Marfan syndrome (or other connective tissue diseases)• Family history of aortic disease• Known aortic valve disease• Known thoracic aortic aneurysm• Previous aortic manipulation (including cardiac surgery)	<ul style="list-style-type: none">• Chest, back, or abdominal pain described as any of the following:<ul style="list-style-type: none">- abrupt onset- severe intensity- ripping or tearing	<ul style="list-style-type: none">• Evidence of perfusion deficit:<ul style="list-style-type: none">- pulse deficit- systolic blood pressure difference- focal neurological deficit (in conjunction with pain)• Aortic diastolic murmur (new and with pain)• Hypotension or shock

ESC guidelines 2014

ADD-RS ger poäng 0 till 3.

ADD-RS 0-1 → D-dimer. Om negativt – föreslagits som rule-out för ADD
CAVE (falskt neg): Kort duration < 2 h? Intramuralt hematoma/PAU?

ADD-RS > 1 → CT aorta



Misstanke om AD

Riskscore 0-1

Riskscore 2-3

TTE, D-dimmer↑

Diagnostik

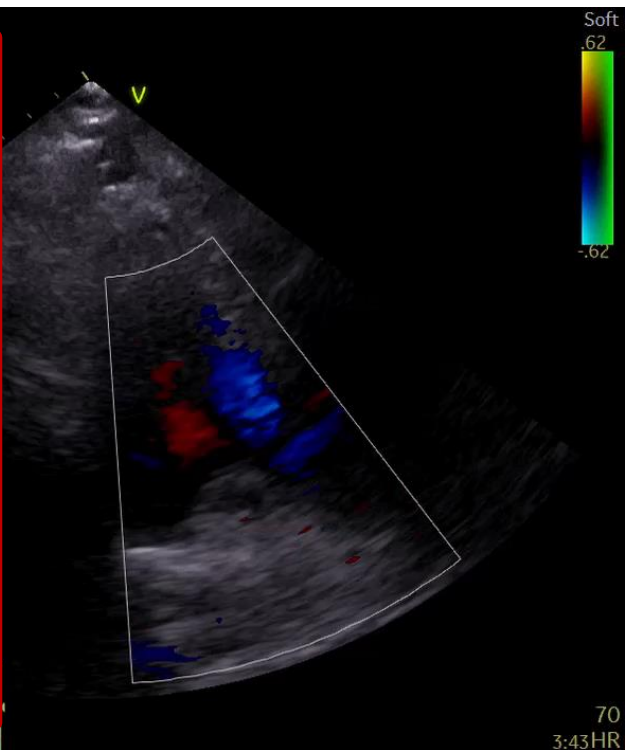
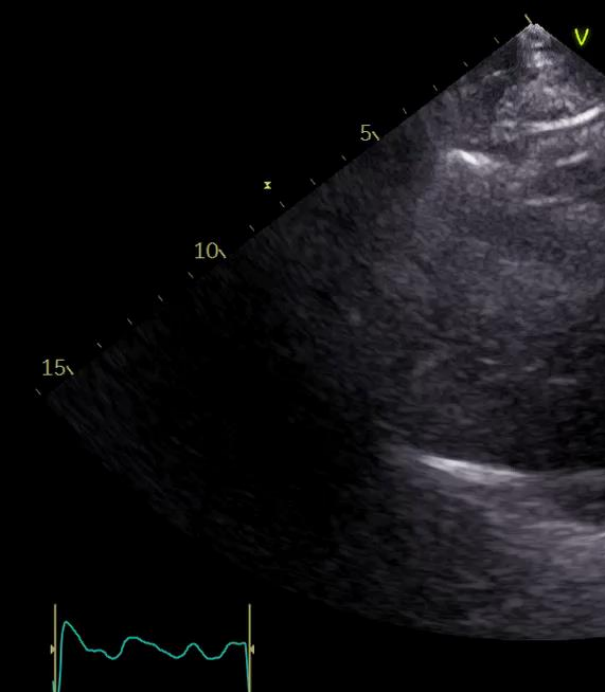
TTE

DT



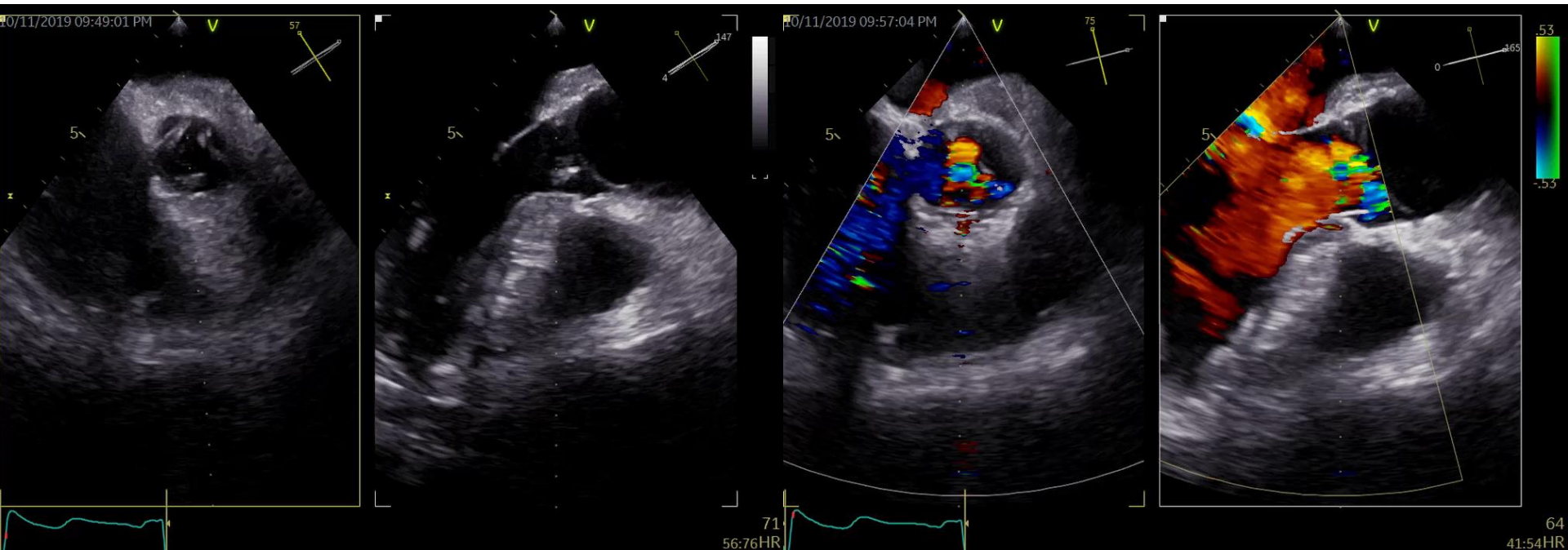
Transthorakalt EKO på bordet

10/11/2019 09:10:25 PM





TEE





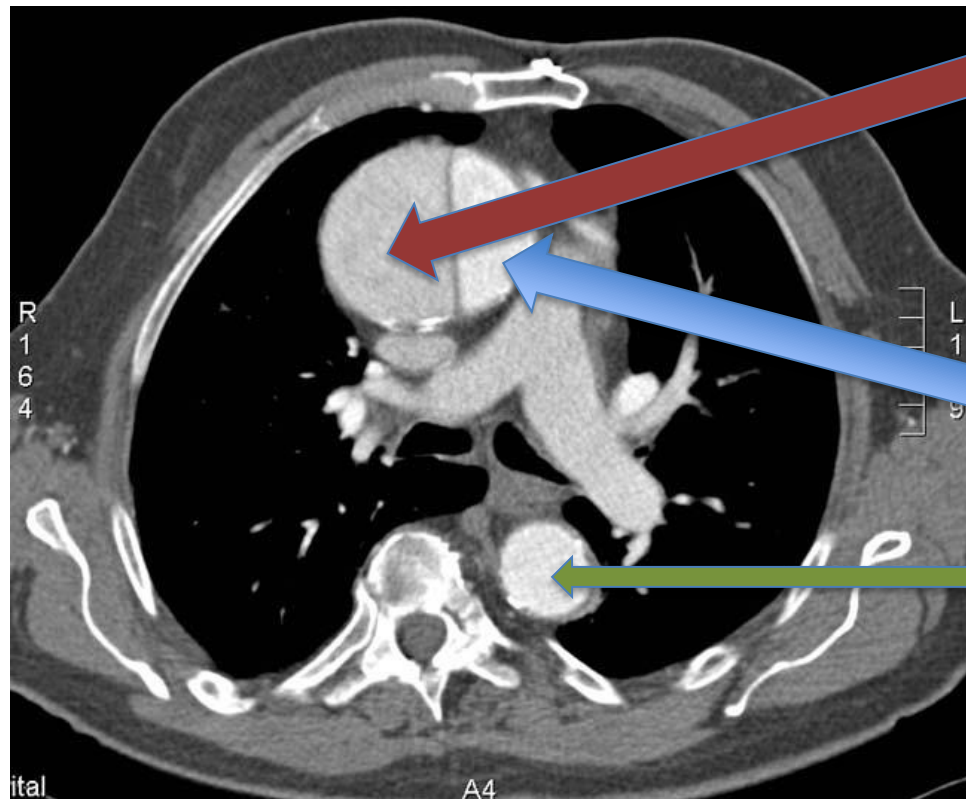
Modaliteter vid misstänkt AD

- TTE = transthorakalt EKO (UKG)
 - Bra på Typ A, ej typ B
 - "Kan verifiera, inte utesluta"
- TOE = transesofagealt EKO
 - Inte smidigt på akuten
- CT = standardmetoden

Advantages/disadvantages	TTE	TOE	CT	MRI	Aortography
Ease of use	+++	++	+++	++	+
Diagnostic reliability	+	+++	+++	+++	++
Bedside/interventional use ^a	++	++	-	-	++
Serial examinations	++	+	++(+) ^b	+++	-
Aortic wall visualization ^c	+	+++	+++	+++	-
Cost		-		---	---
Radiation	0	0	---	-	--
Nephrotoxicity	0	0	---	--	---



Aortadissektion, ascendens CT



Falska lumen

Äkta lumen

Aorta descendens "hel"



Dissektionsmortalitet om obehandlad

- **Ascendensdissektion**
 - 1-3%/h första 24h
 - 50% inom 48h
 - 70% inom 1 vecka
 - 90% inom 1 år
- **Descendensdissektion**
 - 25% inom 1 månad
 - 60% inom 1 år



Behandling **AD ascendens**

- **Ascendensdissektion**
 - AKUT OPERATION !
 - Vid tamponad:
 - Perikardtappning
 - Minsta möjliga mängd ofta <50ml
 - Lägsta BT eftersträvas

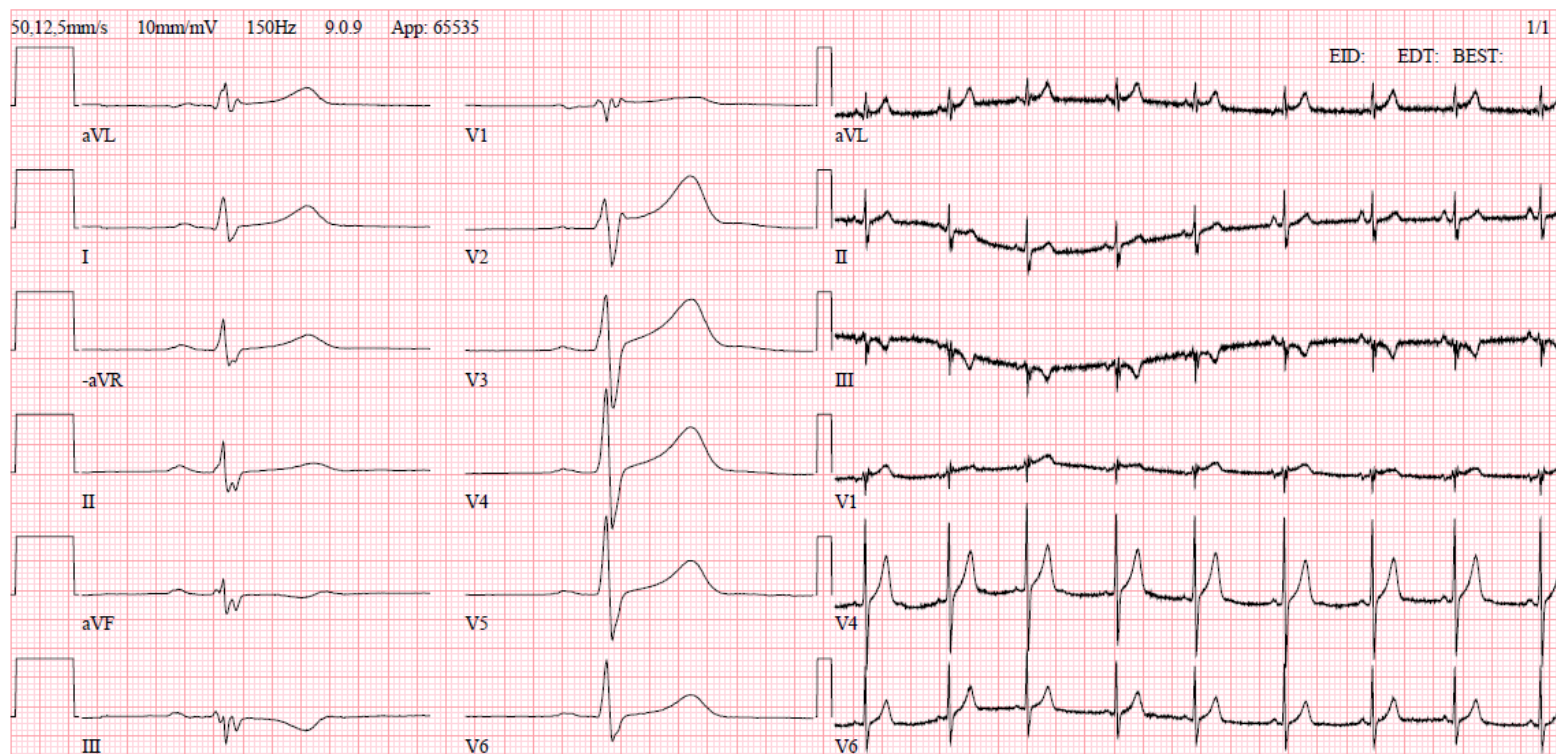


Fall 4-AD

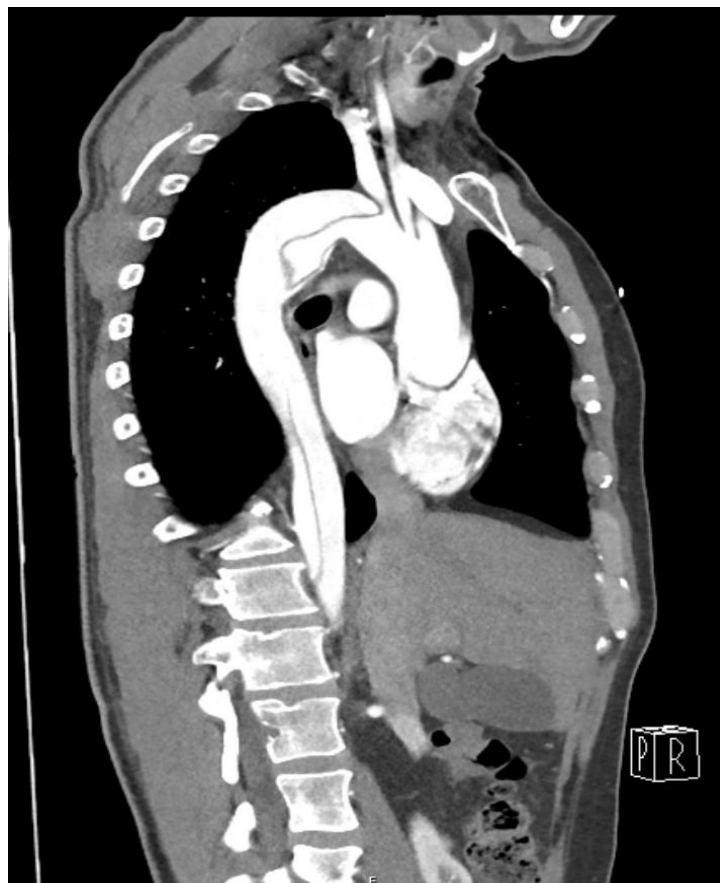
- 51 år , tidigare frisk, insjuknar 08.15 med plötslig debut av brsm med utstrålning bak mot ryggen associerad med illamående och kallsvettning
- AT: Orolig och viss smärtpåverkan.
- BT : 120/78
- D-dimer $< 0,19$, CRP < 5

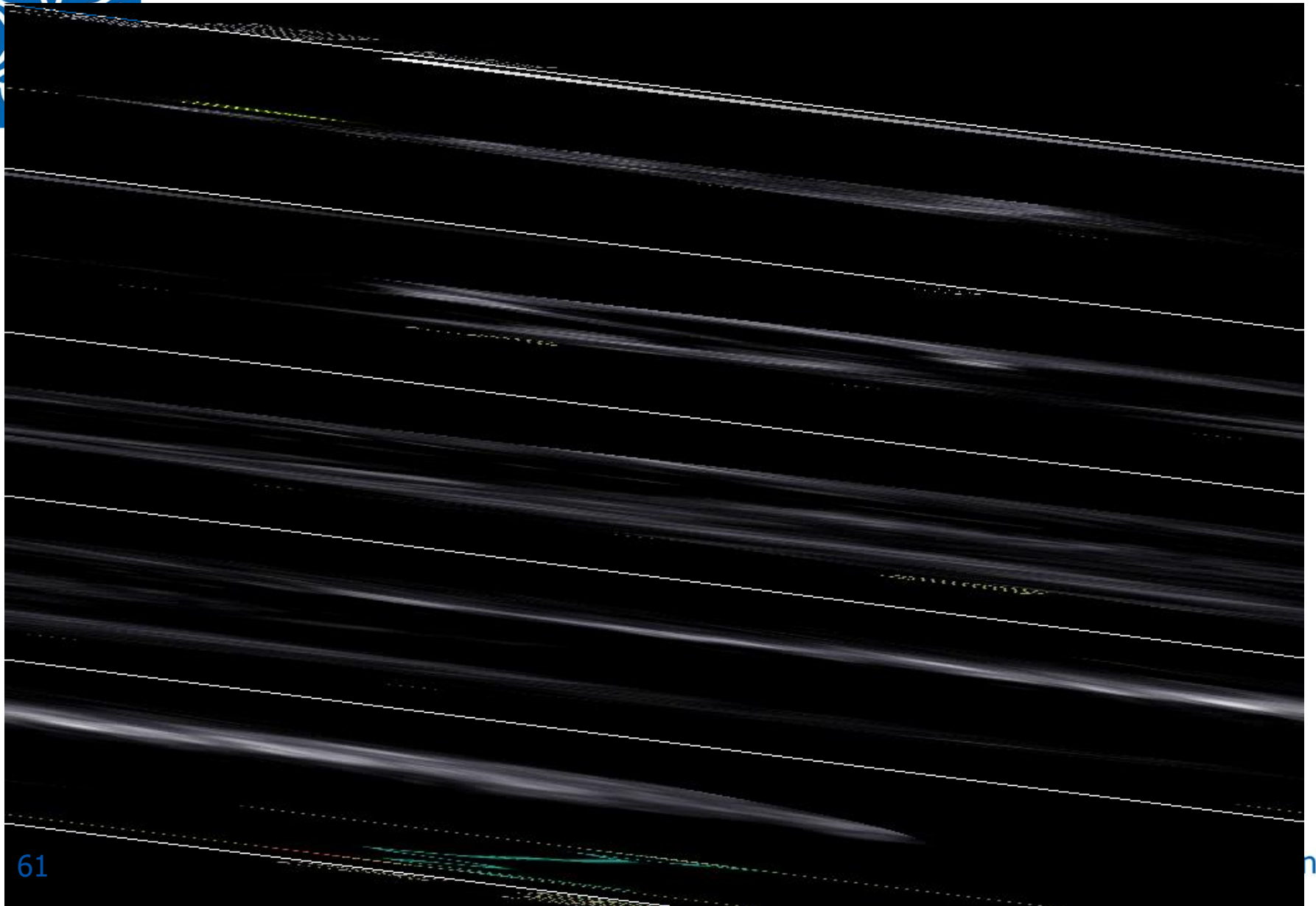


EKG



Corai: Normala kärl – vad nu?







Behandling AD descendens

- "Konservativ behandling"
 - Innebär inte "bara följa o se"
- Blodtryck < 120 mmHg
 - Allsköns BT-sänkare
 - Betablockerare
 - Nitroglycerin
 - Diuretika
 - Vasodilaterare
- Kontakt med kärlkirurg för sambedömning
- Smärtskattning, temp
- Typfall: Smärta vid insjuknande som klingar av: "ska inte komma igen"
- Värdera perifer cirkulation/neurologi!
- Hb, CRP, D-dimer
- Kontroll-CT efter 1 v alt nya smärtor/CRP-stegring
- 2 v vårdtid om okomplicerat



Typ B – kir intervention

- "Komplicerade Typ B"
- Ruptur (pleurablödning)
- Organischemi – falsk lumen/dissektion ut i bukkärl, Iliaca
- Terapieresistent smärta, blodtryck
- Dissektionsprogress till ascendens – det händer!
- Marfans syndrom – liberal stenting/arcusåtgärd
- Aneurysmutveckling/diameterökning
- Eventuellt vid stort falskt lumen



Aortadissektion- prognos efter behandling

- Typ A-dissektion efter operation
 - 96% överlevnad efter 1 år och 91% efter 3 år
- Typ B-dissektion
 - ca 90% skrivs hem
 - 60-80% överlevnad efter 4-5 år

Dock kvarstående risk för aneurysmutveckling och ruptur



Aortadissektion - uppföljning

- Blodtrycksbehandling längre sikt ≤ 130 mmHg
(96 % 5-års överlevnad BT < 130 mmHg, annars 61 %)
- Högst komplikationsrisk omedelbart efter utskrivning och första 2 åren:
 - Aneurysm, aortainsufficiens, ny dissektion, ruptur
- Kontroll 1, 3, 6, 12 mån och därefter årskontroller
 - MR, CT
 - Liberalt med remiss för diskussion inom ”heart team” initiala 6-12 mån - aneurysmrond
 - Därefter vid progress



Take home message

- Tidig diagnostik och behandling av aortadissektion är avgörande för patientens överlevnad
- DT-aorta är golden standard för diagnostiken
- Typ A behandlas med akut kirurgi
- Typ B behandlas i första hand medicinskt med aggressiv blodtryckssänkning
- Flera specialitet är inblandade