

# Akut nekrotiserande esofagit – sällsynt men livshotande tillstånd

**Hasan Al-Saffar,**  
AT-läkare, Karolinska  
universitetssjukhuset,  
Stockholm  
● hasan.ahmad-al-saffar@  
sll.se

**Masaru Hayami,**  
specialistläkare, PO  
övre buk, Karolinska  
universitetssjukhuset,  
Stockholm

**Marcus Sundén,**  
överläkare, kirurgkli-  
niken, Sunderby sjuk-  
hus, Luleå

**Cecilia Stokkeland,**  
vik överläkare, IVAK-  
enheten, VO akut  
omhändertagande,  
division närsjukvård,  
Kalix sjukhus

**Magnus Nilsson,**  
professor, överläkare,  
PO övre buk, Karolins-  
ka universitetssjukhu-  
set, Stockholm

**Akut nekrotiserande** esofagit är ett känt men sällan beskrivet tillstånd där man endoskopiskt ser en svart esofagusslemhinna med abrupt gräns mot den gastroesofageala övergången, oftast engagerande den distala tredjedelen, men ibland hela matstrupen. Histologiskt ses nekros av skivepitel, submukosa och ibland muscularis propria [1, 2].

Den kliniska bilden varierar: i avsaknad av perforation ses ofta lindriga symtom med smärta i epigastriet eller retrosternalt och ibland hematemes och melena. Vid perforation ses mediastinit, ibland retroperitonit/peritonit och cirkulatorisk påverkan [2-4, 6].

Akut nekrotiserande esofagit har beskrivits i mindre än 100 fall i material från obduktions- och endoskopi-rapporter och anges ha en incidens på 0,001-0,28 procent. Medelåldern hos de drabbade är 67 år, och det är främst män som drabbas (könsförhållande 4:1) [3, 4]. Förmodligen finns ett mörkertal, då tillståndet sannolikt är underrapporterat på grund av sitt potentiellt subkliniska och spontant reversibla förlopp [1].

Etiologin är inte fastställd, men är sannolikt multifaktoriell, och etylmissbruk, hypertoni, diabetes, hyperlipidemi, njursvikt, kronisk lungsjukdom, immunsuppression och malnutrition har föreslagits som bidragande orsaker till den ischemiska skadan, möjligen via nedsatt mukosalt barriärförsvår [6]. Även virala och bakteriella patogener har rapporterats i några fall.

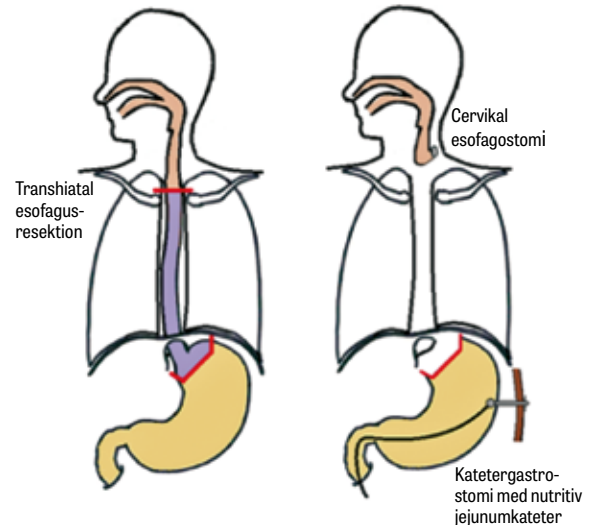
Parallella fynd har utgjorts av hiatusbräck, pylorusstenos, gastrit, duodenit samt duodenal- och ventrikelulkus, med kumulativ frekvens av dessa tillstånd på 83 procent [7]. Dessa faktorer kan enligt vissa författare teoretiskt predisponera mukosan för nekros sekundärt till sur esofageal reflux [2-4, 6].

Mortaliteten i den sammantaget rapporterade kohorten av akut nekrotiserande esofagit är 38 procent, och dödsorsaken vid avsaknad av perforation är ofta underliggande komorbiditet och inte per se akut nekrotiserande esofagit [2, 4, 7]. Utöver perforation är esofagusstriktur i efterförloppet en känd komplikation [1, 3].

Behandlingen inriktar sig, vid avsaknad av perforation, mot att skydda mukosan från ytterligare skada för att undvika perforation samt mot stödjande behandling av organ- och vitalfunktion. Oftast får patienter med akut nekrotiserande esofagit fasta med total parenteral nutrition samt intravenös behandling med protonpumpshämmare för att minska syra-relaterad erosiv inverkan på den skadade matstrupsväggen. Antibiotika har använts, men är av tveksam nytta i avsaknad av perforation [2, 4]. Vid endoskopisk kontroll efter 2-3 veckor brukar tecken till återhämtning av slemhinnan ses [1].

## Perforation som komplikation

Perforation vid akut nekrotiserande esofagit är ett livshotande tillstånd som bara rapporterats hos sex



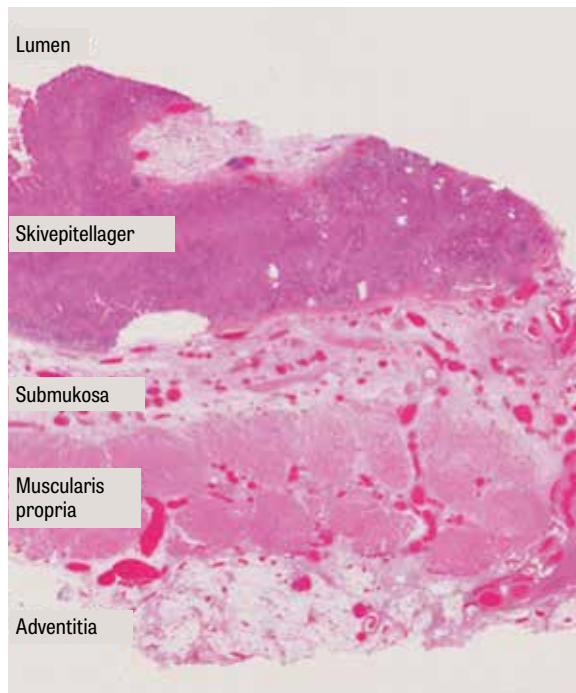
**Figur 1.** Transhiatal esofagusresektion samt anläggning av avlastande cervikal esofagostomi och katetergastrostomi med nutritiv jejunumkateter. Bild: Hasan Al-Saffar

patienter. Dock bedömer vi att det även här kan finnas ett mörkertal, det vill säga att en del spontana esofagusperforationer som bedöms som kränkingsrelaterade, så kallat Boerhaaves syndrom, i själva verket skulle kunna vara perforerad akut nekrotiserande esofagit. Incidens och prevalens av perforation är svåra att uppskatta. Samtliga fall har rapporterats mellan 2005 och 2018.

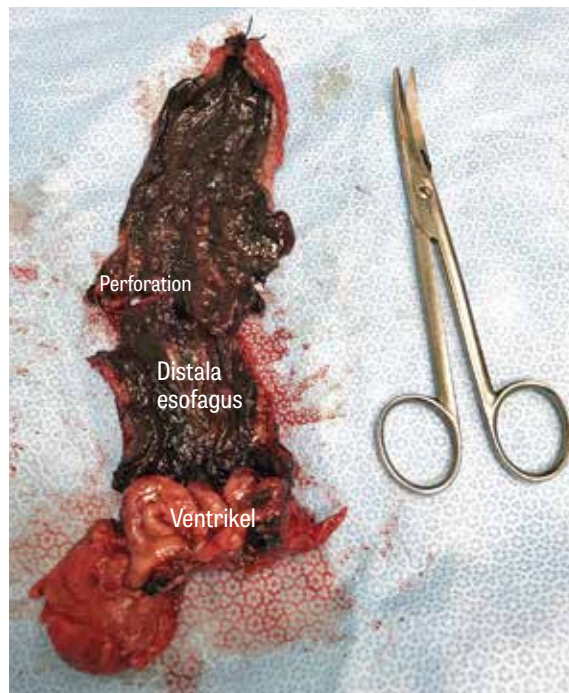
Symtom vid perforerad akut nekrotiserande esofagit är främst smärta retrosternalt och i ryggen. Vid perforation följer alltid mediastinit, och radiologiskt ses pneumomediastinum och vätskeansamlingar i mediastinum och pleura, som ofta utvecklas till me-

## HUVUDBUDSKAP

- Akut nekrotiserande esofagit är ett tillstånd där merparten av tidigare rapporterade patienter har varit multisjuka äldre män med etylmissbruk.
- Akut nekrotiserande esofagit diagnostiseras endoskopiskt.
- Den mest fruktade komplikationen till akut nekrotiserande esofagit är perforation.
- I avsaknad av perforation är behandlingen konservativ, medan det vid perforation krävs aktiv intervention, i första hand med resektion av esofagus och stomiavlastning samt rekonstruktion i senare skede.



**Figur 2.** Tvärsnitt från distala esofagus visande nekros av esofagealt skivepitellager och submukosa med ställvis ödem och inflammation. Även synligt destruerad muscularis propria samt inflammatoriskt engagemang av adventitia.



**Figur 3.** Perforation och nekrotisk bild av esofagus med knivskarp gräns till viabel ventrikelslemhinna.

diastinala abscesser och pleuraempyem. Mediastinit leder vanligen också till respiratorisk och hemodynamisk instabilitet med efterföljande multiorgansvikt [4, 8-13].

Behandlingen vid perforerad akut nekrotiserande esofagit är akut esofagektomi, då det är osannolikt att man kan uppnå kontroll av mediastiniten med konservativ behandling, som inre eller yttre dränering, eller stentinläggning [6, 8-12, 14].

## FALLBESKRIVNING

En 60-årig man larmade ambulans på morgonen på grund av bröstsmärta och molande buksmärta, men inga kräkningar. Dessutom hade han sedan några veckor ländryggssmärta, vilken förvärrats föregående dag. Patienten fick av ambulanspersonalen sublingualt nitroglycerin utan effekt och smärtlindrades med morfin intravenöst, varefter han fördes akut till närmaste länsdelssjukhus.

Vid ankomsten gjordes alkotest som påvisade 0,7 promille etanol. Patienten var gravt obes, och i journalhandlingar framkom dessutom hypertoni med dålig läkemedelsfölsamhet, kronisk njursvikt, hypotyreoos och att patienten tackat nej till koronarutredning föranledd av anamnestic angina pectoris. Strax före ankomst tilltog dyspnén, och han desaturerade från 90 till 82 procent med 10 liter syrgas per minut på mask. Blodtrycket pendlade vid denna tidpunkt systoliskt mellan 75 och 110 mm Hg, och det förelåg sinus-takykardi med frekvensen 100-120/min och perifer kyla. EKG bedömdes invändningsfritt. Buken palperades diffust öm, utan muskelförsvar. Arteriell blodgasanalys visade metabol acidosis (pH 7,12; pCO<sub>2</sub> 4,57 kPa; bi-

karbonat 11,1 mmol/l, basöverskott [BE] -16,2 mmol/l), förhöjt anjongap (35,6 mmol/l) och kraftig laktatstegring (14,9 mmol/l) med måttlig återhämtning efter rehydrering. Patienten fick 1 på RLS (Reaction level scale) och var afebril med temperaturen 37,7 °C.

I blodanalyser tagna strax efter ankomsten sågs CRP 57 mg/l, LPK 10,6 × 10<sup>9</sup>/l, Hb 152 g/l och kreatinin 227 μmol/l. DT buk och torax utfördes visande väggförtjockning av esofagus samt gas i mediastinum omkring distala esofagus. Därtill noterades vätska kring duodenum och i vänster pleura.

Initialt misstänktes perforerad esofagustumör. Esomeprazol och piperacillin/tazobaktam gavs intravenöst och ventrikelsond sattes med kaffesumpsligt utbyte. Då patienten var kraftigt hemodynamiskt och respiratoriskt påverkad, utöver svårbehandlad smärta, intuberades han och transporterades vidare i ambulans till länsjukhus. Under transporten gavs hög dos vasopressor intravenöst för att upprätthålla blodtryck och organperfusion.

Efter ankomst till länsjukhus under förmiddagen gjordes akut gastroskopi, som visade nekrotisk esofagus från ca 15 cm nedom tandraden ned till gastroesofageala övergången, med knivskarp gräns till helt viabel ventrikelslemhinna. Åt vänster i kardia sågs en perforation ut till vänster pleura. Vänstersidigt pleuradrän sattes då direkt och gav utbyte i form av gallfärgad vätska.

På misstanke om akut nekrotiserande esofagit med perforation kontaktades esofaguskirurg på universitetssjukhus. Gemensamt bedömdes patientens tillstånd kräva akut esofagektomi [6, 14]. Patienten överfördes samma dag med ambulansflyg till universi-

tetssjukhus, dit han anlände samma kväll. Han fördes direkt till operationssal där han genomgick transhiatal esofagusresektion med utläggning av cervikal esofagostomi, anläggning av katetergastrostomi till bevarad magsäck med en nutritiv jejunumkateter, högersidigt pleuradränage och transhiatalt mediastinaldränage (Figur 1-3). Peroperativt noterades också en fläckvis svart slemhinna utan perforation i pars descendens duodeni. Vid peroperativ endoskopi perforerade denna, varför en duodenorafi gjordes och ett dränage också lades mot duodenum.

Patienten vårdades under fem dygn på intensivvårdsavdelning, där han postoperativt ganska omgående blev hemodynamiskt stabil med lågt behov av vasopressorstöd. Han var initialt kraftigt övervätskad med njursvikt, varför dialys övervägdes. Dock vände S-kreatininvärdet dag 2, varför dialys aldrig blev aktuell. Dagen efter operation påbörjades enteral nutrition via jejunumkatetern. Antibiotikaregimen byttes till meropenem, då *S aureus* samt *Lactobacillus* växte i odlingar. Vasopressorn seponerades dag 5 med fortsatt cirkulatorisk stabilitet, och dag 6 kunde patienten extuberas. De bilaterala toraxdränagen avvecklades dag 8.

Patienten flyttades dag 9 tillbaka till länssjukhus för eftervård. Bukdränet avvecklades dag 13, då också meropenem byttes till peroralt amoxicillin-klavulan-syra. Patienten skrevs ut till hemmet efter drygt 1 månad.

Vid återbesök efter 4 månader hade patienten utvecklats ett duodenalläckage som efter övergående abscedering fistulerat. Patienten var i övrigt välmående och väl nutrierad via gastrostomi med dubbellumen-sond med spetsen förbi läckaget.

I skrivande stund väntar han på rekonstruktion, som planeras 6-12 månader postoperativt.

## DISKUSSION

Så vitt vi vet är detta den första rapporten om en patient med perforerad akut nekrotiserande esofagit som handlagts i Sverige, även om vi tror att många patienter tidigare kan ha handlagts utan att man ställt denna diagnos. Den aktuella patienten hade underliggande komorbiditet och riskfaktorer i linje med vad som angetts i tidigare rapporter. Trots begränsade data verkar, liksom hos vår patient, tung kardiovaskulär multisjuklighet kombinerad med etylmissbruk vara en gemensam nämnare vid akut nekroti-

serande esofagit. Likt tidigare fall i litteraturen hade patienten också en obehandlad kardiovaskulär sjuklighet med dålig behandlingsfölsamhet, vilket tillsammans med njursvikt kan ha bidragit till förloppet [2-4].

Vår patient hade kraftig laktatstegring med metabol acidosis, förhöjt anjongap och normal glukosnivå, troligen på grund av mediastinit. Dessa faktorer kan ge fysiologiskt låg systemisk perfusion, som hos vår patient kan ha bidragit till förvärrad befintlig kronisk njursvikt och tillsammans med den kardiovaskulära komorbiditeten till att förvärra den hemodynamiska påverkan på esofagus [15]. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen*. 2020;117:FX4R

## SUMMARY

### Acute necrotizing esophagitis — a rare condition that may lead to life-threatening perforation of the esophagus

Perforated acute necrotizing esophagitis is a condition with several proposed etiological factors, hypothesized to be caused by weakened mucosal defence mechanisms and hemodynamic insult, leading to subsequent ischemia. We present a patient with acute necrotizing esophagitis, where underlying cardiovascular comorbidity and patient delay serve as potential contributing causal factors to the perforation. To prevent subsequent circulo-respiratory collapse and multi-organ failure, emergency esophagectomy was required, given that control of persistent leakage and mediastinitis was unlikely if managed conservatively.

## REFERENSER

- Gurvits GE. Black esophagus: acute esophageal necrosis syndrome. *World J Gastroenterol*. 2010;16(26):3219-25.
- Day A, Sayegh M. Acute oesophageal necrosis: a case report and review of the literature. *Int J Surg*. 2010;8(1):6-14.
- Gurvits GE. Black esophagus: new insights and multicenter international experience in 2014. *Dig Dis Sci*. 2015;60(2):444-53.
- Rodrigues BD, dos Santos R, da Luz MM, et al. Acute esophageal necrosis. *Clin J Gastroenterol*. 2016;9(6):341-44.
- Lamers CR, Mares WGN, Bac DJ. Black esophagus: a case series and literature review of acute esophageal necrosis. *Scand J Gastroenterol*. 2018;53(10-11):1421-24.
- Gurvits GE, Shapsis A, Lau N, et al. Acute esophageal necrosis: rare syndrome. *J Gastroenterol*. 2007;42(1):29-38.
- Augusto F, Fernandes V, Cremers MI, et al. Acute necrotizing esophagitis: a large retrospective case series. *Endoscopy*. 2004;36(5):411-5.
- Groenveld RL, Bijlsma A, Steenvoorde P, et al. A black perforated esophagus treated with surgery: report of a case. *World J Gastrointest Surg*. 2013;5(6):199-201.
- Gaissert HA, Roper CL, Patterson GA, et al. Infectious necrotizing esophagitis: outcome after medical and surgical intervention. *Ann Thorac Surg*. 2003;75(2):342-7.
- Iqbal S, Leong MHY. Acute esophageal necrosis: a case series and its management. *J Surg Case Rep*. 2018;2018(12):rjy328.
- Akaishi R, Taniyama Y, Sakurai T, et al. Acute necrotizing esophagitis with esophagus perforation, treated by thoracoscopic esophagectomy [abstract]. *Dis Esophagus*. 2018;31(Suppl 1):81.
- Francis L, Balaan M, Bajwa O. Acute esophageal perforation in the setting of esophageal necrosis: a rare clinical entity. *Chest*. 2013;144(4):282.
- Worell S, Oh D, Greene C, et al. Acute esophageal necrosis: a case series and long-term follow-up. *Ann Thorac Surg*. 2014;98(1):341-2.
- Persson S, Elbe P, Rouvelas I, et al. Predictors for failure of stent treatment for benign esophageal perforations - a single center 10-year experience. *World J Gastroenterol*. 2014;20(30):10613-9.
- Kimmoun A, Novy E, Aucht T, et al. Hemodynamic consequences of severe lactic acidosis in shock states: from bench to bedside. *Crit Care*. 2015;19:175.