

# Man ska lyssna på patienten

## Ovanlig grund till hjärtsvikt upptäcktes efter 40 år

**KURT BOMAN**, professor, överläkare, medicin-geriatriska kliniken, Skellefteå lasarett; institutionen för folkhälsa och klinisk medicin, Umeå universitet kurt.boman@vll.se

**JAN SVEDBERG**, överläkare, Bild- och funktionsmedicin Västerbotten, Norrlands universitetssjukhus, Umeå

Patienten var en kvinna född 1935, gift, sjuksköterska, äldst av 9 syskon, med hereditet för plötslig hjärtdöd och klaffel. I sjukhistorien noterades hypertoni och operation av ovarialcysta och mjältcysta 1969.

Hon kom akut till medicinkliniken 1974 på grund av plötslig, svår retrosternal bröstsmärta i samband med armarbete. På EKG fanns endast T-vågsförändringar, och transaminasvärdena var lätt förhöjda. Diagnosen blev misstänkt hjärtinfarkt.

Under åren 1974–1994 kontrollerades hon för högt blodtryck och misstänkt angina pectoris, och 1995 tillkom misstanke om hjärtsvikt. Arbets-EKG visade misstänkt koronarinsufficiens, och röntgen av hjärta och lungor visade måttlig hjärtförstoring. Ekokardiografi avslöjade akinesi i septum och dilatation av vänster kammare med lätt nedsatt vänsterkammarfunktion. Koronarangiografi var utan anmärkning.

Patienten blev allt sämre med lättutlösta bröstsmärtor, invalidiserande trötthet och andfåddhet. EKG visade tillkomst av vänstersidigt skänkelblock (QRS = 160 ms). Ekokardiografi avslöjade en kraftigt dilaterad vänster kammare med uttalad funktionsnedsättning, lätt till måttlig mitralisinsufficiens och lätt pulmonell hypertension. Hon remitterades för ny koronarutredning med ställningstagande till implantation av sviktpacemaker (CRT; cardiac resynchronization therapy).

Koronarangiografi visade endast icke-signifikant stenosis i ramus circumflexus. Underliggande hjärtsjukdom bedömdes vara dilaterad kardiomyopati. Hon uppfyllde kriterierna för sviktpacemaker, som planterades under vårdtiden. Efter implantationen blev hon successivt allt bättre, men vid uppföljning på hemorten auskultades i vänster axill ett kraftigt kontinuerligt blåsljud, som var hörbart även basalt på vänster lunga och i viss mån även i övre delen av buken.

### Något måste ha hänt tidigare

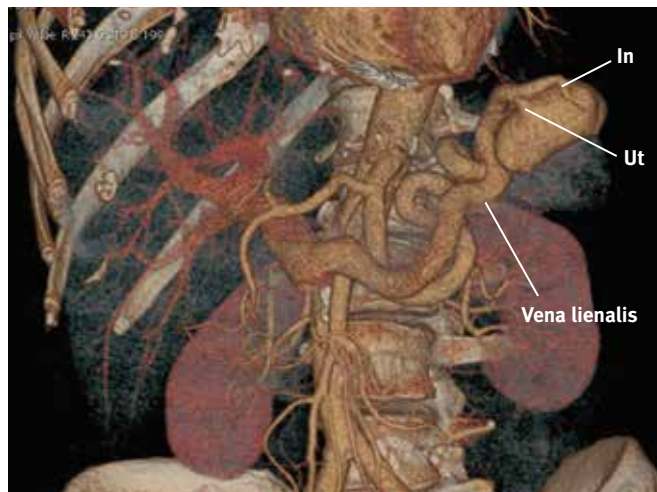
Anamnestiskt framkom inget som tydde på någon nyttillkommen sjukdom. Kunde något ha hänt vid pacemakerimplantationen eller ännu längre tillbaka? I journalen från 1974 fanns noterat ett kontinuerligt pulssynkront blåsljud, som varierade med andningen och var metalliskt till karaktären över vänster lungbas på platsen för vänster njurloge, »låter som man blåser i en tom tunna«. Flera differentialdiagnoser till blåsljudet diskuterades: fysiologisk, posttraumatisk, blåsljud från aortaaneurysm, njurartärstenos. Man fastnade för den sistnämnda, och urografi gjordes. Denna visade normala fynd, varefter fortsatt utredning avslutades.

Bland de misstänkta diagnoserna fanns ändå en mer sannolik förklaring till blåsljudet, nämligen uppkomst av fistel i samband med mjältextirpation. Remiss utfärdades för undersökning med DT-angiografi med frågeställning: AV-fistel?

DT-angiografien avslöjade arteriovenös fistel med en fistelsäck, som mätte cirka 4,5 × 4 × 3,5 cm (Figur 1).

### Behandlingen gav lyckat resultat

Behandlingsförslagen var öppen operation eller embolise-



**Figur 1.** Den arteriovenösa fisteln med en fistelsäck, som mätte ca 4,5 × 4 × 3,5 cm. Tillförande blodkärl var arteria lienalis och avförande vena lienalis. I omedelbar anslutning till fisteln fanns en rundad parenkymstruktur som mätte cirka 5,5 × 4,5 × 3,5 cm och som försörjdes av en mycket smal artärgren som avgick ur den i övrigt vidgade arteria lienalis.

Foto: Västerbottens läns landsting.

ring, eventuellt föregången av flödesmätning och hjärtkateterisering. Bedömningen blev att embolisering enbart på artärsidan sannolikt skulle vara tillräcklig för att stoppa tillväxt av aneurysmet. Indikationen för behandling baserades på aneurysmets storlek, som var >2 cm, vilket med vissa undantag anses vara gränsen för behandling av visceral aneurysm.

Ingreppet gjordes utan narkos. Via ingång i vänster arteria brachialis emboliserades aneurysmet på artärsidan med coils av varierande storlek så nära aneurysmet som möjligt. Efter embolisering noterades ett upphört flöde i aneurysmet vid kontrasttillförsel i proximala arteria lienalis. Förnyad undersökning med DT-angiografi gjordes 2 månader efter ingreppet. Flödet i aneurysmet hade upphört, och aneurysmsäcken hade minskat i storlek från 4,5 × 4 × 3,5 cm till 2 × 2 × 1,5 cm.

Patienten undersöktes återigen ca 2 månader efter emboliseringen. Hon var då symptomfri, NYHA-funktionsklass I och hade ordinärt NT-proBNP-värde (136 ng/l). Ekokardiografiskt var hon förbättrad med normalvid kammare, endast lätt nedsatt AV-planrörlighet och en kvarvarande diastolisk dysfunktion.

### Diagnos och behandling dröjde 40 år

Närmare 40 år gick innan patientens AV-fistel diagnostiserades.

### ■ SAMMANFATTAT

**Vid hjärtsvikt** kan vikten av att identifiera bakomliggande orsak aldrig nog betonas.

**Avancerade** undersökningar ger inte alltid diagnos om man inte har en noggrann anamnes och auskultation som grund.

**Beakta alltid** risken av en okritisk förförståelse; ju fler undersökningar som är gjorda,

desto större är risken, dvs att man förlitar sig på tidigare satta diagnoser utan att kritiskt granska underlaget.

**Vid oklara fall** behövs tid och utrymme för reflexion och omprövning, vilket måhända kan komma i konflikt med en hårt processdriven och ekonomiskt inriktad sjukvård.

## KLINIK & VETENSKAP FALLBESKRIVNING

des och åtgärdades. Frågan är om denna kunde förklara patientens svåra hjärtsvikt. En grundpelare i diagnostik av hjärtsvikt är att klarlägga bakomliggande sjukdom. Hos denna patient kunde hjärtsvikten knappast förklaras av ischemisk eller hypertensiv hjärtsjukdom eller klaffel. Förvisso hade patienten en hypertoni-diagnos, men någon allvarligare blodtrycksstegring hade inte noterats. Den icke-signifikanta kranskärlförträngningen var inte heller övertygande om att ischemisk hjärtsjukdom var huvudorsaken.

Hereditär dilaterad kardiomyopati var tänkbar, och det var den diagnos hon hade fått genom åren. Det fanns en hereditet för hjärtsjukdom, men detta var rätt ospecifikt, eftersom patienten hade sitt ursprung i ett högendemiskt område för ischemisk hjärtsjukdom. Inflammatorisk eller infiltrativ sjukdom var möjliga, men inga direkta belägg för dessa fanns, även om någon mer noggrann utredning inte gjordes för dessa tillstånd.

Kvarstod AV-fistel efter mjältoperationen 1969, dvs hjärtsvikt till följd av hög hjärtminutvolym.

AV-fistlar som orsak till hjärtsvikt är antingen medfödda eller förvärvade, de sistnämnda traumatiska eller iatrogena; i detta fall genom mjälttextstirpationen 1969. En genomgång av operationsberättelsen gav inte belägg för något komplicerat ingrepp, utan ingreppet beskrevs endast kortfattat som okomplicerat. I patientens fall hade en långsam progress lett till uttalad nedsättning med kraftigt dilaterad vänster kammar.

### Risken med den okritiska förförståelsen

Det kan tyckas märkligt att AV-fistel kunde vara oupptäckt under så lång tid. I den ursprungliga journalen beskrevs blåsljudet, både strömningsbiljudet över pulmonalis och det kontinuerliga över vänster lungbas. Feltolkningen att det primärt kunde vara en njurartärstenos och normala fynd vid urografi gjorde att utredningen avslutades.

Genom åren, på såväl hemmaklinik som specialistklinik, noterades ibland förekomst av blåsljudet, men det var ofullständigt beskrivet och utan närmare diagnostisering. Upprepade ekokardiografiska undersökningar och röntgenundersökningar före DT-angiografien kunde inte heller avslöja fisteldiagnosen. En hjärtkateterisering gjordes aldrig men hade kunnat avslöja inadekvat arteriovenös differens.

Ändå var auskultationen och sjukhistorien grunden för diagnosen! Förekomsten av ett kraftigt kontinuerligt blåsljud indikerade ju starkt ett misstänkt allvarligt tillstånd. Definitionsmässigt betyder detta blåsljud obrutet flöde från kärldbädd med högt tryck (resistans) till kärldbädd med lägre tryck (resistans) utan fasiskt avbrott mellan systole och diastole [1]. Ett stort antal torakala tillstånd kan ge denna typ av blåsljud, där de vanligaste är öppetstående ductus arteriosus, koronar arteriovenös fistel och rupturerat sinus valsalva-aneurysm. Till detta kommer icke-torakala fistlar med betydande cirkulatorisk påverkan som i vårt fall.

Användningen och betydelsen av auskultationen har med införandet av modern avancerad diagnostik möjligen minskat. Måhända har även vikten av noggrann genomgång av aktuella och gamla journaluppgifter fått en mer undanskymd plats med dagens höga krav på snabb patientomsättning. Bristande kontinuitet och överföring mellan vårdinstanser motarbetar reflexion över bakomliggande sjukdomsmekanismer och kliniskt patofysiologiskt tänkande.

En annan viktig mekanism kan vara den okritiska förförståelsen, dvs att man utgår från att tidigare undersökning kritiskt granskat och utvärderat bakomliggande sjukdom och faktorer. Ju fler personer och kliniker, desto större är risken för detta fenomen. Även en av författarna (Kurt Boman) drabbades av detta i det första mötet med patienten, då hon var inplanerad enbart för kontroll av sin sviktpacemaker. Fokus på

detta skymde bakomliggande sjukdom. I nästa skede gjordes den fullständiga auskultationen, som avslöjade tillståndet i ljuset av genomgång av den gamla journalen.

### Patienten ville först inte utredas ytterligare

Det första beskedet till patienten mottogs med blandade reaktioner och känslor. Var detta möjligt eller ens sant? Så många år med så många undersökningar och ändå inte rätt diagnos? Patienten önskade inte någon ytterligare utredning. Hon var stabil i sin hjärtsvikt och hade medicinering som hon trivdes med och var utan biverkningar. Hur mycket var att vinna på ny utredning och eventuell åtgärd? Kunde hon bli bättre?

Efter förnyat samtal och genomgång av vinst-risksituationen med ny utredning accepterade patienten remiss till kärllirurgisk bedömning av aneurysmets storlek i första hand och av möjlighet till förbättrad hjärtsviktsbehandling i andra hand.

### Ta ett steg tillbaka och reflektera

Att lyssna på patienten är en självklarhet. Anamnesens roll och betydelsen av en noggrann hjärtauskultation vid hjärtsjukdom kan inte nog betonas. Ekokardiografi och koronarangiografi är utomordentliga diagnosverktyg, men de ger inte alltid svaret.

Till sist, vid oklar bakomliggande orsak till hjärtsvikt – ta ett steg tillbaka, reflektera och var alltid medveten om risken med den okritiska förförståelsen.

Det dröjde närmare 40 år innan rätt bakomliggande orsak till patientens hjärtsvikt diagnostiserades. En AV-fistel efter en tidigare mjälttextstirpation var den ovanliga orsaken, där noggrann auskultation och anamnes var nycklarna till rätt diagnos. Genom embolisering av aneurysmet är nu patienten symptomfri med successiv avveckling av tidigare farmakologisk behandling.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

### REFERENSER

1. Braunwald E, Zipes DP, Libby P, et al (redaktörer). Braunwald's Heart disease: a textbook of car-

diovascular medicine. Philadelphia: WB Saunders; 2001. p. 549-51.

### ■ SUMMARY. Listen to the patient. Uncommon cause of heart failure discovered after 40 years

After a delay of nearly 40 years the correct diagnosis was finally elucidated. The cause of the patients's heart failure was an arterio-venous fistula resulting from a previous splenectomy. After embolization of the fistula the patient was relieved of her heart failure symptoms with a successful discontinuation of the pharmacological therapy.