

Coarctatio aortae – viktig differentialdiagnos vid hypertoni hos unga



MIKAEL DELLBORG, professor, överläkare
mikael.dellborg@gu.se
EVA FURENÄS, överläkare
BJÖRN SÖDERBERG, överläkare
PETER ERIKSSON, docent, överläkare; samtliga GUCH-cent-

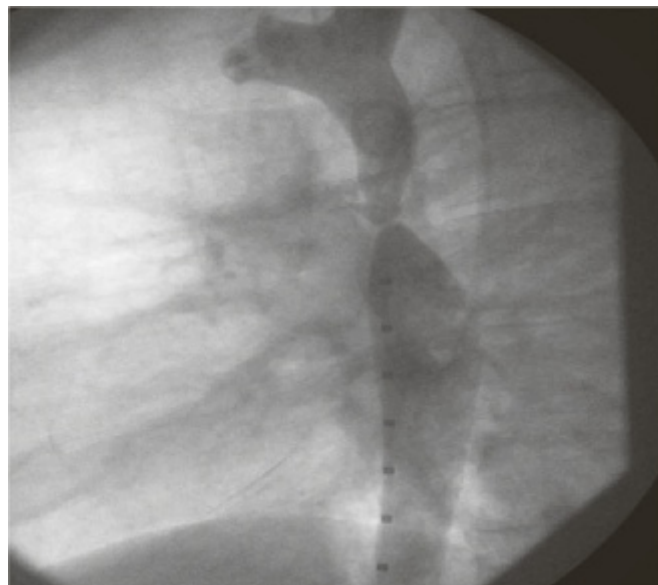
rum, medicinkliniken, Östra sjukhuset; avdelningen för akut och kardiovaskulär medicin, institutionen för medicin, Sahlgrenska akademien, Göteborgs universitet, Göteborg

Coarctatio aortae innebär en försnävning av aorta descendens, i regel strax efter avgången av vänster arteria subclavia (Figur 1). Coarctatio aortae är en relativt vanlig kongenital hjärt-kärlddefekt och utgör 5–10 procent av alla medfödda hjärtfel. I Sverige föds årligen 50–100 barn med detta fel, med manlig dominans, ca 2:1. Samtidig förekomst av andra hjärtfel är inte ovanlig, men denna artikel diskuterar i första hand den »rena« koarktationen, dvs utan samtidiga andra allvarliga hjärtfel. Koarktation är kraftigt associerad med bikuspid aortaklaff, och man räknar med att minst 75 procent har sådan. Även förekomsten av aneurysm i den cerebrala cirkulationen, i circulus Willisi, är ökad; merparten är dock asymtomatiska. Genesen är okänd, men man har spekulerat dels över om coarctatio aortae är en generell artärsjukdom med defekt bindväv, dels över om det finns en relation mellan duktusvävnad och utveckling av koarktation [1].

Dyster prognos utan behandling

Obehandlad har coarctatio aortae dyster prognos. Risken för död vid symtomgivande höggradig koarktation har i historiska material angetts till 60 procent före 1 års ålder. De som överlevde till 2 år hade en medianöverlevnad på 32 år, och dödsorsaken var vanligen cerebral blödning eller hjärtsvikt [2]. Gravida kvinnor med odiagnostiserad koarktation anses utgöra en grupp med jämförelsevis hög eller mycket hög risk för aortadissektion under graviditeten, men många av de siffror som anges i litteraturen är gamla och svåra att validera i nyare undersökningar [3].

Det är alltså viktigt att ställa diagnosen tidigt, och diagnosen kan dessutom ställas genom en mycket enkel åtgärd: blodtrycksmätning i benen. I vissa fall förblir tillståndet oupptäckt, och då ställs diagnosen i sena tonår eller i vuxen ålder, i samband med screening av elitidrottare eller som bifynd vid annan undersökning. Då är i regel koarktationen lindrigare, och dessa individer är oftast asymtomatiska. Riskerna med en oupptäckt coarctatio aortae består främst av hypertona kom-



Figur 1. Tät koarktation, 2–3 mm, med poststenotisk vidgning.

plikationer i övre kroppshalvan men också av risk för hjärtpåverkan och vidgning av aorta ascendens. Det finns också fall där diagnosen ställs först efter ett oväntat, plötsligt dödsfall hos en »frisk« individ, orsakat av en massiv cerebral blödning.

Vi vill med några fallbeskrivningar lyfta fram diagnosen coarctatio aortae hos yngre då vi tycker oss se allt fler fall som har fått hypertoni diagnosen utan att man uteslutit coarctatio aortae. Diagnosen är mycket lätt att ställa, och att missa den kan potentiellt utsätta patienten för en stor och onödig risk.

PATIENTFALL

Fall 1 rör en 22-årig kvinna som sökte läkare på grund av dyspné efter en längre flygresa. Vid DT-undersökning för att utesluta lungemboli noterades att torakalaorta såg avvikande ut – koarktation? Transesofagealt ultraljud gjordes, och där noterades att det förelåg ett avvikande och turbulent flödesmönster i aorta descendens, men någon gradient talande för koarktation kunde man inte fånga. Man noterade dock att aorta descendens var hypoplastisk och avsmalnande.

På misstanke om coarctatio aortae remitterades patienten till GUCH-centrum Östra (GUCH, grown-up congenital heart disease). Vid genomgång av anamnesen noterades att patienten under uppväxttiden haft mycket värk i nedre extremiteterna, »växtvärk«, som periodvis varit plågsam och störande. Vid 15 års ålder fick hon p-piller förskrivet av skolsköterskan.

■ sammanfattat

Aortakoarktation är ett relativt vanligt medfött hjärtfel, som i regel upptäcks i nyföddhetsperioden och åtgärdas. Enstaka fall diagnostiseras i vuxen ålder med samtidig hypertoni.

Om man väljer att inleda anti-hypertensiv behandling av en ung patient ingår blodtrycksmätning i båda armarna och benen, palpation av puls i

lumsken samt auskultation av hjärtat i rutinutredningen. Tyvärr glöms detta ibland bort.

Bland patienter med åtgärdad koarktation är hypertoni vanligt; bland vuxna hypertoniker är tillståndet ovanligt. **Hypertoni hos unga** är ovanligt, men bland dessa förekommer odiagnostiserad coarctatio aortae.

»Diagnosen är mycket lätt att ställa, och att missa den kan potentiellt utsätta patienten för en stor och onödig risk.«

Senare befanns hon ha högt blodtryck, varvid man bytte p-pillersort. Sköterskan ska enligt patienten ha noterat ett blåsljud, men vidare utredning blev inte gjord. Patienten har dessutom ibland haft problem med ångestattacker utan synlig anledning; hon har själv uppfattat det som något slags »panikångest« även om diagnosen aldrig formellt ställts.

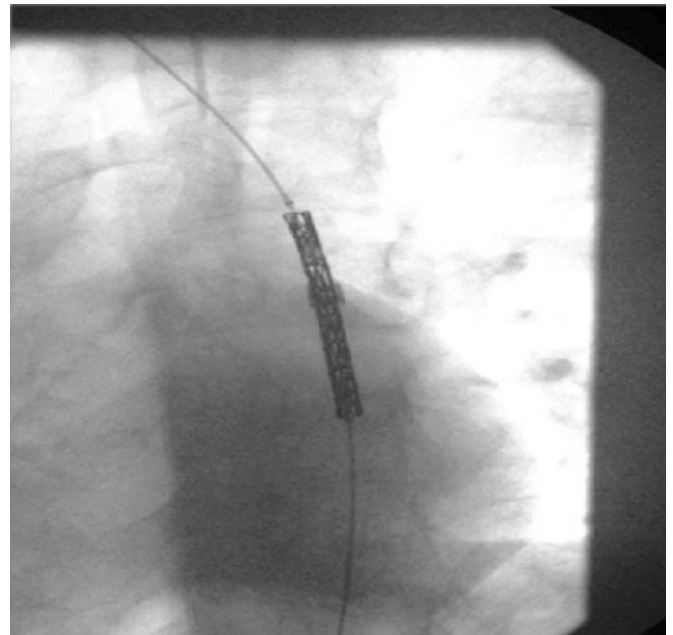
Vid besöket på GUCH-mottagningen noterades att patientens blodtryck var 150/85 mm Hg i vänster arm, 170/85 mm Hg i höger arm och 118/73 mm Hg i vänster ben, fynd som mycket starkt talar för en signifikant koarktation. Så vitt vi kunnat finna i journalanteckningarna var detta första gången som blodtryck i benet på patienten mättes, nästan tre månader efter att hon första gången sökte. DT-aorta visade en distinkt koarktation (minsta diameter endast 2 mm!), och patienten genomgick ballongvidgning i två seanser under loppet av ett halvår. Därefter kunde hennes antihypertensiva mediciner helt avvecklas, och hon genomgick ett år efter den första dilatationen en normal graviditet.

Fall 2 rör en 24-årig kvinna som vid 15 års ålder utvecklade hypertoni. Enligt patienten själv utreddes hon med blodprov och njurundersökning, men blodtrycket i benet mättes aldrig. Hon behandlades med flera antihypertensiva läkemedel, men det var trots detta svårt att nå adekvata blodtrycksnivåer. Vid anamnespenetration framkom också att patienten noterat pulsationer i bröstskorgsväggen och frågat flera läkare om detta fenomen men inte erhållit något svar. Transtorakalt ultraljud var utfört utan att man fann misstankar om coarctatio aortae.

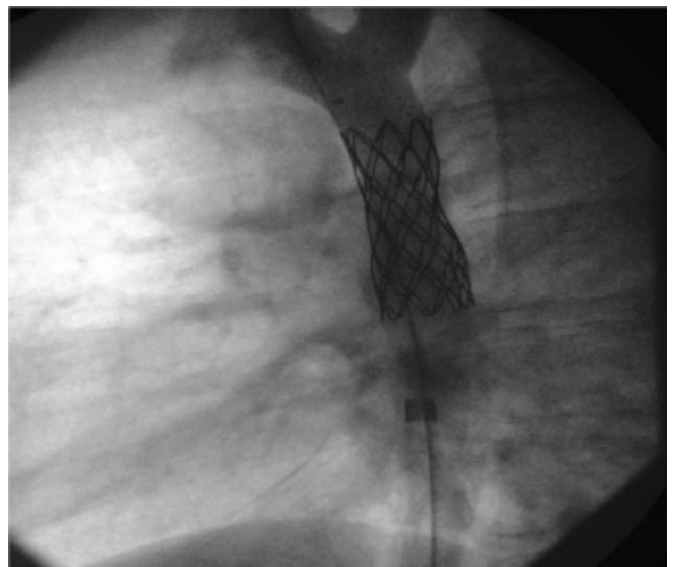
Till slut kontaktades en äldre, pensionerad läkare på patientens föräldrars initiativ. Denne noterade att det saknades puls i lumsken och mätte blodtrycket i benen på patienten, som var kraftigt sänkt jämfört med armbloodtrycket. Detta var första gången patientens benblodtryck mättes. Hon remitterades till GUCH-centrum Östra och befanns ha en extremt tät coarctatio aortae (minsta diameter 1 mm), som dock kunde passeras med ledare, varefter en ballongdilatation kunde genomföras och en täckt stent appliceras.

Fall 3 rör en 56-årig man, icke-rökare, obehandlad hypertoni med S-kolesterol 6,2 mmol/l (LDL 4,2 mmol/l) och utan anamnes på angina, som kom för planerad kolecystektomi. På grund av preoperativt patologiskt vilo-EKG gjordes koronarangiografi. Undersökningen gjordes via arteria radialis och avslöjade uttalad trekärlssjukdom, inkluderande tät huvudstamsstenos. Patienten genomgick bypass-kirurgi redan dagen efter. Operatören noterade att vänster arteria mammaria (LIMA), som användes som endogent artärgraft, var extremt kraftig och välutvecklad (13 mm i diameter). Bypass-kirurgin genomfördes komplikationsfritt, och mobiliseringen var utan anmärkning, förutom att det förelåg en svårbehandlad hypertoni.

På misstanke om coarctatio aortae gjordes DT-torax, som visade en mycket tät koarktation med riklig kollateralutveckling. En betydande del av blodförsörjningen till nedre kroppshalvan har rimligen gått via dessa kollateraler, av vilka alltså LIMA varit en! Trots att LIMA delats och kopplats till ett kranskärl hade patienten lyckligtvis fortfarande tillräcklig



Figur 2. En kateter med en i detta läge inte uppblåst ballong med en täckt stent utanpå, i läge vid koarktationen.



Figur 3. Ballongen blåses upp och stenten expanderar och skapar ett fullgott lumen, dock med en antydd midja.

blodtillförsel till nedre kroppshalvan. Man beslöt ändå att relativt omgående genomföra en ballongdilatation av koarktationen. Vid kateteriseringen kunde man initialt inte hitta en säker kontinuitet i aorta, utan det tedde sig närmast som en aortaatresi. Man lyckas dock passera med ledare, och en täckt stent kunde appliceras med fullgott resultat och utan komplikationer.

Fall 4 rör en 21-årig kvinna, som tidigare varit på ungdomsmottagning för att få p-pillar. På grund av högt blodtryck fick hon inte vanliga p-pillar utan i stället minipiller. Ingen åtgärd vidtogs vad vi eller patienten kunnat förstå beträffande hypertoni. På senare tid hade hon haft tryckkänsla i bröstet vid ansträngning. Hon hade provat spinning men orkade inte alls, främst på grund av bentrötthet. I samband med ett fall ädrog

hon sig ett trauma mot huvudet, sökte akutintag och blev inlagd för commotio-övervakning under ett dygn.

Efter hemkomsten klagade hon på yrsel, varför hennes mamma mätte hennes blodtryck. Trycket var förhöjt i armen, 156 mm Hg systoliskt, och mamman mätte även trycket i ett ben, där det var 100 mm Hg systoliskt. De tog då kontakt med sjukvården, och utredning visade en tät koarktation med en diameter på 2,5 mm och en tryckgradient invasivt på 31 mm Hg. Via ett kateteringrepp erhöll hon en täckt stent med en vidd på 16 mm, vilket gav ett mycket gott resultat med en postoperativ tryckgradient på 2 mm Hg.

DISKUSSION

Merparten av alla patienter med coarctatio aortae diagnostiseras sannolikt tidigt, och prognosen vid tidig operation är god. Diagnostiken bygger på palpation av puls i ljumskar, blåsljud och hypertoni. Blåsljudet går i regel att auskultera på vänster sida om ryggraden, i sittande, från midskapulärt och nedåt, men kan ofta även auskulteras från buken eller parasternalt hos en mager person. Coarctatio aortae som inte diagnostiseras under tidig barndom har stor risk att gå oupptäckt då regelbunden blodtrycksmätning eller blodtrycksscreening inte längre förekommer i skolhälsovården.

Höga blodtryck som upptäcks en passant vid preventivmedelsmottagningar, mönstring eller hälsokontroller via företagshälsovården kan således mycket väl bero på coarctatio aortae. Diagnosen är lätt att ställa!

Behandling med ballongdilatation

Behandling kan ske via ballongdilatation av stenosen, vanligast med samtidig stentning, åtminstone hos vuxna [4]. I barndomen är kirurgi fortfarande dominerande. I Sverige har sådan gjorts antingen i form av sk subclavian flap, dvs man ligger vänster arteria subclavia en bit efter avgången från aortabågens distala del och använder den första biten av artären som vävnadstillskott, eller med resektion av coarctatio aortae med efterföljande ända-till-ända-anastomos, i dag det vanligaste ingreppet. Kirurgen skapar på så vis en vidare aorta, med i regel mycket goda långtidsresultat.

Tidig operation av koarktation ger patienten en näst intill normal överlevnad jämfört med friska jämnåriga [4-7]. Detta innebär att det bör finnas 2000-3000 vuxna med koarktation, den absoluta majoriteten välfungerande och välmående tack vare tidig diagnos och tidig intervention. År 2008 fanns i det svenska GUCH-registret 611 patienter med coarctatio aortae.

Risker och långtidsuppföljning

Även om tidig operation gett goda resultat och patienten mår bra är det några saker som behöver bevakas: dels har patienten ofta en bikuspid aortaklaff med ökad risk för att utveckla hemodynamiskt betydelsefullt aortavitium och vidgning av aorta ascendens, dels föreligger risk för aneurysmutveckling i det gamla operationsområdet. Denna risk är liten, men t ex vid graviditet är det viktigt veta hur den opererade patientens torakalaorta ser ut.

Risken för att utveckla hypertoni är dock det främsta skälet till långtidsuppföljning av patienter med opererad coarctatio aortae. Om underperfusion av njurarna skulle vara skälet till att coarctatio aortae-patienter utvecklar hypertoni borde en tidig operativ åtgärd vara »botande« vad gäller hypertoniutveckling. Likaså borde en eventuell omställning av tryckreceptorer i betydande utsträckning förhindras med tidig intervention. Men oaktat tidig operation och oaktat bra operationsresultat har dessa patienter hög risk för hypertoni, och

■ fakta 1. Coarctatio aortae

De goda resultaten av kirurgi och/eller kateteråtgärd vid koarktation i tidiga år innebär att det bör finnas mellan 2000 och 3000 vuxna med koarktation, den absoluta majoriteten välfungerande och välmående tack vare tidig diagnos och tidig intervention.

Coarctatio aortae kan diagnostiseras kliniskt med auskultation, mätning av blodtryck i båda armarna och ett ben med hjälp av konventionell utrustning för blodtrycksmätning. Bilddiagnostisk konfirmering fås med DT eller MRI.

Bland vuxna med opererad coarctatio aortae är hypertoni vanligt, men bland vuxna med hypertoni utgör patienter med coarctatio aortae en försvinnande liten del.

Bland unga med coarctatio aortae är hypertoni ovanlig, men bland unga hypertoniker är åtgärdad eller odiagnostiserad koarktation av aorta rimligen ganska vanlig! Nypuptäckt coarctatio aortae hos unga lämpar sig i många fall utmärkt för kateterbehandling, i regel med stent. Det finns i dag stor erfarenhet av denna metod, såväl inom som utom landet.

vid 30-40 års ålder har 50 procent av patienterna utvecklat hypertoni [8]. Kopplingen mellan koarktation, cerebrala aneurysm, hypertoni, dilatation av även andra delar av torakalaorta och förekomst av bikuspid aortaklaff har fått många att tala om coarctatio aortae som en mer generaliserad kärlsjukdom, och hypertoniutveckling skulle då vara en del i den. Någon gemensam etiologisk eller patofysiologisk förklaring har dock ännu inte presenterats. Många av patienterna har dock någon form av restkoarktation som inte är tillräckligt uttalad för att motivera intervention. Dessa löper hög risk för framför allt aorta ascendens-dilatationer/-dissektioner som kommer att kräva kirurgisk intervention. Vid diagnosen coarctatio aortae, opererad eller inte, är livslång uppföljning således motiverad [9].

Bland vuxna med opererad coarctatio aortae är hypertoni vanligt, men bland vuxna med hypertoni utgör patienter med coarctatio aortae en försvinnande liten del.

Om/när diagnosen ställs i vuxen ålder har patienten, enligt vår erfarenhet, alltid minst måttlig hypertoni i övre extremiteten, och det förekommer att man inleder blodtryckssänkande behandling utan att utesluta diagnosen coarctatio aortae. Sådan behandling är sällan framgångsrik, och i den vidare utredningen kan då ibland koarktationen hittas och behandlas, varvid patientens hypertoni betydligt bättre låter sig behandlas och i vissa fall försvinner helt.

Sekundär hypertoni bör uteslutas

Enligt läroböckerna bör man alltid utesluta sekundär hypertoni när diagnosen hypertoni ställs. Hos den äldre patienten är sekundär hypertoni mycket ovanlig, men hos yngre kan man sannolikt förvänta sig betydligt bättre utfall av att göra en utredning för sekundär hypertoni. Några stora svenska material har vi inte kunnat hitta, men en indisk rapport [10] talar för att 65 procent av hypertoni i åldern 18-30 år är sekundär och att coarctatio aortae utgör 14 procent av dessa fall. Om denna siffra är relevant för svenska förhållanden är svårt att säkert säga.

Hos yngre med hypertoni är dock coarctatio aortae en realitet och bör uteslutas. Detta görs mycket enkelt genom att känna på pulsar i ljumsken och göra hjärtauskultation i kombination med blodtrycksmätning i båda armarna och i något ben. En bred standardmanschett eller en mer modern automatisk blodtrycksmätare går bra att använda liksom en vanlig smal

manuell manschett och mätning av vadtryck. Precis som mätning av ankel-armindex har blivit standard för patienter med misstänkt eller etablerad perifer kärlsjukdom får mätning av benblodtryck sägas vara lägsta godtagbara standard på en klinik som diagnostiserar och behandlar hypertoni hos unga. Då arteria lusoria (en anomali där höger arteria subclavia avgår som sista kärl i arcus aortae) är överrepresenterad vid coarctatio aortae kan höger arms blodtryck representera blodtrycket efter koarktationen. I dessa fall blir således blodtryck i höger arm och ben lika och endast i vänster arm ses ett högre blodtryck.

Re- eller restkoarktation

Vid re- eller restkoarktation hos vuxna, som alltså tidigare genomgått operativ behandling av sin coarctatio aortae eller för den delen kateterbehandling under barndomen, är kateter-

teknik i dag förstahandsmetod på de flesta centra, och erfarenheterna är i dag betydande såväl internationellt som nationellt [1, 4] (Figur 2 och 3).

Komplikationsrisken vid ballongdilatation och stent är under 1 procent vad gäller risk för aortaruftur, aneurysmbildning eller andra allvarliga periprocedurrelaterade komplikationer. Även långtidsresultaten är goda [7]. Mellan åren 2004 och 2007 behandlades 43 vuxna patienter med en medelålder på 35 år för coarctatio aortae i Sverige. Majoriteten var lämpliga för kateterburen intervention (63 procent). Resultaten är mycket goda vad gäller procedurrelaterade komplikationer, och några negativa långtidseffekter har vi inte sett, men trots allt är vårt material begränsat och uppföljningstiden kort.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

- Gatzoulis M, Webb G, Daubeney P, editors. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003.
- Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1970;32:633-40.
- Beauchesne L, Connolly H, Ammash N, Warnes C. Coarctation of the aorta: outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1728-33.
- Carr JA. The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:1101-7.
- Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation*. 1989;80:840-5.
- Presbitero P, Demarie D, Villain M, Perinotto EA, Riva G, Orzan F, et al. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *B Heart J*. 1987;57:462-7.
- Fawze ME, Fathala A, Osman A, Badr A, Mostafa MA, Mohamed G, et al. Twenty-two years of follow-up results of balloon angioplasty for discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Am Heart J*. 2008;156:910-7.
- Kaemmerer H, Oelert F, Bahlmann J, Bluecher S, Meyer GP, Muegge A. Arterial hypertension in adults after surgical treatment of aortic coarctation. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;46:121-5.
- Oliver JM, Gallego P, Gonzalez A, Aroca A, Bret M, Mesa JM. Risk factors for aortic complications in adults with coarctation of the aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44:1641-7.
- Panja M, Kumar S, Sarkar CN, Sinha DP, Ray S, Chatterjee A, et al. Hypertension in the young in eastern India. *Indian Heart J*. 1996;48:663-6.