

Karotisruptur- syndrom

Livshotande tillstånd där endovaskulär behandling är förstahandsval

ERIK TENGSTRAND, vikarierande underläkare, neurokirurgiska kliniken
erik.tengstrand@gmail.com
MIRIAM RODRIGUEZ-CATARINO, med doktor, överläkare, neurokirurgiska kliniken

MACIEJ TYTOR, docent, överläkare, öron-, näs- och halskliniken
SANDRO ROSSITTI, docent, överläkare, neurokirurgiska kliniken; samtliga vid Universitetssjukhuset, Linköping

Två patienter med cancer i huvud-halsområdet som drabbats av akut blödning från arteria carotis kärlområde efter genomgången strålbehandling genomgick framgångsrikt endovaskulär behandling vid Universitetssjukhuset i Linköping mellan december 2010 och januari 2011. Denna typ av blödning kallas på engelska carotid blowout syndrom (CBS) och kan på svenska kallas karotisruptursyndrom [1, 2].

Fall 1. En 50-årig man med högersidig tungbascancer (skiv-epitelcancer, T4N1M0) behandlades med lågdos cytotatika och fraktionerad strålbehandling (total 76 Gy) under två månaders tid. Någon dag efter avslutad strålbehandling fick patienten en mindre blödning från munnen och sökte akut vård på öron-, näs- och halskliniken. Blödningsskällan var ett sår lokaliserat i tumörområdet på tungbasen. Blödningen avstannade spontant men återkom vid ytterligare två tillfällen under samma månad.

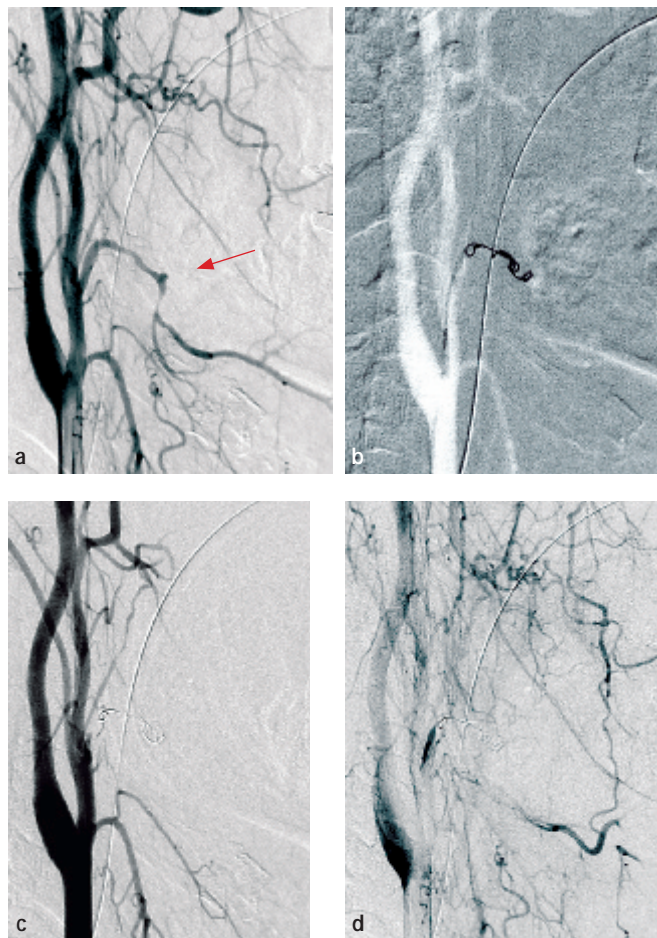
Patienten behandlades med tranexamsyra och vid det senare tillfället även med etsning av blödningsskällan. En månad efter etsningen fick patienten en ny blödning och ankom akut till sjukhuset, där blödningen dock avstannade spontant. Patienten hade då låg hemoglobinkoncentration (Hb) på 89 g/l, blodtryck på 110/60 mm Hg, puls på 149 slag/minut och O₂-saturation på 85 procent mätt med pulsoximeter.

Patienten lades in på öron-, näs- och halsavdelningen för observation, och behandlades med O₂ på mask, blodtransfusion (två enheter blod) och vätsketerapi, varefter vitalparametrar höll sig stabila. Desmopressin och tranexamsyra gavs som blödningsprofylax, men trots det tillstötte en ny massiv blödning.

Angiografi av arteria carotis communis med beredskap till embolisering genomfördes. Undersökningen påvisade ett pseudoaneurysm lokaliserat proximalt på den artärstam utgående från höger arteria carotis externa som här utgör gemensamt ursprung för arteria facialis och arteria lingualis (Figur 1 a).

En mikrokateter lades in genom den befintliga angiografikatetern i höger arteria carotis communis och navigerades upp till pseudoaneurysmet, som ockluderades med platinaspiraler (Figur 1 b, 1 c).

Cirkulationen i arteria lingualis och arteria facialis distalt om det ockluderade pseudoaneurysmet kunde bibehållas via kollaterala anastomoser från arteria thyroidea superior och arteria maxillaris interna (Figur 1 d). Peroperativt transfunderades patienten med fem enheter blod samt en enhet plas-



Figur 1. Digital subtraktionsangiografi av höger arteria carotis communis i sidoprojektion (1 a) visar kaliberregelbundenhet och närvaro av ett pseudoaneurysm i en gemensam artärstam för arteria facialis och lingualis (pil). Med »roadmap«-teknik (1 b) visas mikrokateter och inläggning av platinaspiraler i detta patologiska kärlsegment. Efter embolisering (1 c, 1 d) påvisas ocklusion av pseudoaneurysmet och av den sjuka kärlsträckan i angiografins tidiga arteriella fas (1 c), samt kollateral cirkulation till den distala och bildmässigt icke-patologiska distributionen av arteria facialis (1 d).

ma. I efterförloppet uppkom en kortvarig, mindre intensiv blödning av venös karaktär som slutade spontant men som föranledde en kontrollangiografi. Denna undersökning kun-

■ sammanfattat

Karotisruptursyndrom (carotid blowout syndrome, CBS) är den sjukdomsbild som uppstår vid överhängande risk för eller vid akut bristning av halspulsådorr med efterföljande blödning. **CBS är en ovanlig men livshotande komplikation** vid huvud- och halscancer. **Behandlingsalternativen** för blodstillning vid CBS är kirurgisk ligatur och endovaskulär behandling. **Vi presenterar två fall** där pa-

tienter med cancer i huvud-halsområdet drabbats av CBS efter strålterapi och där efter framgångsrikt genomgått endovaskulär behandling (embolisering med platinaspiraler). **Endovaskulär behandling** är förstahandsval vid CBS. Kirurgisk ligatur bör användas vid massiv okontrollerbar blödning eller när transport av patienten till endovaskulär enhet inte är möjlig.

de inte påvisa någon hotande blödningskälla. Inga nya blödningsepisoder tillstötte under vårdtiden. Hb låg på 120 g/l före utskrivning, vilket skedde knappt två veckor efter endovaskulär behandling.

Fall 2. En 45-årig man, sedan tidigare väsentligen frisk bortsett från alkoholproblem, diagnostiserades med en malign tumör i höger tonsill (T2N2M0). Patienten behandlades med fraktionerad strålbehandling (totalt 68 Gy) under två månader. Recidiv misstänktes tre år senare, och ny biopsi påvisade lågt differentierad skivepitelcancer. Patienten genomgick återigen strålbehandling (totalt 68 Gy), som avslutades fyra år efter tumördiagnosen. Sex månader senare hade patienten återkommande blödningar från munhålan som föranledde sjukhusvård. Man konstaterade lågt Hb (80 g/l), men någon direkt blödningskälla kunde inte påvisas. Patienten behandlades med blodtransfusion (två enheter blod) och med desmopressin som blödningsprofylax och skrevs ut till hemmet. En dryg månad senare kom patienten in akut till öron-, näs- och halskliniken med massiv, okontrollerbar blödning från munnen. Patienten intuberades och behandlades med tamponering och blodtransfusion. Angiografi av höger arteria carotis communis utfördes akut.

Undersökningen påvisade ett halvcentimeterstort pseudoaneurysm i höger arteria carotis externa och vasospasm i kärlträdet kring pseudoaneurysmet (Figur 2 a). En mikrokateter lades in via den befintliga angiografikatetern och navigerades upp till pseudoaneurysmet, som tillsammans med arteria carotis externa och arteria facialis ockluderades med platinaspiraler (Figur 2 b). Postoperativt var patienten kliniskt stabil och hade inga nya blödningar. Tio dagar efter att den endovaskulära behandlingen genomförts skrevs patienten ut till sitt hemortssjukhus.

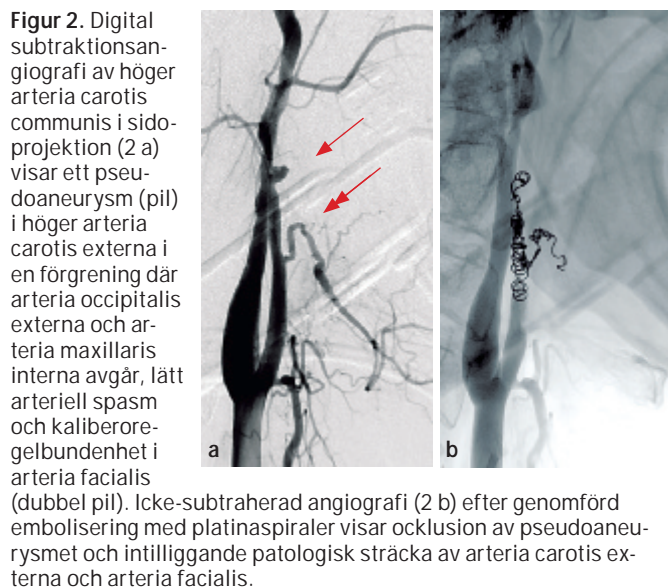
Karotisruptursyndrom (CBS)

Karotisruptursyndrom är ovanligt och förekommer hos 3–4 procent av alla patienter med tumörsjukdom i huvud-halsområdet [2]. Flera olika faktorer ökar risken för att en blödningskomplikation ska tillstöta: strålbehandling, genomgången tumörkirurgi, nekrotisk vävnad, fistelbildning, särinfektion, blottade kärl och recidiverande tumörtillväxt [1, 2]. Strålbehandling räknas till en av de mer betydande riskfaktorerna och förekommer hos 89 procent av de patienter som drabbas av CBS [2]. Efter strålbehandling försämras blodförsörjningen till kärilväggen på grund av trombosering i vasa vasorum, nekrotisering av tunica intima, fragmentering av kärlets elastiska fibrer och inflammation med leukocytinfiltrat [2, 3]. CBS kan utgå från arteria carotis externa, arteria carotis interna eller arteria carotis communis. I en omfattande litteraturoversikt [2] fanns patologiska förändringar i arteria carotis communis hos 46 procent av patienterna, i arteria carotis interna hos 29 procent och i arteria carotis externa hos 25 procent.

Utifrån klinisk presentation delas syndromet in i tre kategorier [1]. CBS typ 1 innebär en synlig exponering av arteria carotis, vilket kan förekomma efter genomgången tumörkirurgi. CBS typ 2 innefattar patienter med en kortvarig akut blödning som avstannat spontant eller där kirurgisk packning gett tillfredsställande blödningskontroll. CBS typ 3 innebär kärilruptur med livshotande blödning som inte kan kontrolleras med enbart packning och som kräver akut åtgärd med endovaskulär eller öppen kirurgi.

Behandlingsalternativ

Vid CBS typ 2 eller 3 finns två olika behandlingsalternativ för bestående blödningskontroll: kirurgisk ligatur och endovas-



Figur 2. Digital subtraktionsangiografi av höger arteria carotis communis i sidoprojektion (2 a) visar ett pseudoaneurysm (pil) i höger arteria carotis externa i en förgrening där arteria occipitalis externa och arteria maxillaris interna avgår, lätt arteriell spasm och kaliberoregelbundenhet i arteria facialis (dubbel pil). Icke-subtraherad angiografi (2 b) efter genomförd embolisering med platinaspiraler visar ocklusion av pseudoaneurysmet och intilliggande patologisk sträcka av arteria carotis externa och arteria facialis.

kulär behandling (dekonstruktiv embolisering med olika material eller kärilbevarande ingrepp med inläggning av stent) [1, 2].

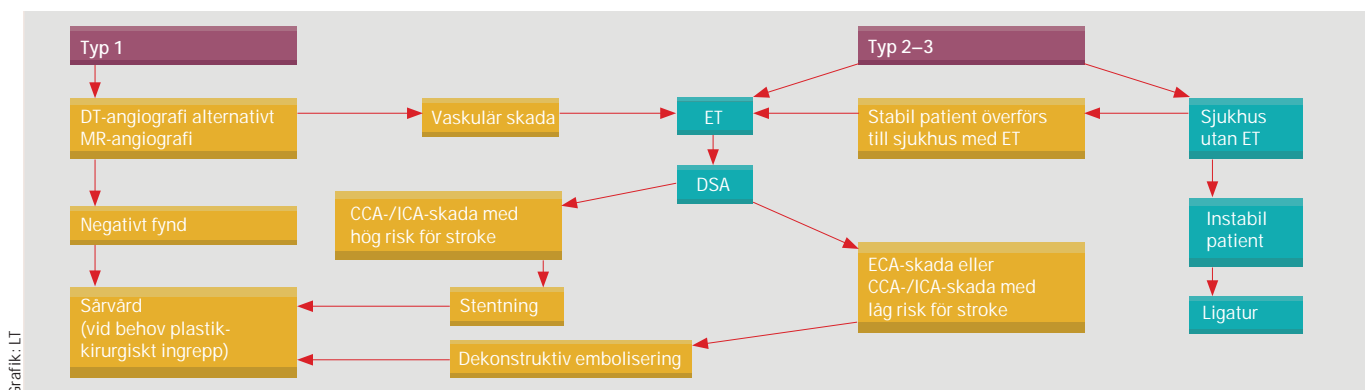
Kirurgisk ligatur är ett större ingrepp. Syftet är att stoppa blodflödet till det drabbade blödningsområdet genom avstängning av arteria carotis communis eller någon av dess grenar. Kumulativa data från litteraturen [1] visar att karotisligatur utan föregående ocklusionstest är förknippat med hög mortalitet (9 till 64 procent, i genomsnitt 40 procent) och neurologisk morbiditet (9 till 84 procent, i genomsnitt 60 procent). En publikation anger 100 procents mortalitet [4] i en serie på 17 patienter.

Embolisering är förknippad med lägre risk för neurologisk morbiditet (15 till 20 procent) [2]. Vid ett endovaskulärt ingrepp riktas behandlingen mot den specifika blödningskällan, exempelvis ett pseudoaneurysm i en gren av arteria carotis externa som först kartläggs genom en angiografi, varefter endovaskulär ocklusion genomförs.

Om blödningen i stället utgår från arteria carotis interna eller arteria carotis communis bör man först utföra ett ballongocklusionstest för att uppskatta risken för stroke vid terapeutisk ocklusion. För en klinisk utvärdering av neurologiskt status ska ballongocklusionstest om möjligt utföras med patienten i vaket tillstånd. Om detta inte är ett alternativ utvärderas kollateralcirkulationen enbart utifrån den angiografiska bilden inför ställningstagande till permanent endovaskulär ocklusion [5].

Inläggning av stent är tilltalande, då denna metod i större utsträckning kan bevara cirkulationen i den skadade artären. I dag används oftast täckt stent (stentgraft). Vid stentning är behandlingsresultatet beroende av omgivande vävnads vitalitet och förekomst av infektion. Även behovet av antitrombotika och antikoagulantia kan vara en negativ faktor hos en patient som är multitransfunderad och cirkulatoriskt instabil. Jämförande studier har visat på ökad risk för reblödning vid inläggning av stent jämfört med embolisering [2]. En senare studie med tekniska förbättringar av stentning har inte kunnat påvisa någon signifikant skillnad avseende reblödning mellan de båda alternativen, men täckta stentar hade en genomsnittlig livslängd på bara tre månader [6].

Användning av två eller tre överbroande stentar är en äldre teknik som på sikt kan resultera i stabil läkning av kärilväggen och nybildning av endotel [7], men denna möjlighet är i den



Grafik: LT

Figur 3. Handläggningsalgoritm för patienter med karotisruptursyndrom (carotid blowout syndrome, CBS). CCA, arteria carotis communis; DSA, digital subtraktionsangiografi; DT, datortomografi; ECA, arteria carotis externa; ET, endovaskulär terapienhet; ICA, arteria carotis interna; MR, magnetisk resonanstomografi.

akuta fasen starkt begränsad av artärrupturens omfattning. Det sker dock en snabb utveckling inom området, och det finns stentar med flödesdiversionseffekt för intrakraniellt bruk som för närvarande kan användas i artärer med diameter upp till 5 eller 5,75 mm, en teknologi som på sikt har stor potential att ersätta stentgraft för behandling av karotisruptursyndrom.

Patienter med CBS typ 1 där vaskulär lesion påvisats kan genomgå elektiv behandling i profylaktiskt syfte för att förhindra blödning. Aktuella behandlingsmetoder är endovaskulär oklusion av patologiska grenar av arteria carotis externa, och ballongokklusionstest med dekonstruktivt eller kärlbevarande ingrepp på förändringar inom arteria carotis interna eller arteria carotis communis då detta är möjligt.

Samma faktorer som begränsar stentning (vitalitet i omgivande vävnad och infektion) begränsar även möjligheten att kombinera karotisligator med kärlrekonstruktion cervikalt och i skallbasen med veninterponat eller operation med extra-intrakraniell bypass [8]. Vid tillgång till kirurgisk expertis kan dock en sådan operation vara det bästa valet för behandling av utvalda patienter med CBS typ 1 eller stabil CBS typ 2. Prognosen för patientens cancersjukdom ska beaktas i utformningen av behandlingsstrategin.

Handläggningsalgoritm

Den initiala handläggningen av patienter med cancer inom huvud-halsområdet som söker vård på grund av blödning, eller som uppvisar dålig läkning och nekros i tumörområdet, är avgörande för att patienten ska få optimal vård. Figur 3 visar en algoritm för handläggning av dessa patienter anpassad till svenska förhållanden.

Vid CBS typ 1 ska patienten vårdas på öron-, näs- och halsklinik. Akut rekommenderas utredning med DT-angiografi (alternativt MR-angiografi) av halskärnen och circulus Willisii för att verifiera vaskulär skada och för att få en överblick av hjärnans kollateralcirkulation. Vid ett positivt fynd, där bakomliggande vaskulär patologi påvisas, bör vidare konsultation med

specialist på endovaskulär terapienhet ske för ställningstagande till akut överföring till sjukhus med specialistvård. Det exponerade kärlet bör täckas över med viabel vävnad, vilket minskar risken för kärlruptur. Vid CBS typ 2 och typ 3 rekommenderas konventionell digital subtraktionsangiografi och endovaskulär behandling som första åtgärd. Även om en patient med CBS typ 2 är stabil är DT- eller MR-angiografi inte en del i behandlingsalgoritm, då inblandade kärl kan vara komprimerade av hematom eller av kirurgisk packning.

Om endovaskulär terapienhet saknas på den aktuella sjukvårdsinrättningen avgör patientens tillstånd vidare handläggning. Är patienten kliniskt stabil och i transportabelt skick ska förflyttning till ett sjukhus med tillgång till endovaskulär terapienhet ske. Om så inte är fallet bör kirurgisk ligatur utföras på plats. Även vid avancerad cancersjukdom kan endovaskulär embolisering vara indicerad, då behandlingen kan ge förbättrad livskvalitet, förlänga överlevnadstiden och bespara patienten krävande sjukvårdsinsatser.

Slutsats

En patient med cancer inom huvud-halsområdet som söker vård på grund av genomgången blödning från tumörområdet kommer med stor sannolikhet att blöda igen om ingen åtgärd genomförs. Karotisruptursyndrom bör identifieras på ett så tidigt stadium som möjligt utifrån de tre olika kliniska kategorierna, så att patienten kan remitteras till rätt instans för undersökning och eventuell åtgärd under kontrollerade former. Endovaskulär behandling innebär mindre risk för mortalitet och neurologisk morbiditet än karotisligator och bör vara förstahandsval vid behandling av detta syndrom såväl vid akut blödning som i profylaktiskt syfte.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

Kommentera denna artikel på Lakartidningen.se

REFERENSER

- Chaloupka JC, Putman CM, Citaristi MJ, Ross DA, Sasaki CT. Endovascular therapy for the carotid blowout syndrome in head and neck surgical patients: diagnostic and managerial considerations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996; 17:843-52.
- Powitzky R, Vasan N, Krempel G, Medina J. Carotid blowout in patients with head and neck cancer. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2010; 119:476-84.
- Murros KE, Toole JF. The effect of radiation on carotid arteries. A review article. *Arch Neurol.* 1989; 46:449-55.
- Maran AGD, Amin M, Wilson JA. Radical neck dissection: a 19 year experience. *J Laryngol Otol.* 1989; 103:760-4.
- Christoforidis G, Valavanis A. Balloon occlusion of the internal carotid artery. *Neurointerventionist.* 2001;2:95-102.
- Chang FC, Lirng JF, Luo CB, Wang SJ, Wu, HM, Guo WY, et al. Patients with head and neck cancers and associated postirradiated carotid blowout syndrome: Endovascular therapeutic methods and outcomes. *J Vasc Surg.* 2008;47: 936-45.
- Lesley WS, Weigele WB, Chaloupka JC. Outcomes of overlapping stents in the extracranial carotid artery. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2004;62:375-9.
- Skau T, Hillman J, Harder H, Magnuson B. Surgical treatment of distal extracranial internal carotid artery aneurysms involving the base of the skull – a multidisciplinary approach. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2000;20:308-11.