

# 2013 ESC GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF AORTIC DISEASES

<http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/Pages/aortic-dissection.aspx>

Eur. Heart J. 2014; 35:2873-2926

doi:10.1093/eurheartj/ehu281

## Kvalitetsutvalget har innhentet uttalelse fra:

Overlege dr. med. Hanne Bjørnstad,  
Seksjon for hjertesykdommer, Nord-landssykehuset Bodø

Overlege dr. med. Nils Anders  
Winnerkvist, Klinikk for thoraxkirurgi,  
St. Olavs Hospital, Trondheim

*De har levert en felles uttalelse som er gjengitt nedenfor (tilpasset og forkortet av KU).*

Siden de forrige retningslinjene, *ESC Task Force on aortic dissection*, fra 2001 har det skjedd en betydelig utvikling både innen forståelsen av patofysiologi og innen diagnostikk, spesielt bildediagnostikk slik som multislice CT og MR. Erfaring med nye moderne behandlingsmetoder har økt, og det har blitt publisert data fra multiple dataregistre og studier. Dette gjenspeiles i de nye retningslinjene der man har retningslinjer for diagnostikk og behandling av både torakal og abdominal aortasykdom. Det er vektlagt raske og effektive diagnostiske tilnærminger og behandlingsstrategier som omfatter både medisinske, endovaskulære og kirurgiske metoder, ofte i kombinasjon. Man har samlet akutte tilstander som akutt aortadiseseksjon, intramurale hematom, penetrerende aorta-ulcerasjon, traumatisk aortaskade, pseudoaneurisme og aortaruptur under begrepet «akutt aortasyndrom». I likhet med andre arteriesykdommer presenterer ofte aortasykdommer seg som akutte tilstander etter lang tids subklinisk utvikling. Akutt aortasyndrom er ofte første kliniske tegn, og rask diagnostikk og behandling

er derfor viktig for å redusere den dårlige prognosen. Akutt aortasyndrom er også en viktig differensialdiagnose til akutt koronarsyndrom.

Det har i de siste årene skjedd mye nytt på behandlingssiden. Endovaskulær behandling spiller en viktigere rolle i behandlingen av aortasykdommer, men kirurgi er fortsatt nødvendig i mange situasjoner. Kirurgisk behandling av aortasykdom har tradisjonelt blitt delt opp i nivå med diafragma mellom thoraxkirurger og karkirurger. Retningslinjene fremhever verdien av en helhetlig tilnærming og å se på aorta som et helt organ. I mange tilfeller (spesielt ved genetiske tilstander) opptrer ofte tandemlesjoner. Retningslinjene vektlegger samarbeid mellom ulike spesialiteter (kardiologi, radiologi, thoraxkirurgi, karkirurgi og genetiker) og anbefaler at disse pasientene bedømmes multidisiplinært ved såkalte «aortaklinikker» for rask diagnostikk og behandling tilpasset den enkelte pasient. Dette støttes av behandlingsresultater ved sykehus med stort pasientvolum, og man anbefaler opprettelse av «center of excellence» og såkalte «aortic teams» på flere steder i Europa for elektiv behandling av pasienter med avansert aortasykdom.

## Diagnostikk:

Anamnese er viktig for å skille ulike årsaker til akutte brystsmarter/thoraxsmarter fra hverandre. Klinisk undersøkelse og laboratorieprøver er av mindre betydning. Bildediagnostikk er av stor betydning, spesielt de mer moderne teknikker for å fremstille hele aorta. I retningslinjene er de ulike undersøkelsesmetodene satt opp mot hverandre. CT og MR av aorta er best når det gjelder pålitelighet og reproducerbarhet samt å visualisere aortaveggen. CT er mer tilgjengelig og rimeligere enn MR, men skårer

dårligere på strålebelastning og nefrotoksisitet. Ekkokardiografi er tilgjengelig *bedside*, forutsatt kyndig ekkokardiografør. Spesielt transoesophageal ekkokardiografi (TEE) gir god diagnostisk pålitelighet og aortaveggvisualisering ved proksimale aorta ascendenssykdommer. Evaluering av aorta ascendens er standard ved all transtorakal ekkokardiografi (TTE) og er en utmerket metode for å evaluere maksimal aortarottdiameter og for evaluering av klaffepatologi som aortainsuffisiens mtp. «timing» av elektiv kirurgi. Indikasjonen for aortaklaffekirurgi ved aortainsuffisiens følger retningslinjene for klaffekirurgi med mindre aortasykdommen i seg selv skulle tilsi tidligere kirurgi.

I en akutt situasjon kan det være viktig med TTE for å vurdere om det foreligger hemoperikard, tamponade eller aortaklaffeffeksjon. TEE er en semi-invasiv prosedyre og bør brukes med forsiktighet ved akutt aortasykdom, men er uvurderlig i peroperativ kirurgisk setting. Abdominal ultralyd er fortsatt hovedmodaliteten for diagnostikk og oppfølging av abdominal aortasykdom pga. evnen til nøyaktig mål av aortadiameter samt å avdekke evt. veggtromber og plakk. Undersøkelsen er tilgjengelig, smertefri og har lav kostnad. Ved duplex-ultralyd får man også informasjon om blodstrøm. I de senere år har man også utviklet tredimensjonale metoder og kontrastundersøkelser. Retninglinjene påpeker at når aortaaneurismet er påvist uansett lokalisasjon, bør hele aorta fremstilles inklusive aortaklaffen (klasse I-anbefaling, evidensnivå C). Ved bildediagnostikk er det anbefalt å måle aortadiameter ved «landemerker» og vinkelrett på longitudinelle akse.

## Behandling:

Medisinsk behandling har som viktigste mål å redusere «shear stress» på det syke aortasegmentet. Retningslinjene fremhever viktigheten av røykestopp. Ved akutt aortasykdom anbefales intravenøs betablokker for å redusere hjertefrekvens og å senke systolisk blodtrykk til under 100-120 mm Hg, etter at aortainsuffisiens er utelukket. Ved kronisk aortasykdom bør blodtrykket holdes under 140/90 mm Hg i følge retningslinjene. Ved Marfans syndrom vil profylaktisk bruk av

betablokker og AII-blokkere kunne redusere progresjon av aortadilatasjon og komplikasjoner, men det er ingen evidens for at slik behandling kan reversere aneurismeutvikling ved annen etiologi. Statinbehandling er assosiert med økt overlevelse etter abdominalt aortainngrep.

Endovaskulær behandling ekskluderer en aortalesjon (aneurismet eller falsk lumen etter aortadisseksjon) fra sirkulasjonen ved implantasjon av en membran-dekket metallstent over lesjonen. Møysommelig pre-prosedural planlegging er avgjørende for en vellykket prosedyre, og CT-angiografi spiller en viktig rolle. Prosedyren trenger «landingssoner» med forholdsvis frisk aorta både proksimalt og distalt for lesjonen. Det anbefales å bestemme indikasjon for endovaskulær reparasjon på individuell basis i henhold til anatomi, patologi, komorbiditet og forventet holdbarhet. Tverrfaglig tilnærming vektlegges. Dersom anatomi er egnet og kompetanse finnes, bør endovaskulær reparasjon foretrekkes fremfor åpen kirurgi ved ruptur av torakalt aortaaneurisme (I-C). Endovaskulær behandling bør vurderes for ukomplisert aortadisseksjon type B (IIa-B) samt ved komplisert type B intramuralt hematom, komplisert type B penetrerende aorta-ulcerasjon og traumatisk aortaskade (IIa-C). Forebyggende cerebrospinalvæskedrenering bør vurderes hos pasienter med høy risiko for spinal skade (IIa-C).

Kirurgisk behandling har som hovedprinsipp å forhindre risikoen for disseksjon eller ruptur ved å fjerne aneurismet og gjenopprette normal dimensjon av aorta. Retningslinjene beskriver ulike kirurgiske teknikker for aorta ascendens, aortabue, aorta descendens og bukaorta.

## Sykdomstilstander:

«**Akutt aortasyndrom**» er et samlebegrep for akutte tilstander med en «common pathway» som fører til et sammenbrudd av intima- og media-vegglagene. Dette kan resultere i intramurale hematom, penetrerende aorta-ulcerasjon eller separasjon av aortaveggens lag som fører til aortadisseksjon eller -ruptur. For evaluering mtp. akutt aortasyndrom i akuttmottak presenteres et

scoringssystem og et flytdiagram for beslutningstaking ved akutte bryststermer.

**Akutt aortadisseksjon:** Retningslinjene henviser primært til Stanford-klassifikasjonen (type A involverer alltid aorta ascendens, type B involverer aorta descendens). TTE er anbefalt som innledende undersøkelse (I-C). Hos ustabile pasienter med mistanke om akutt aortadisseksjon anbefales metode i henhold til lokal tilgjengelighet og ekspertise: CT og TEE (I-C). Ved ukomplisert type B akutt aortadisseksjon som får medisinsk behandling, er gjentatt bildediagnostikk (CT eller MRI) under de første dagene anbefalt (I-C).

Alle pasienter med akutt aortadisseksjon anbefales medisinsk behandling med smertelindring og blodtrykkskontroll (I-C). For pasienter med type A aortadisseksjon er akutt kirurgi anbefalt (I-B). Akutt type A-disseksjon har ubehandlet en dødelighet på 50 % i løpet av de første 48 timer. Til tross for forbedringer i kirurgi- og anestesiteknikker er dødeligheten fortsatt ~25 % og nevrologiske komplikasjoner ~18 %. For ukomplisert type B-aortadisseksjon anbefales medisinsk behandling (I-C) og for komplisert type B-aortadisseksjon anbefales torakal endovaskulær aortareparasjon (I-C).

**Aortaaneurismer:** Torakal aortadilatasjon er definert som en aortadiameter > 40 mm uansett kroppsoverflate eller > 27,5 mm/m<sup>2</sup> for kortvokste. Pasienter med torakalt aortaaneurisme er oftest uten symptomer, og diagnosen blir ofte stilt ved bildediagnostikk utført av annen årsak. Pasienter med aortaaneurisme har økt risiko for hjerte- og karsykdommer, og generelle prinsipper for kardiovaskulær forebygging bør vurderes (IIa-C).

Kirurgi er indisert hos pasienter med Marfans syndrom og aortarotaneurisme med maksimal aorta ascendens-diameter ≥ 50 mm (I-C). Kirurgi bør vurderes hos pasienter som har maksimal aorta ascendens-diameter ≥ 45 mm for pasienter med Marfans syndrom med risikofaktorer (familiehistorie med aortadisseksjon og/eller aortadiameterøkning > 3 mm/år, uttalt aorta- eller mitralinsuffisiens, graviditetsønske), ≥ 50 mm for pasienter med bikuspid aortaklaff med risikofaktorer og ≥ 55 mm for pasienter uten vevsdefekter

(IIa-C). Lavere terskel for inngrep kan bli vurdert i henhold til kroppsoverflate hos kortvokste eller ved rask progresjon, aortainsuffisiens, planlagt graviditet og pasientens preferanse (IIb-C). Torakal endovaskulær aortareparasjon bør vurderes hos pasienter med aorta descendensaneurisme med maksimal diameter 55 mm (IIa-C). Når torakal endovaskulær aortareparasjon ikke er teknisk mulig, bør kirurgi vurderes hos pasienter som har aorta descendensaneurisme med maksimal diameter > 60 mm (IIa-C). Når intervensjon er indisert i tilfelle av Marfans syndrom eller andre vevsdefekter, bør åpen kirurgi vurderes i stedet for torakal endovaskulær aortareparasjon (IIa-C).

Abdominale aortaaneurismer har en prevalens på omtrent 2 % og er spesielt funnet hos menn > 65 år og røykende kvinner > 65 år. Abdominale aortaaneurismer er nesten utelukkende infrarenale og er vanligvis definert som en diameter ≥ 30 mm. Abdominale aortaaneurismer er vanligvis uten symptomer inntil ruptur, og rupturrisiko er relatert til aortadiameter. Ultralydscreening anbefales hos menn > 65 år (I-A) og vurderes hos røykende kvinner > 65 år (IIb-C). Et aktuelt råd er å bruke 1-2 minutter ekstra tid under TTE for å sjekke for abdominale aortaaneurisme hos menn > 65 år (IIa-B) og røykende kvinner > 65 år (IIb-C). Måltrett screening bør vurderes i førstegradssøken til pasienter med abdominalt aortaaneurisme (IIa-B).

Ved abdominalt aortaaneurisme er oppfølging indisert og har liten risiko ved maksimal diameter < 55 mm og langsom (< 10 mm/år) tilvekst (I-A). Ved mistanke om rumpert abdominalt aortaaneurisme anbefales umiddelbart abdominal ultralyd (I-C). Ved ruptur er hyperakutt reparasjon indisert (I-C) og ved symptomatisk, men ikke rumpert abdominalt aortaaneurisme er hastereparasjon indisert (I-C). Ved symptomatisk abdominalt aortaaneurisme anatomisk egnet for endovaskulær aortareparasjon anbefales enten åpen eller endovaskulær reparasjon (I-A).

**Genetiske tilstander:** De fleste genetiske defekter som affiserer aorta, har autosomal dominant arvegang, men

det er store kliniske variasjoner innen ulike familier. Det anbefales å undersøke førstegradsslektninger til en pasient med påvist torakalt aortaaneurisme og disseksjon (I-C).

Bikuspid aortaklaff er den vanligste medfødte hjertefeil med prevalens på 1-2 % og forekommer hyppigere hos menn enn kvinner. Pga. økt risiko for å utvikle aortadilatasjon ved bikuspid aortaklaff, anbefales oppfølging med TTE: Ved diameter > 45 mm eller diameterøkning > 3 mm/år anbefales årlig oppfølging, ved diameter > 50 mm bør funnet verifiseres med MR eller CT (I-C). Indikasjon for aortakirurgi ved aortadilatasjon og bikuspid aortaklaff er den samme som ved aortadilatasjon generelt (> 55 mm), men er > 50 mm for pasienter med bikuspid aortaklaff og risikofaktorer (aortakoarktasjon, hypertensjon, aortadisseksjon i familien og/eller aortadiameter økning > 3 mm/år) (I-C). Dersom aortaklaffekirurgi er planlagt, er aorta ascendenskirurgi indisert ved diameter > 45mm (I-C). Pga. familær forekomst av bikuspid aortaklaff bør screening vurderes av førstegradslektninger (IIa-C).

### Langtidsoppfølging ved aortasykdom:

For pasienter med torakalt aortaaneurisme < 45 mm anbefales årlig kontroll med CT eller MR. Pasienter med torakalt aortaaneurisme 45-55 mm bør kontrolleres hver 6. måned hvis lesjonene synes stabile. Det er nå akseptert praksis å dele inn tidsforløpet av aortadisseksjon i akutt (< 14 dager), subakutt (15-90 dager) og kronisk (> 90 dager). CT er anbefalt som førstevalg for oppfølging etter torakal endovaskulær aortareparasjon eller endovaskulær aortareparasjon.

### Vurdering:

Disse retningslinjene er et ambisiøst forsøk på å se på diagnostikk og behandling av aortasykdom fra et helhetlig perspektiv, og dette betyr at dokumentet blir meget omfattende. Retningslinjene er utarbeidet av ESC med en arbeidsgruppe bestående av flere kardiologer og noen inviterte eksperter i thoraxkirurgi, karkirurgi og genetikk. Retn-

ingslinjene er ikke formelt vurdert/godkjent av europeiske fagforeninger for thoraxkirurgi (EACTS) og karkirurgi (ESVS). Retningslinjene inneholder til sammen 118 anbefalinger der bare 4 % er klasse IA og 15 % klasse I-II B. Dette betyr at 80 % er såkalte konsensusavgjørelser. Til oppsummering har man lyktes forholdsvis bra å beskrive området på en fullstendig måte. De fleste anbefalinger er godt sammenfallende med tidligere retningslinjer for torakalt aortasykdom og aneurismesykdom i abdominal aorta. Den store mangelen på reell evidens (randomiserte studier) innen fagområdet gjør det spesielt viktig å understreke at disse retningslinjer er ment som en støtte for legers kliniske beslutninger og ikke som en mal for bruk innen sakkyndige utredninger eller andre medikolegale sammenhenger.

### Kvalitetsutvalgets vurdering (møte 23.2.15):

Som det fremgår av ekspertuttalelsen ovenfor, er dette et omfattende dokument som dekker problemstillinger fra flere spesialiteter (kardiologi, thoraxkirurgi, karkirurgi, radiologi, genetikk m.m.). Det varierer i hvilken grad kardiologer i klinisk praksis er involvert i de problemstillinger som dekkes i dokumentet, men alle kan bli involvert i akutt diagnostikk, og i hvert fall på noen sykehus har kardiologene hovedansvar for kontroll og oppfølging av pasienter med aortasykdom. Differensialdiagnostikk mellom akutt koronarsyndrom og aortasykdom er utfordrende, og riktig diagnose er svært viktig bl.a. mtp. antitrombotisk medikasjon. Korrekt avbildingsdiagnostikk er sentralt. Ulikt de amerikanske retningslinjene (Circulation 2010;121:e266-369) anbefales avbildning av hele aorta med CT eller MR ved førstegangsdiagnose av aneurisme/disseksjon. Normal D-dimer ekskluderer aortadisseksjon ved lav pre-test sannsynlighet (IIa-B), men kan ikke brukes ved høy sannsynlighet (III-C).

Aortadiameter for intervensjon er høyere enn i tidligere publiserte retningslinjer, men i samsvar med amerikanske retningslinjer og nyere oppfølgingsdata. Indekserte mål brukes lite i de europeiske retningslinjene og kun

ved svært ekstreme avvik i kroppsstørrelse (Turners syndrom etc.).

Retningslinjene anbefaler screening av bl.a. førstegradsselektninger av pasienter med bikuspid aortaklaff samt av abdominalaorta av alle menn over 65 år. I hvert fall kan man undersøke abdominal aorta når man likevel gjør ekkokardiografi av menn > 65 år og røykende kvinner > 65 år.

Med disse kommentarer anbefaler vi at NCS gir sin tilslutning til retningslinjene.

Oslo den 23.2.15

Ole-Gunnar Anfinen  
leder  
(sign.)

Tonje Amb Aksnes  
(sign.)

Vernon Bonarjee  
(sign.)

**NCS har i styremøte den 2.3.15 gitt tilslutning til disse retningslinjer, med ovennevnte reservasjon.**

## Kvalitetsutvalget presiserer:

### Retningslinjer er råd, ikke regler

Disse retningslinjer er ment som en støtte for legers kliniske beslutninger angående utredning og behandling. De beskriver flere mulige fremgangsmåter, som vil være passende for de fleste pasienter under de fleste omstendigheter. Bedømmelse og behandling av den enkelte pasient må gjøres av legen og pasienten i lys av den aktuelle pasients spesielle situasjon. Det vil dermed finnes situasjoner der det er akseptabelt å fravike retningslinjene.