

Poplitealt entrapment – ovanligt tillstånd som oftast drabbar unga

Fall bland syskon visar möjlig ärftlighet

FREDRIK SARTIPY, specialistläkare kirurgi och akutsjukvård, avdelningsläkare
fredrik.sartipy@sodersjukhuset.se
BENGT BERG, docent, överläkare, sektionschef; båda kärll-

kirurgiska sektionen, kirurgkliniken
MATEUSZ KRASUN, överläkare, Bilddiagnostiskt centrum; samtliga Södersjukhuset, Stockholm

Vid poplitealt entrapment-syndrom (popliteal artery entrapment syndrome, PAES) är noggrann kärlundersökning och utredning grundförutsättningen för lyckad behandling [1]. Vi vill illustrera detta med två fallbeskrivningar.

Fall 1

En idrottsaktiv, frisk 15-årig flicka besvärades sedan ett par månader av klaudikation i vänster ben. Ankel-armindex (ABI) mättes till 0,5 på den aktuella sidan. Artärpulsar distalt om arteria femoralis kunde inte palperas. Duplex påvisade ocklusion av arteria poplitea. MRT bekräftade en bild av poplitealt entrapment-syndrom typ 1 (Fakta 1). Koagulationsutredningen visade normala fynd.

Patienten opererades i bukläge via knävecket, med fynd av ett atypiskt muskelsprung av gastrocnemius-muskeln, som gick mellan artär och ven. Muskeln delades vid operationen. Arteria poplitea, som var ockluderad, ersattes med ett interponat av reverserad vena saphena magna.

Cirkulationen har varit mycket tillfredsställande vid samtliga efterkontroller; senaste tillfället var 2,5 år postoperativt. Patienten var då symtomfri, och ABI var 1,0.

Fall 2

En ett par år yngre bror till ovanstående flicka insjuknar med klaudikation, även han i vänster ben, vid 16 års ålder. Han var i övrigt frisk och idrottsaktiv. I status noterades svagare fotpulsar på vänster sida än på höger. ABI mättes till 0,9 på vänster sida och 1,2 på höger. Artärduplex var normal, men vid gångprov utvecklades klaudikationssymtom och ett för detta tillstånd karakteristiskt tryckfall mätt i ankeln strax efter avslutad gång.

MRT avslöjade ett aberrant muskelfäste, som gick mellan arteria och vena poplitea, och att artären i vila var öppnastående men med en viss försnävning (Figur 1 och 2). Patienten

■ fakta. Klassificering av poplitealt entrapment-syndrom

Anatomiska varianter som orsakar poplitealt entrapment-syndrom

Typ 1. Arteria poplitea löper medialt om det mediala ursprunget av gastrocnemius-muskeln
Typ 2. Det mediala ursprunget av gastrocnemius-muskeln utgår lateralt ifrån
Typ 3. Det finns ett accesso-

riskt ursprung av mediala gastrocnemius-muskeln som löper lateralt
Typ 4. Arteria poplitea löper under popliteus-muskeln
Typ 5. Varianter av ovanstående där även vena poplitea omfattas
Typ 6. Varianter som inte kan kategoriseras enligt ovan
Typ F. Funktionell entrapment

opererades med samma teknik som beskrivits ovan för fall 1 (Figur 3). Peroperativt undersöktes arteria poplitea med doppler. Vi simulerade muskelaktivitet genom ett lätt tryck på muskeln, vilket gjorde att dopplersignalen från artären genast upphörde. Muskelursprunget delades av.

Patienten har haft ett komplikationsfritt efterförlopp och var helt besvärsfri vid 1- och 12-månaderskontroll.

Diskussion

Symtomgivande perifer kärlsjukdom hos unga är ovanlig [2]. Olika differentialdiagnoser är aterosklerotisk kärlsjukdom, icke-aterosklerotisk sjukdom (t ex bindvävssjukdomar såsom Marfans syndrom, Ehlers-Danlos' syndrom typ IV, cystisk adventitiadegeneration, neurofibromatos typ 1 och pseudo-xanthoma elasticum) och mekaniska kompressionssyndrom (t ex poplitealt entrapment-syndrom) [2].

Poplitealt entrapment-syndrom debuterar oftast i ungdomen, från sena tonår och upp till 40-årsåldern. Sjukdomen är cirka 3–10 gånger vanligare hos män [3]. Hos de flesta ger den symtom i form av ansträngningsutlöst muskelvärk [3]. De drabbade presterar sämre än sina jämnåriga vid olika former av fysisk aktivitet.

Ibland debuterar dock sjukdomen med mer akut påkommen distal ischemi och vilovärk på grund av akut ocklusion av arteria poplitea eller distal embolisering från ett poplitea-aneurysm.

Eftersom poplitealt entrapment-syndrom är ovanligt, finns inga prospektiva studier utförda, och den kunskap som finns

»Fortsatt utredning kan utöver arteriell duplexundersökning omfatta angiografi, DT-angiografi, MRT och angiografisk MRT.«

■ sammanfattat

Poplitealt entrapment-syndrom (popliteal artery entrapment syndrome, PAES) är ett ovanligt tillstånd som oftast drabbar unga individer. **Orsaken** är en avvikande anatomi i fossa poplitea, där artär och ibland även ven kläms åt av aberranta muskelursprung.

Syndromet kan ge upphov till såväl stenosis/okklusion som aneurysmutveckling i arteria

poplitea, vilket kan leda till klaudikation eller i värsta fall kritisk ischemi.

Om tillståndet uppmärksammas tidigt, blir behandlingen sannolikt enklare, lindrigare och mer framgångsrik. Vår erfarenhet är att magnetresonanstomografi (MRT) är bästa diagnostiska metod för att detektera muskelaberration.

Behandlingen är kirurgisk.

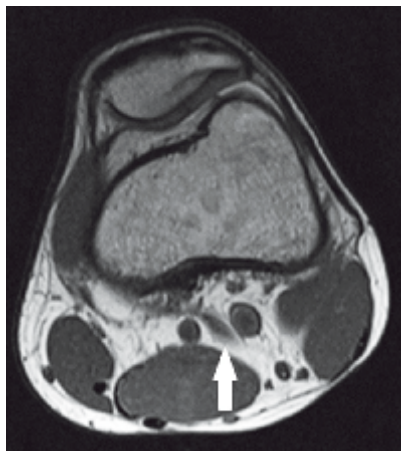
om tillståndet bygger på små serier. År 1998 skapades »Popliteal Vascular Entrapment Forum« i Rom. Man kunde då enas om en gemensam klassifikation av varianter av poplitealt entrapment-syndrom (Fakta 1).

Patienterna ska tas på allvar. Unga individer bör likaväl som äldre eller de med fler riskfaktorer för kärlsjukdom tas på allvar och utredas i händelse av klaudikation eller annan manifestation av kärlsjukdom. Inom primärvården är det rimligt att utföra basala statuskontroller inklusive mätning av ankel-armindex och i icke-akuta fall ombesörja perifer cirkulationsutredning med gångprov och/eller arteriell duplexundersökning.

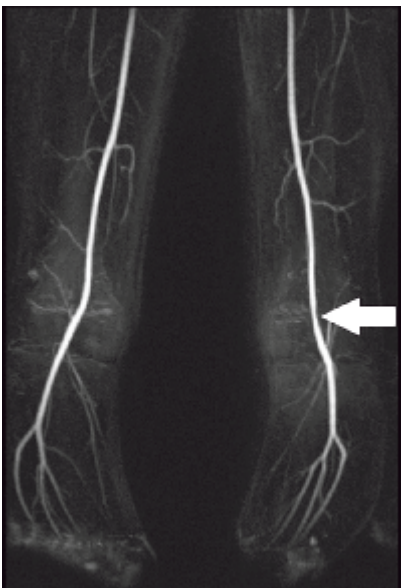
Dessa undersökningar kan inte diagnostisera poplitealt entrapment-syndrom, och patienter med arteriell påverkan bör remitteras vidare till kärlkirurgisk klinik för fortsatt ställningstagande till utredning. Fortsatt utredning kan utöver arteriell duplexundersökning omfatta angiografi, DT-angiografi, MRT och angiografisk MRT. Bland dessa är sk T1-viktad MRT mest värdefull när det gäller att påvisa deviation av arteria poplitea och muskelfästes anatomin [4, 5]. Vi har ansett det rimligt att koagulationsutreda de patienter som i mycket ung ålder påträffas ha kärlocklusion.

Kirurgisk behandling bör genomföras tidigt. Behandlingen av poplitealt entrapment-syndrom är kirurgisk [6]. Vid tidig upptäckt är kärlet friskt, och tillståndet botas med delning av den struktur som orsakar entrapment-fenomenet. Om arteria poplitea är ockluderad eller aneurysmatiskt omvand-

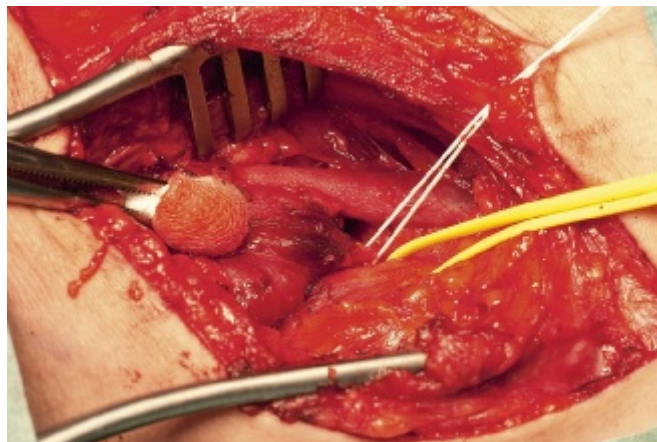
»Vid tidig upptäckt är kärlet friskt, och tillståndet botas med delning av den struktur som orsakar entrapment-fenomenet.«



Figur 1. T1-viktad MRT-bild (fall 2). Mellan artär och ven finns atypiskt löpande muskelvävnad.



Figur 2. På vänster ben (till höger i bild) ses en försnävning av arteria poplitea, i övrigt intakta kärl (fall 2).



Figur 3. Operationsbild av vänster ben (fall 2). Fossa poplitea är öppnad och kranieell riktning är åt höger i bild. Det gula gummibandet fångar arteria poplitea som löper atypiskt medialt om det mediala muskelsprunget av gastrocnemius-muskeln som är fångat med vitt gummiband. Poplitealt entrapment-syndrom typ I.

lad fordras i allmänhet även en ersättning av kärlet med ett interpositionsgraft. Rekonstruktionen bör vara så kort som möjligt. Operation via bakre snitt i fossa poplitea rekommenderas. Det finns inte vetenskapligt stöd för nyttan av operation hos de patienter som har avvikande anatomi men är asymptotiska.

Förekomsten av poplitealt entrapment-syndrom är sannolikt mycket låg, men troligen är tillståndet ändå underdiagnostiserat. Det är okänt om det finns hereditära samband, men vår fallbeskrivning skulle kunna indikera detta.

■ **Potentiella bindningar eller jävsförhållanden:** Inga uppgivna.

Kommentera denna artikel på Lakartidningen.se

REFERENSER

1. Marzo L, Cavallaro A, Mingoli A, Sapienza P, Tedesco M, Stipa S. Popliteal artery entrapment syndrome: The role of early diagnosis and treatment. *Surgery*. 1997;122(1):26-31.
2. Rutherford's vascular surgery. Cronenwett JL, Johnston KW, editors. 7th ed. Philadelphia, PA: Saunders/Elsevier; 2010.
3. di Marzo L, Cavallaro A. Popliteal vascular entrapment. *World J Surg*. 2005;29 Suppl 1:S43-5.
4. Tercan F, Oğuzkurt, Kizilkiliç O, Yeniocak A, Gülcan O. Popliteal artery entrapment syndrome. *Diagn Interv Radiol*. 2005;11(4):222-4.
5. Lucas C, Le Joliff L, Chapuis M, Duvauferrier R, Beschu D, Ramee A. The value of MRI in popliteal entrapment syndrome. *J Radiol*. 1990;71(8-9):477-80.
6. di Marzo L, Cavallaro A, Sciacca V, Mingoli A, Tamburelli A. Surgical treatment of popliteal artery entrapment syndrome: a ten-year experience. *Eur J Vasc Surg*. 1991; 5(1):59-64.