



Kasuistika | Case report

Ruptúra pravého Valsalvovho sínusu so závažným ľavo-pravým skratom – kazuistika

(Rupture of the right Valsalva sinus with significant left-to-right shunt: A case report)

Katarína Kubišová, Libor Škňouřil, Marian Branny

Kardiocentrum Nemocnice Podlesí, Třinec, Česká republika

INFORMACE O ČLÁNKU

Historie článku:

Došel do redakce: 14. 3. 2016

Připraveno: 27. 4. 2016

Přijato: 13. 5. 2016

Dostupný online: 13. 7. 2016

Klíčové slova:

Aneuryzma Valsavovho sínusu

Kardiální zlyhanie

Ruptúra aneuryzmy

Sutúra

Vrodená srdcová chyba

Záplata

Keywords:

Aneurysm rupturing

Congenital heart defect

Heart failure

Patch

Suture

Valsalva sinus aneurysm

ABSTRAKT

Aneuryzma Valsavovho sínusu (SVA) je zriedkavou srdcovou chybou, ktorá býva najčastejšie kongenitálna. Môže prebiehať asymptomaticky, ale zároveň ohrozuje pacienta rizikom expanzie a ruptúry s kardiálnym zlyhaním.

V našej kazuistike je opísaný prípad 25-ročného muža bez závažného predchorobia, ktorý bol došetrovaný pre dušnosť a febrílie. U pacienta sme diagnostikovali ruptúru pravého Valsavovho sínusu a následne sme prípad pacienta prezentovali pred „heart“ tímom s indikáciou k skorému kardiokirurgicalnému riešeniu.

© 2016, ČKS. Published by Elsevier sp. z o.o. All rights reserved.

ABSTRACT

Valsalva sinus aneurysm (VSA) is a rare heart disease, which is most frequently congenital. Even though it can be asymptomatic, there is a danger of expansion and rupture resulting in heart failure.

Our case report discusses a 25-year-old male without any significant medical history, being evaluated for dyspnea and fever. Right Valsalva sinus rupture was diagnosed and the patient was treated surgically.

Úvod

Aneuryzma Valsavovho sínusu je zriedkavá anomália, ktorá môže byť získaná alebo kongenitálna. Kongenitálna aneuryzma je častejšia forma onemocnenia s incidenciou 0,1 až 3,5 % zo všetkých vrodených srdcových chýb.

Kazuistika

25-ročný pacient niekoľko rokov sledovaný pre systolickú hypertenziu bez závažného predchorobia a bez pravidelnej farmakologickej liečby bol preložený na naše pracovisko zo spádového interného oddelenia, kde bol hospitalizovaný pre febrílie, kašeľ a náhle vzniknutú ponáhlovú dušnosť. Pacient

Adresa: MUDr. Katarína Kubišová, Kardiocentrum Nemocnice Podlesí, Kónská 453, 739 95 Třinec, e-mail: kubis.katarina@gmail.com

DOI: 10.1016/j.crvasa.2016.05.002

bol empiricky preliečený ATB (doxycyklín) na bližšie neurčený respiračný infekť. V rámci došetrovania infektu podstúpil RTG srdca a pľúc. Pre obraz mestnania v malom obehú a rozšírený srdečný tieň sa následne realizovalo echokardiografické vyšetrenie s podozrením defektu komorového septa a pacient bol k ďalšiemu došetreniu preložený na naše pracovisko.

Pri fyzikálnom vyšetrení bol auskultačne počuteľný systolicko-diastolický šelest v 5. medzirebrovom priestore parasternálne vľavo. Objektívne neboli prítomné známky kardiálneho zlyhania. Vstupný TK bol 175/60 mm Hg. Na EKG bol sínusový rytmus s frekvenciou 100/minútu a inkompletný blok pravého Tawarového ramienka. Pri vstupnom vyšetrení boli základné laboratórne odbery bez pozoruhodnosti, zápalové markery boli negatívne. V rámci došetrenia podstúpil pacient transthorakálne a transesofageálne echokardiografické vyšetrenie, pri ktorom bola zobrazená mierna dilatácia ľavostranných aj pravostranných srdcových oddielov, dobrá systolická funkcia ľavej aj pravej komory. Medzi pravou predsieňou a pravým koronárnym sínusom bola komunikácia šírky 7–8 mm s turbulentným ľavo-pravým skratom s maximálnym dopplerovským meraným gradientom 90 mm Hg. Aortálna chlopňa bola trojcípa bez regurgitácie či stenózy. Trikuspidálna chlopňa bola zachytená len s malou regurgitáciou. Interventrikulárne aj interatriálne septum bolo intaktné. Ďalej pacient podstúpil koronarografiu s normálnym koronarografickým nálezom, pomocou aortografie bola taktiež zobrazená komunikácia medzi aortou a pravou predsieňou. V rámci bližšieho došetrenia pacient podstúpil MR srdca.

MR srdca v zhode s echokardiografickým vyšetrením potvrdila defekt v pravom Valsavovom sínuse veľkosti približne 7 mm s kontinuálnym ľavoprávym skratom, ktorý sa premietal do oblasti úponu septálneho cípu trikuspidálnej chlopne. V dynamických sekvenciách v koronárnej a transverzálnej ose (modifikovaných na bulbus aorty) bola zobrazená variabilná derivácia jetu pravdepodobne súvisiaca s pohybom cípu trikuspidálnej chlopne. Podľa volumetrickej analýzy boli obe komory dilatované, end-diastolický objem ľavej komory bol 257 ml, end-diastolický objem pravej komory bol 219 ml. Na základe metódy fázového kontrastu (PC-MR) bol stanovený prietok v aorte a v pulmonálnom trunku, pričom tepový objem (stroke volume) aorty bol 57 ml a pľúcnice 152 ml. Pri pomere pľúcneho a systémového prietoku ($Q_{pb} : Q_s$) 2,6 : 1 sme vyhodnotili hemodynamicky závažný ľavo-pravý skrat.

Pacient bol v kardiopulmonálne kompenzovanom stave prepustený domov a o necelé dva týždne prijatý ku kardiochirurgickému uzáveru defektu. Výkon, počas ktorého bola pri mimotelnom obehú vykonaná záplata pravého koronárneho sínusu a sutúra pravej predsieni v mieste vyústenia fistuly, prebehol bez komplikácií. Perioperačne nebol transesofageálnou sondou zobrazený reziduálny skrat. Pooperačný priebeh bol bez komplikácií, kontrolná transthorakálna echokardiografia takisto nepreukázala patologickú komunikáciu medzi srdečnými oddielmi, perikard bol zobrazený bez výpotku. Pacient bol 6. pooperačný deň prepustený v kompenzovanom stave domov. Dva roky od operačného zákroku je bez potiaží a bez reziduálneho skratu (obr. 1–6).

Diskusia

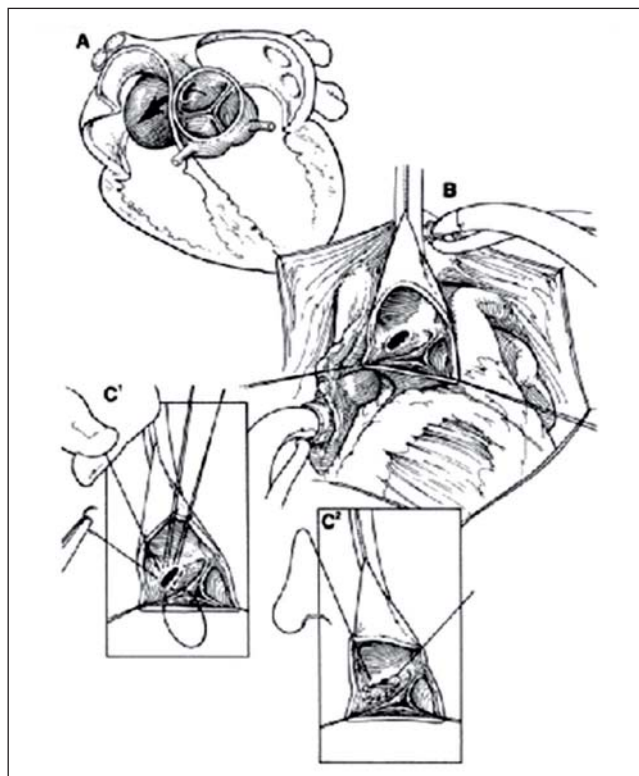
Kongenitálna aneuryzma Valsavovho sínusu je dôsledkom absencie muskulárneho a elastického tkaniva v stene aor-

ty v oblasti Valsavových sínusov [1]. Získané aneuryzmy sú spôsobené poškodením steny aorty, napr. v dôsledku endokarditídy, syfilisu, tuberkulózy, príčinou môže byť aj trauma alebo degeneratívne ochorenie, ako je ateroskleróza alebo cystická mediálna nekróza. Pravý Valsavov sínus je postihnutý v 94 % prípadov, aneuryzma nekoronárneho sínusu predstavuje 5 % prípadov a len v 1 % sa vyskytuje aneuryzma ľavého Valsavovho sínusu [2]. Neruptované aneuryzmy sú väčšinou asymptomatické, avšak svojou expanziou môžu spôsobovať komplikácie ako napr. kompresiu koronárnej tepny s následnou koronárnou insuficienciou a myokardiálnou ischemiou, arytmiu, trikuspidálnu insuficienciu, aortálnu regurgitáciu a raritne aj obštrukciu výtoku pravej komory [3,4].

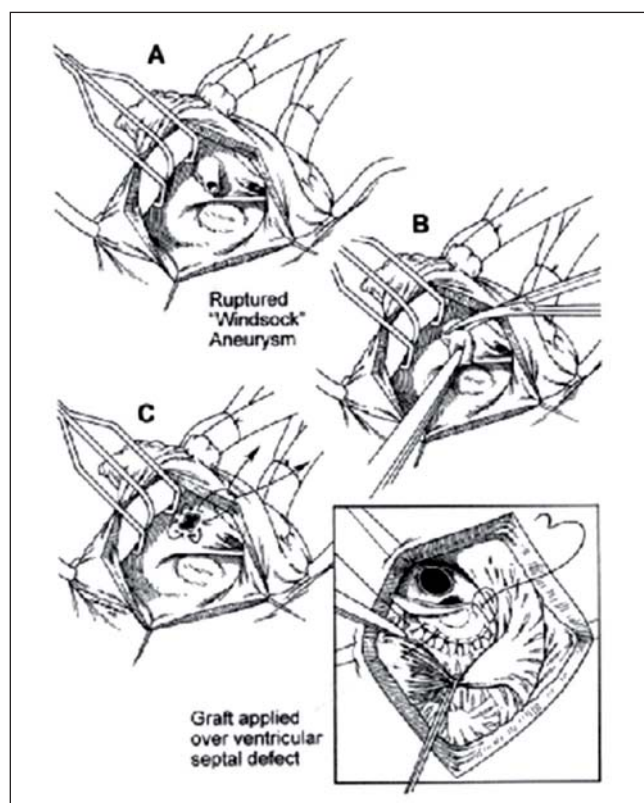
Rozsah hemodynamického efektu ruptúry aneuryzmy Valsavovho sínusu závisí na množstve toku krvi cez vzniknutý defekt a na akútnosti vzniku ruptúry. Ruptúra aneuryzmy pravého a nekoronárneho Valsavovho sínusu komunikuje s pravo uloženými dutinami srdca a vedie k vzniku ľavo-pravého skratu [5]. V prípade ruptúry aneuryzmy do perikardu môže nastať tamponáda srdca.

Aneuryzma Valsavovho sínusu môže byť izolovaná vrodená srdcová chyba alebo sa môže vyskytovať spolu s inými kongenitálnymi anomáliami, ako je napr. perimembranózny defekt komorového septa, bikuspidálna aortálna chlopňa, aortálna regurgitácia. Menej časté súčasne sa vyskytujúce anomálie sú pulmonálna stenóza, koarktácia aorty alebo defekt septa siení. Približne 10% pacientov s Marfanovým syndromom má nejakú formu aneuryzmy Valsavovho sínusu.

Aneuryzma Valsavovho sínusu ohrozuje svojich nositeľov predovšetkým rizikom novej ruptúry s následným progresívnym kardiálnym zlyhaním, ktoré môže byť až



Obr. 1 – Sutura ruptúry Valsavovho sínusu [10]



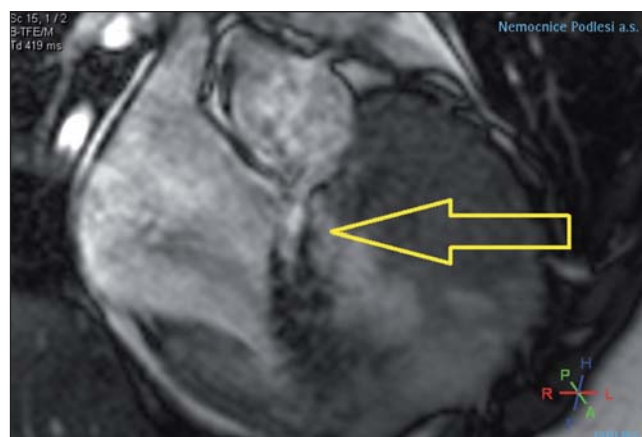
Obr. 2 – Záplata ruptúry Valsavovho sínusu [10]



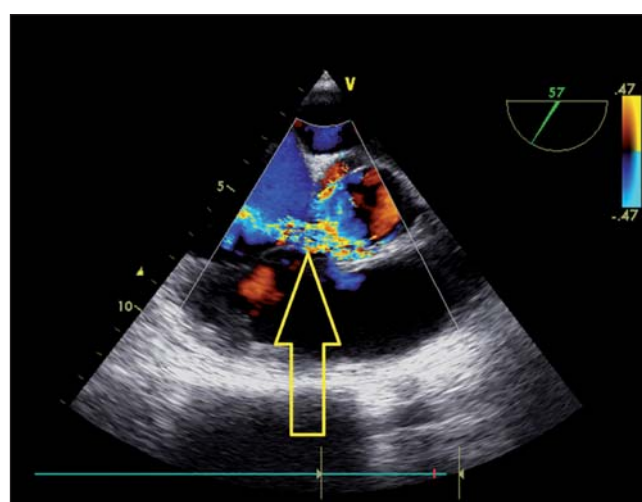
Obr. 3 – Zobrazená komunikácia medzi pravým Valsavovým sínusom a pravou predsieňou s L-P skratom podľa transesofageálnej echokardiografie

fatálne. Neruptovaná aneuryzma Valsavovho sínusu je prevažne asymptomatická a môže byť echokardiograficky náhodne zachytená aj u pacientov starších ako 60 rokov. Ruptúrovanú aneuryzmu Valsavovho sínusu najčastejšie diagnostikujeme v období od adolescence po 30. rok života [6].

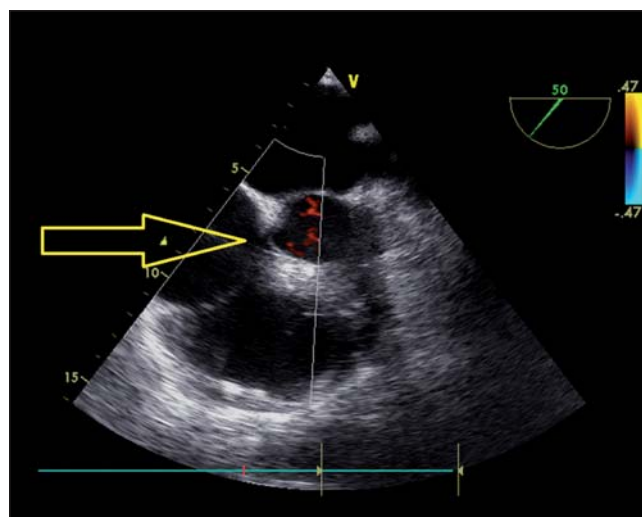
Klinicky sa ruptúra aneuryzmy Valsavovho sínusu prezentuje hlavne ako dyspnoe, kašeľ, prípadne bolesť na hrudi, ojedinele ako synkopa (pri obštrukcii výtokového traktu pravej komory, eventualne ľavej komory) veľmi zriedkavo sa môže prejavovať aj ako infekčná endokarditída [7]. Skúsenosti s liečbou aneuryzmy Valsavovho sínusu sú limitované, keďže ide o zriedkavo sa vyskytujúcu diagnózu.



Obr. 4 – Zobrazená komunikácia medzi pravým Valsavovým sínusom a pravou predsieňou s L-P skratom podľa MR srdca



Obr. 5 – Perioperačné transesofageálne echokardiografické vyšetrenie, zobrazená komunikácia medzi pravým Valsavovým sínusom a pravou predsieňou na začiatku operácie



Obr. 6 – Perioperačné transesofageálne echokardiografické vyšetrenie, zobrazovaný je uzáver defektu záplatou. Na konci operácie bez detekcie reziduálneho skratu pri použití farebného dopplerovského zobrazenia.

zu. Autori viacerých publikácií sa zhodujú na tom, že chirurgické riešenie tohto onemocnenia je spojené s nízkou operačnou mortalitou a dobrým pooperačným výsledkom. V prípade, že aneurizma Valsavovho sínusu nie je spojená s ďalšou pridruženou anomáliou, tak sa operatér najčastejšie rozhoduje medzi priamou sutúrou alebo záplatou, pričom vo viacerých štatisticky udávaných dátach bola samotná sutúra viackrát spojená s pooperačnou dehiscenciou sutúry a s nutnosťou reoperácie [8,9]. Primárne uzavretie ruptúry Valsavovho sínusu sutúrou sa odporúča len pri malých rupturovaných alebo nerupturovaných Valsavových sínusoch [9]. V prípade poškodenia samotnej aortálnej chlopne (napr. významná aortálna regurgitácia, infekčná endokarditída) sa pristupuje k náhrade aortálnej chlopne [10]. Ďalšou možnosťou je uzáver ruptúry aneuryzmy Valsavovho sínusu za použitia Amplatzerovho okluderu. S touto procedúrou je zatiaľ len málo skúseností. Doposiaľ bolo publikovaných niekoľko kazuistik a jedna z najrozsiahlejších štatistík mala v súbore len 20 pacientov, pričom preukázala úspešnú implantáciu okludera u 18 pacientov (z celkového počtu 20), z ktorých 5 malo reziduálny skrat. V priebehu sledovania po dobu ďalších 2 rokov bolo zaznamenané u pacientov s reziduálnym skratom jeho postupné zmenšovanie a bol označený za hemodynamicky nevýznamný [11]. Vzhľadom k publikovaným malým súborom pacientov a chýbajúcej štatistike, ktorá by porovnávala bezpečnosť a úspešnosť chirurgickej a intervenčnej metódy pri tomto zriedkavo sa vyskytujúcom ochorení nemôžeme ešte stále považovať v súčasnosti traskatétrový uzáver ruptúry Valsavovho sínusu za osvedčenú alternatívu štandardnej chirurgickej liečby [11]. Podľa doporučených postupov Českej kardiologickej spoločnosti je aneurizma Valsavovho sínusu indikovaná k operácii pri komplikáciách (ruptúra), pri veľkosti > 50 mm, obzvlášť ak spôsobuje útlak okolitých štruktúr alebo pri rýchlom zväčšovaní sa [12].

V našom prípade bol pacientov zdravotný stav správne diagnostikovaný a zaličený prv, než stihlo dôjsť k závažným hemodynamickým komplikáciám s možnými fatálnymi následkami. Podľa dostupnej literatúry pacienti s rupturovaným aneurysmom Valsavovho sínusu zomierajú na kardiálne zlyhanie do jedného roka od nástupu symptómov [6]. Otázne je, či sme správne načasovali termín zákroku u pacienta s hemodynamicky závažným ľavo-pravým skratom pri symptomatickej ruptúre aneuryzmy Valsavovho sínusu. Z dostupnej literatúry vieme, len o tom, že sa doporučuje skorý zákrok. Nemáme žiadne špeciálne odporúčenia, ktoré by ukazovali, či je ešte stále bezpečné pred plánovaným chirurgickým výkonom popustiť pacienta na niekoľko dní z ústavnej lekárskej starostlivosti do domáceho prostredia, ako to bolo v našom prípade.

Záver

Klinické podozrenie nasledované echokardiografickým potvrdením je kľúčom k diagnostike tohto onemocnenia. Tradičnou liečbou je chirurgický uzáver rupturovaného koronárneho sínusu, menej skúsenosti je s katetrizačným uzáverom pomocou Amplatzerovho okludera [13]. Chirurg-

ický uzáver ruptúry Valsavovho sínusu je vo všeobecnosti spájaný s nízkym rizikom pooperačnej mortality (1,9–3,6 %) a s dobrým pooperačným výsledkom z dlhodobého hľadiska [8,9].

Prehlásenie autorov o možnom stretnutí záujmov

Žiadny stret záujmov.

Financovanie

Žiadne.

Prehlásenie autorov o publikačnej etike

Autori prehlasujú, že ich práca bola realizovaná podľa etických štandardov.

Informovaný súhlas

Informovaný súhlas nie je v tomto prípade nutný.

Literatúra

- [1] J.E. Edwards, H.B. Burchell, The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms, *Thorax* 12 (1957) 125–139.
- [2] D.W. Guo, T.O. Cheng, M.L. Lin, Z.Q. Gu, Aneurysm of the sinus of Valsalva: a roentgenologic study of 105 Chinese patients, *American Heart Journal* 114 (1987) 1169–1177.
- [3] A. Lijoi, E. Parodi, G.C. Passerone, et al., Unruptured aneurysm of the left sinus of Valsalva causing coronary insufficiency: case report and review of the literature, *Texas Heart Institute Journal* 29 (2002) 40–44.
- [4] P.J. Engel, J.S. Held, J. van der Bel-Kahn, H. Spitz, Echocardiographic diagnosis of congenital sinus of Valsalva aneurysm with dissection of the interventricular septum, *Circulation* 63 (1981) 705–711.
- [5] N. Goldberg, N. Krasno, Sinus of Valsalva Aneurysms, *Clinical Cardiology* 13 (1990) 831–836.
- [6] S. Moustafa, F. Mookadam, L. Cooper, et al., Sinus of Valsalva aneurysms – 47 years of a single center experience and systematic overview of published reports, *American Journal of Cardiology* 99 (2007) 1159–1164.
- [7] J.L. Blackshear, R.E. Safford, G.E. Lane, et al., Unruptured noncoronary sinus of Valsalva aneurysm: preoperative characterization by transesophageal echocardiography, *Journal of the American Society of Echocardiography* 4 (1991) 485–490.
- [8] K.M. Vural, E. Sener, O. Taşdemir, K. Bayazit, Approach to sinus of Valsalva aneurysms: a review of 53 cases, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 20 (2001) 71–76.
- [9] S. Sarikaya, T. Adademir, A. Elibol, et al., Surgery for ruptured sinus of Valsalva aneurysm: 25 years experience with 55 patients, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) 591–596.
- [10] T.J. Takach, G.J. Reul, Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome, in: Presented at the Thirty-Fourth Annual Meeting of the Society of Thoracic Surgeons, New Orleans, LA, January 26–28, 1998.
- [11] P.G. Kerkar, C.P. Lanjewar, Transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer duct occluder: immediate results and mid-term follow-up, *European Heart Journal* 31 (2010) 2881–2887.
- [12] J. Popelová, M. Benešová, M. Brtko, et al., Doporučené postupy pro diagnostiku a léčbu chlopenních srdečních vad v dospělosti, *Cor et Vasa* 49 (2007) K193–K256.
- [13] S. Fedson, N. Jolly, R.M. Lang, Z.M. Hijazi, Amplatzer duct occluder, Catheterization and Cardiovascular Interventions 58 (2003) 406–411.

Z anglického originálu online verzie článku preložila autorka.