

Neobvyklá dutina v oblasti trikuspidálnej chlopne – aneuryzma pravého Valsalvovho sínusu u pacientky s redefektom predsieňového septa

¹JURAJ DÚBRAVA, ²BRANISLAV LIŠKA ML., ³IVANA PREČINSKÁ,
⁴RICHARD OTRATA, ⁵JOZEF ONDZIK
Bratislava, Slovenská republika

DÚBRAVA J, LIŠKA B, PREČINSKÁ I, OTRATA R, ONDZIK J. **Neobvyklá dutina v oblasti trikuspidálnej chlopne – aneuryzma pravého Valsalvovho sínusu u pacientky s redefektom predsieňového septa.** Cardiol 2008;17(1):23–32

Aneuryzma Valsalvovho sínusu je zriedkavá anomália. Obvykle je klinicky nemá až do vzniku ruptúry. Prezentujeme kazuistiku 48-ročnej asymptomatickej ženy 40 rokov po chirurgickom uzávere defektu predsieňového septa, s náhodným nálezom neobvyklej dutiny v oblasti trikuspidálnej chlopne pri transtorakálnej echokardiografii. Transezofagová echokardiografia zobrazila neruptúrovanú aneuryzmu pravého Valsalvovho sínusu a malý redefekt predsieňového septa typu secundum. Kombinácia aneuryzmy s defektom predsieňového septa je podľa literatúry raritná. CT vyšetrenie potvrdilo objemnú aneuryzmu Valsalvovho sínusu s priemerom 44 mm, lokalizovanú medzi pravou komorou a uškom pravej predsieni. Diagnózu definitívne potvrdila bulbografia. Koronárne artérie boli intaktné. Pacientka absolvovala rekonštrukciu pravého Valsalvovho sínusu dakronovou záplatou a sutúru defektu septa. Nápadným nálezom bola extrémna fragilita tkanív, ktorá zodpovedala hlavnému histologickému defektu pri aneuryzme Valsalvovho sínusu – disrupcii elastického skeletu steny aorty.

Kľúčové slová: aneuryzma Valsalvovho sínusu – defekt predsieňového septa – echokardiografia – počítačová tomografia – aortografia

DUBRAVA J, LISKA B, PRECINSKA I, OTRATA R, ONDZIK J. **Unusual cavity in the area of the tricuspid valve – aneurysm of the right sinus of Valsalva in a patient with atrial septal redefect.** Cardiol 2008;17(1):23–32

Aneurysm of the sinus of Valsalva is a rare anomaly. It is usually silent until rupture occurs. Here we report a case of a 48-year-old asymptomatic woman, forty years after surgical closure of an atrial septal defect, with incidental finding on transthoracic echocardiography of an unusual cavity in the area of the tricuspid valve. Transesophageal echocardiography showed an unruptured aneurysm of the right sinus of Valsalva and a small atrial septal redefect of the ostium secundum type. The combination of aneurysm of the sinus of Valsalva with an atrial septal defect is very rare according to the literature. Computed tomography revealed a voluminous aneurysm of 44 mm diameter localized between the right ventricle and the right atrial appendage. Bulbography definitely confirmed the diagnosis. Coronary arteries were intact. The patient underwent reconstruction of the right sinus of Valsalva with a Dacron patch and a suture of the atrial septal defect. Very striking was the extreme fragility of the tissues, corresponding to the major histological defect in the aneurysm of the sinus of Valsalva – the disruption of the elastic skeleton of the aortic wall.

Key words: Sinus of Valsalva aneurysm – Atrial septal defect – Echocardiography – Computed tomography – Aortography

Aneuryzma Valsalvovho sínusu (AVS) je zriedkavá kardiovaskulárna anomália. Až do vzniku ruptúry je obvykle asymptomatická. V tomto štádiu sa zväčša stane náhodne. Diagnóza neruptúrovanej aneuryzmy nemusí byť vždy jednoduchá, ako demonštrujeme v kazu-

istike neobvyklého dutinového nálezu v oblasti pravej predsieni a pravej komory.

Opis prípadu

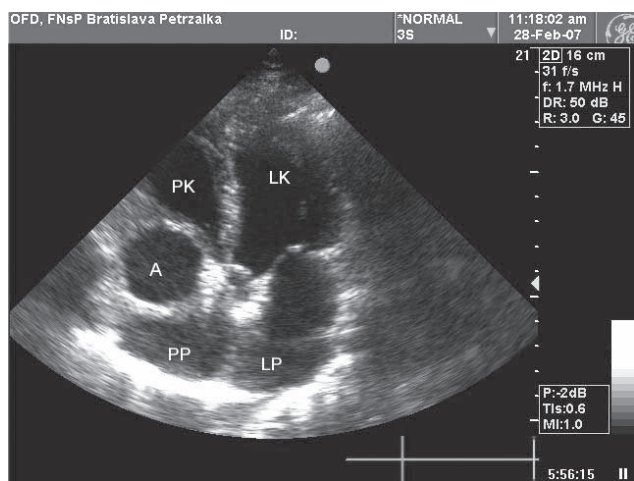
Ide o prípad 48-ročnej ženy po sutúre defektu predsieňového septa typu secundum vo veku osem rokov. Ako 43-ročná prekonala ložiskovú ischémiu mozgu. Počas vtedajšej hospitalizácie absolvovala transtorakálnu echokardiografiu (TTE) s fyziologickým nálezom.

V priebehu nasledujúcich piatich rokov pozorovala postupný nárast dýchavice. Fyzikálny nález bol bez abnormalít okrem systolického šelestu 1 – 2/6 a fixného ráz-

¹Z Oddelenia neinvazívnej kardiológie, FNŠP sv. Cyrila a Metoda v Bratislave, ²Kardiologickej kliniky NÚSCH v Bratislave, ³Rádiologického oddelenia Nemocnice Ministerstva obrany v Bratislave, ⁴Kardiochirurgickej kliniky NÚSCH v Bratislave a ⁵Anesteziologického oddelenia NÚSCH v Bratislave, Slovenská republika

Do redakcie došlo dňa 13. novembra 2007; prijaté dňa 2. januára 2008

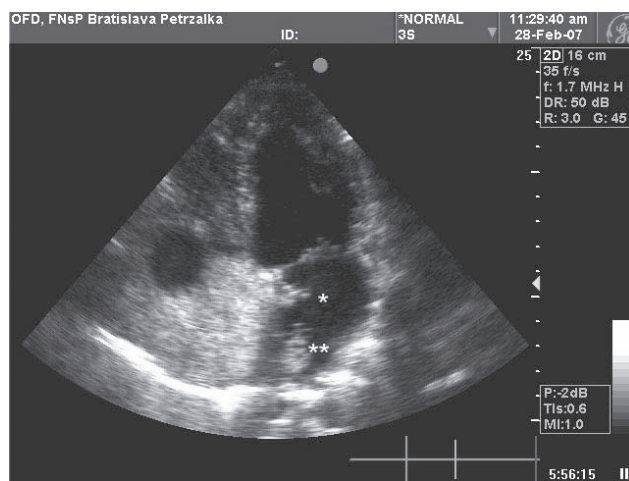
Adresa pre korešpondenciu: MUDr. Juraj Dúbrava, PhD., Oddelenie neinvazívnej kardiológie, FNŠP sv. Cyrila a Metoda, Antolská 11, 851 07 Bratislava, e-mail: dubrava@npba.sk



Obrázok 1 Transtorakálna echokardiografia s nálezom veľkej anechogénnej dutiny (A) v oblasti trikuspidálnej chlopne

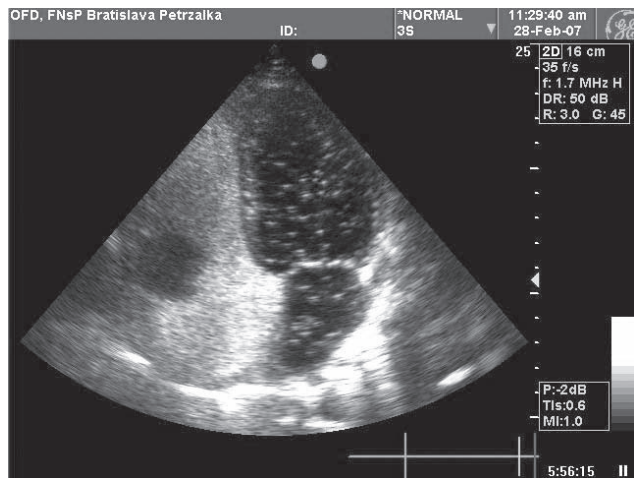
Figure 1 Transthoracic echocardiography showing large anechogenic cavity (A) in the area of tricuspid valve

LP – ľavá predsieň (Left atrium), LK – ľavá komora (Left ventricle), PP – pravá predsieň (Right atrium), PK – pravá komora (Right ventricle)



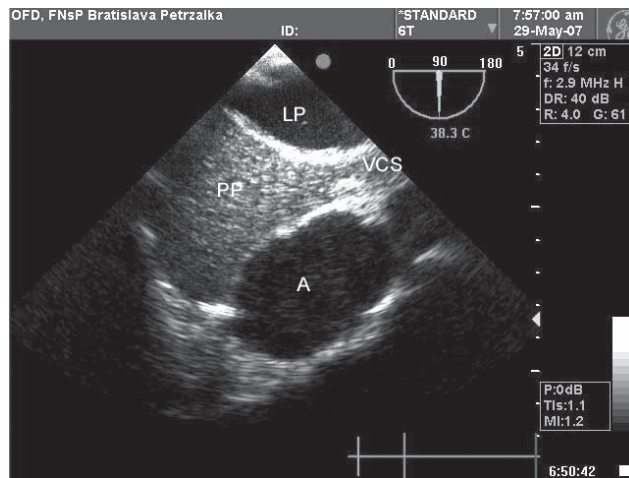
Obrázok 3 Dva pravo-ľavé skraty; jeden cez predsieňové septum (*), druhý cez vv. pulmonales (**)

Figure 3 Two right-to-left shunts; the first via atrial septum (*), the second via pulmonary veins (**)



Obrázok 2 Intravenózná kontrastná echokardiografia (agitovaná 10 % glukóza). Pravé srdce kompletne vyplnené kontrastom okrem anechogénnej dutiny, znázornenej na obrázku 1.

Figure 2 Intravenous contrast echocardiography (agitated 10 % glucose solution). Echocontrast completely fills right heart chambers except anechogenic cavity shown at Figure 1



Obrázok 4 Transezofágová echokardiografia v projekcii 90°. Anechogénna dutina (A) priamo priliehajúca na pravú predsieň a vena cava superior (VCS), ktoré sú vyplnené echokontrastom.

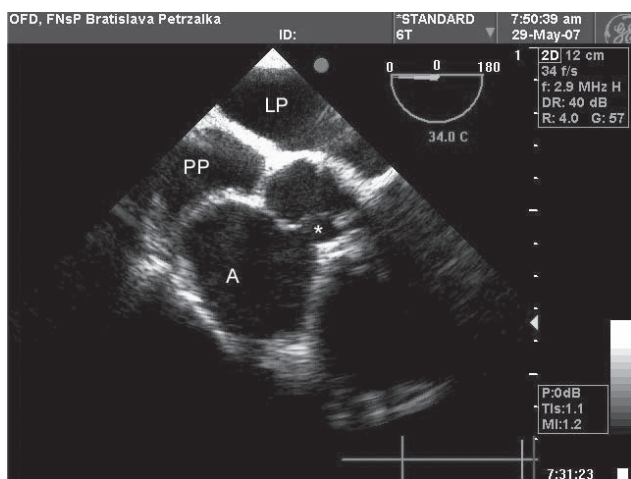
Figure 4 Transesophageal echocardiography revealing an anechogenic cavity neighbouring directly with right atrium and superior vena cava (VCS) filled with echocontrast LP – ľavá predsieň (Left atrium), PP – pravá predsieň (Right atrium)

štepú druhej ozvy nad pulmonálnou chlopňou. Na EKG bol sínusový rytmus s AV blokádou 1. stupňa a inkompletná blokáda pravého ramienka. RTG snímka hrudníka bola bez významných abnormalít.

Pri TTE dominoval guľovitý anechogénny hladkostenný útvar s priemerom 34 mm v oblasti trikuspidálnej chlopne, ktorý sa projekoval do pravej predsieni (PP) aj pravej komory (PK) (obrázok 1). Trikuspidálna chlopňa bola bez stenózy a regurgitácie. Prítomná bola ľahká pľúcna hypertenzia (mPAP = 25 mmHg). Ostatný nález bol

bez významných abnormalít vrátane normálnej systolickej a diastolickej funkcie ľavej komory. Po i. v. aplikácii echokontrastu (10 %-ná agitovaná glukóza) ostala dutina anechogénna (obrázok 2). Po opacifikácii PP sa podozrevalo manifestoval malý ľavo-pravý skrat a malý pravo-ľavý skrat na úrovni predsiení. Okrem toho bol prítomný aj ďalší pravo-ľavý skrat cez vv. pulmonales, ktorý svedčil pre artériovenózne pľúcne fistuly (obrázok 3).

Transezofágovou echokardiografiou (TEE) sme verifikovali oválnu anechogénnu dutinu s rozmermi 49 x 54



Obrázok 5 Transezofágový echokardiografický nález komunikácie aneuryzmy (A) s pravým Valsalvovým sinusom (*)

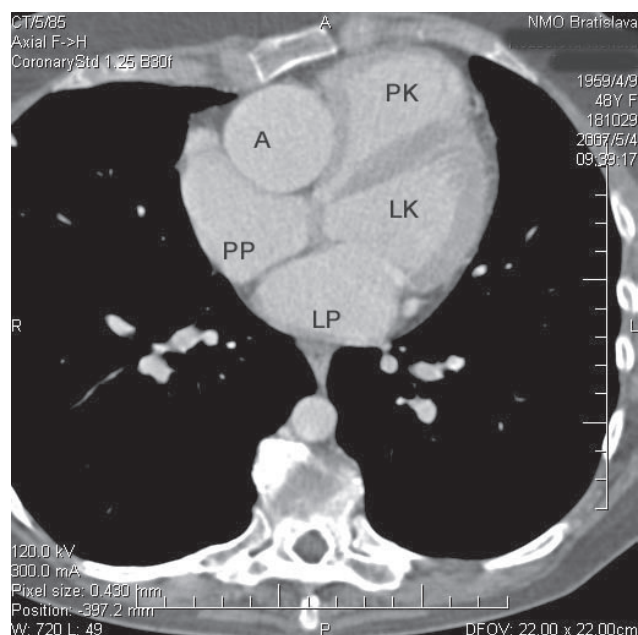
Figure 5 Transesophageal echocardiography showing communication of an aneurysm (A) with the right Valsalva sinus (*)

PP – pravá predsieň (Right atrium), LP – ľavá predsieň (Left atrium)

x 37 mm, bezprostredne priliehajúcu na PP, PK a vena cava superior (**obrázok 4**). V transverzálnej projekcii 0° na aortálnu chlopňu sa zobrazil krčok s priemerom 9 mm, ktorým táto dutina v 2D obraze aj vo farebnom mapovaní komunikovala s pravým koronárnym sínusom (**obrázok 5**). Nález zodpovedal aneuryzme pravého Valsalvovho sínusu. Pri aortálnom koreni bol malý redefekt predsieňového septa s priemerom 5 mm s ľavo-pravým skratom, bez objemového preťaženia pravého srdca.

CT vyšetrenie potvrdilo objemnú vakovitú aneuryzmu ascendentnej aorty, ktorá vychádza krčkom zo sinus aortae l. dx (**obrázky 6 – 8**). Maximálny rozmer aneuryzmy bol 44 mm, šírka krčka 12 mm. Vak aneuryzmy bol lokalizovaný medzi PK a uškom PP. Aneuryzma bola bez nástennej trombózy. Arteria coronaria dextra odstupovala z aorty v obvyklej lokalizácii, prebiehala po ventrálnej stene aneuryzmy a v typickom priebehu sa zanorovala do sulcus coronarius dextra. Rovnako aj arteria coronaria sinistra mala typický odstup a priebeh. Obe koronárne artérie boli bez kalcifikátov a stenóz. Po i. v. podaní kontrastu (Visipaque) sa vynikajúco opacikovalo ľavé aj pravé srdce, ale dutina aneuryzmy mala zjavne odlišnú denzitu, bez presvedčivého plnenia kontrastom (**obrázky 9, 10**). Preto bolo teoreticky možné uvažovať aj o perikardiálnej cyste. Táto alternatíva však bola v rozpore tak s nálezom TEE, ako aj s uvedenými CT nálezmi (**obrázky 6 – 8**).

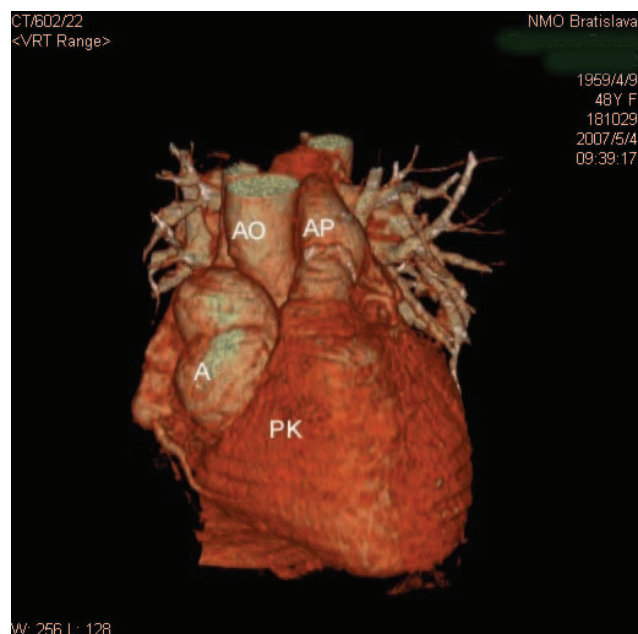
Bulbografia zobrazila veľký útvar s rozmerom 51 x 40 mm, odstupujúci z pravého koronárneho sínusu, charakteru aneuryzmy pravého Valsalvovho sínusu (**obrázok 11**). Vo venóznej fáze sa znázornil redefekt predsieňového



Obrázok 6 CT nález okrúhlej dutiny (A), komprimujúcej laterálnu stenu pravej komory a pravej predsieň

Figure 6 CT finding of a spherical cavity (A) compressing lateral wall of the right ventricle and right atrium

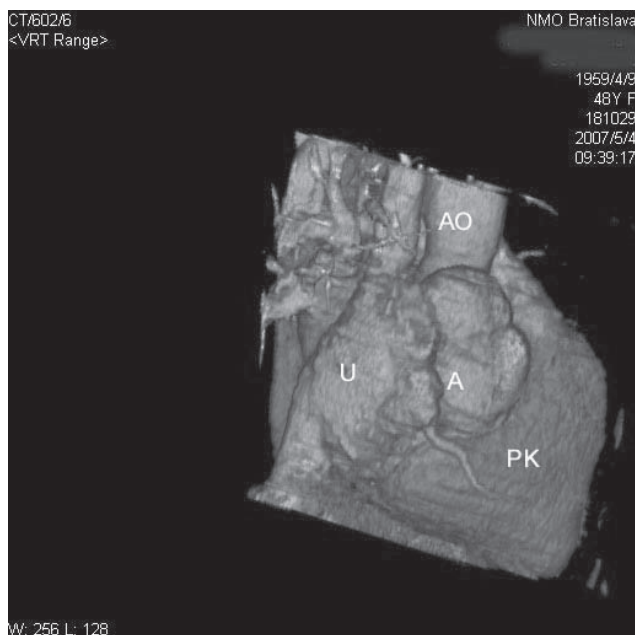
LP – ľavá predsieň (Left atrium), pravá predsieň (Rigth atrium), LK – ľavá komora (Left ventricle), pravá komora (Right ventricle)



Obrázok 7 CT nález aneuryzmy Valsalvovho sínusu (A), lokalizovanej medzi uškom pravej predsieň (U) a pravou komorou

Figure 7 CT finding of a sinus of Valsalva aneurysm (A) located between right atrial appendage (U) and right ventricle

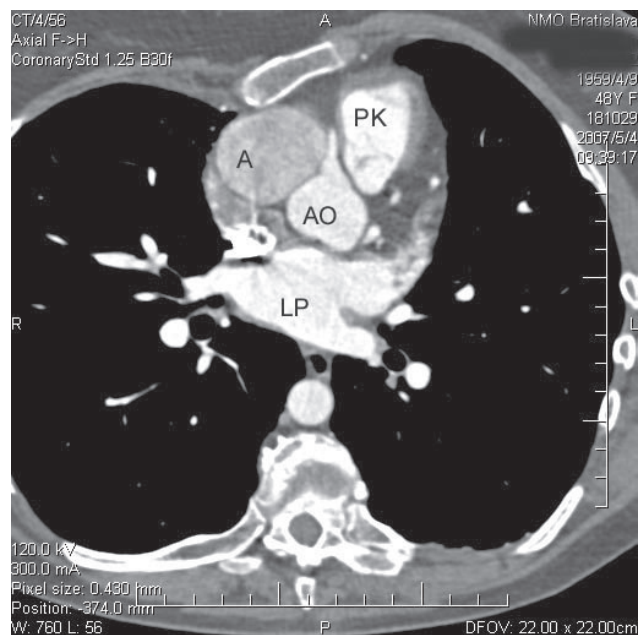
AO – aorta ascendens (Ascending aorta), pravá komora (Right ventricle)



Obrázok 8 Analogický náález ako na obrázku 6, zobrazuje v odlišnej projekcii vzťah aneuryzmy (A) k ascendentnej aorte

Figure 8 Similar finding as in figure 6 in another projection shows relation of the aneurysm (A) and ascending aorta

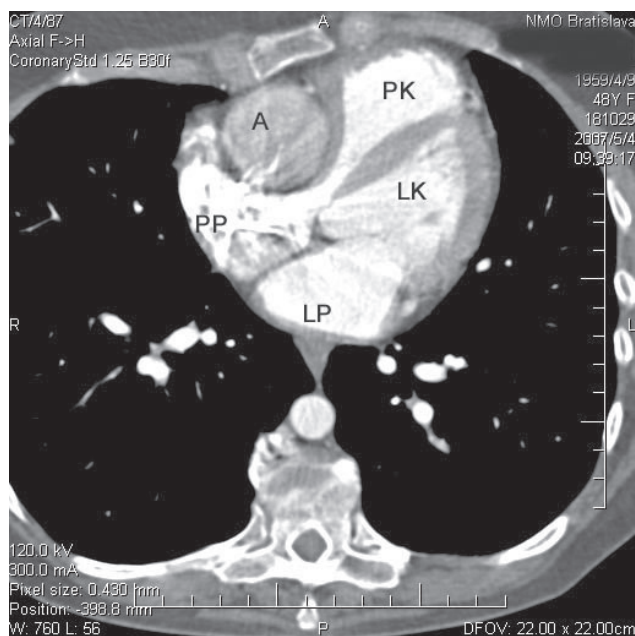
PK – pravá komora (Right ventricle), AP – arteria pulmonalis (Pulmonary artery), AO – aorta ascendens (Ascending aorta)



Obrázok 10 CT náález po podaní kontrastu. Vzťah aneuryzmy (A) k ascendentnej aorte (AO) a k arteria coronaria dextra.

Figure 10 CT finding after intravenous contrast application. Relation of the aneurysm (A) to ascending aorta (AO) and right coronary artery

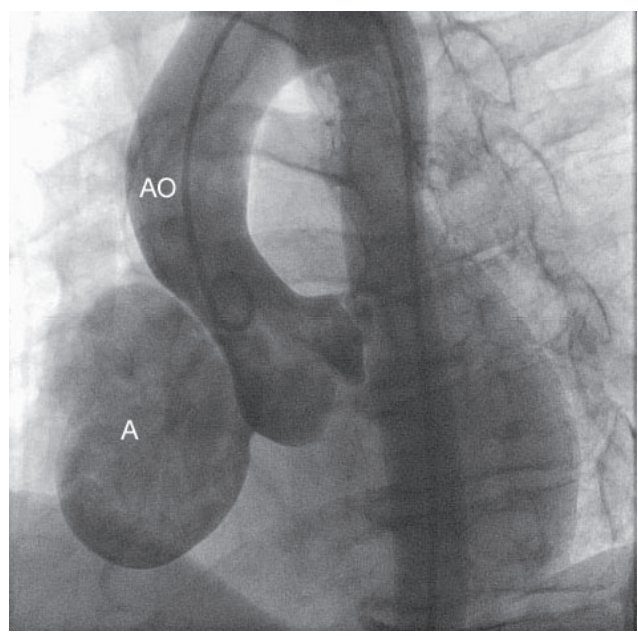
PK – pravá komora (Right ventricle), LP – ľavá predsieň (Left atrium)



Obrázok 9 CT náález po podaní kontrastu. Dutina aneuryzmy (A) sa neplní kontrastnou látkou.

Figure 9 CT finding after intravenous contrast application. The aneurysm (A) remains free of contrast

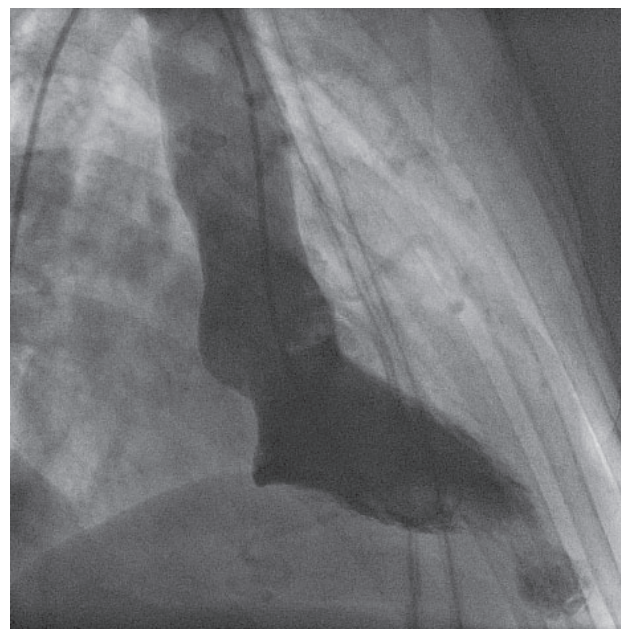
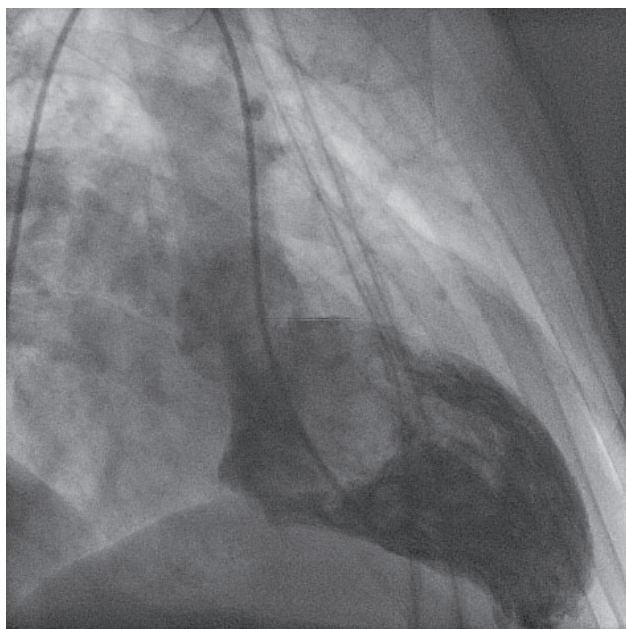
PP – pravá predsieň (Right atrium), PK – pravá komora (Right ventricle), LP – ľavá predsieň (Left atrium), LK – ľavá komora (Left ventricle)



Obrázok 11 Aortografia. Veľká aneuryzma pravého Valsalvovho sinusu (A).

Figure 11 Aortography. Large right sinus of Valsalva aneurysm (A)

AO – aorta



Obrázok 12 Ventrikulografia znázorňujúca aneuryzmu hrotu ľavej komory. Vľavo nálež v enddiastole, vpravo v endsystole.
Figure 12 Ventriculography showing left ventricular apical aneurysm. Left – enddiastolic frame, right – endsystolic frame

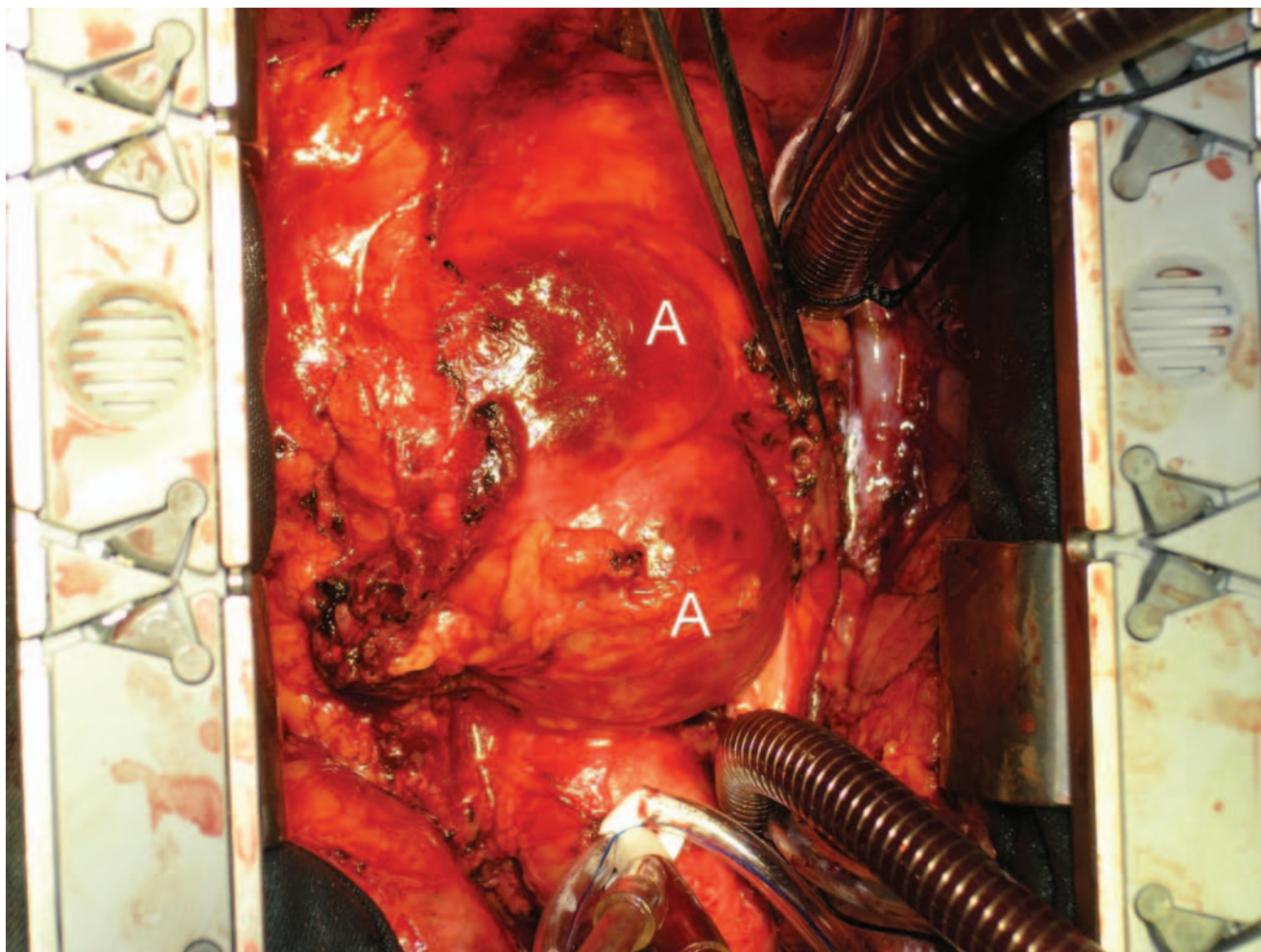
septa so stredne závažným ľavo-pravým skratom ($Q_p/Q_s = 1,26$). Prítomná bola ľahká pľúcna hypertenzia (sPAP = 37 mmHg, mPAP = 21 mmHg). Ventrikulograficky sa zobrazila akinéza až aneuryzma hrotu ľavej komory a hypokinéza spodnej steny (**obrázok 12**). Koronarografický nálež bol normálny. Enddiastolický tlak krvi (TK) v ľavej komore – 17 mmHg a stredný tlak v zaklinení (PCWP) – 11 mmHg svedčili pre hraničnú diastolickú funkciu ľavej komory.

Pacientka absolvovala operačné riešenie. Nápadným nálezom bola extrémna fragilita tkanív srdca a veľkých ciev. Aneuryzma vychádzala z pravého koronárneho sínusu a bola uložená medzi PK a PP, bez penetrácie do dutín srdca (**obrázok 13**). Krčok mal veľkosť 12 x 10 mm. Tesne nad ním odstupovala pravá koronárna artéria, prebiehajúca po ľavom okraji aneuryzmy. Vykonali sme korekciu AVS a rekonštrukciu pravého Valsalvovho sínusu s uzáverom krčku dakronovou záplatou (**obrázok 14**). V strede bázy pravého koronárneho sínusu sa nachádzala ďalšia trhlinka intimy s incipientným formovaním druhej AVS s veľkosťou 6 x 3 mm. Tento otvor sme uzavreli sutúrou. Ľavá časť pravého koronárneho cípu bola uvoľnená od okraja lunuly a vytvárala tetivu, upínajúcu sa do komisúry medzi pravým a ľavým cípom. Defekt pravého cípu sme ošetrili sutúrou. Sutúry aortotómie boli komplikované zlou kvalitou – trhavosťou steny. Po ošetrení

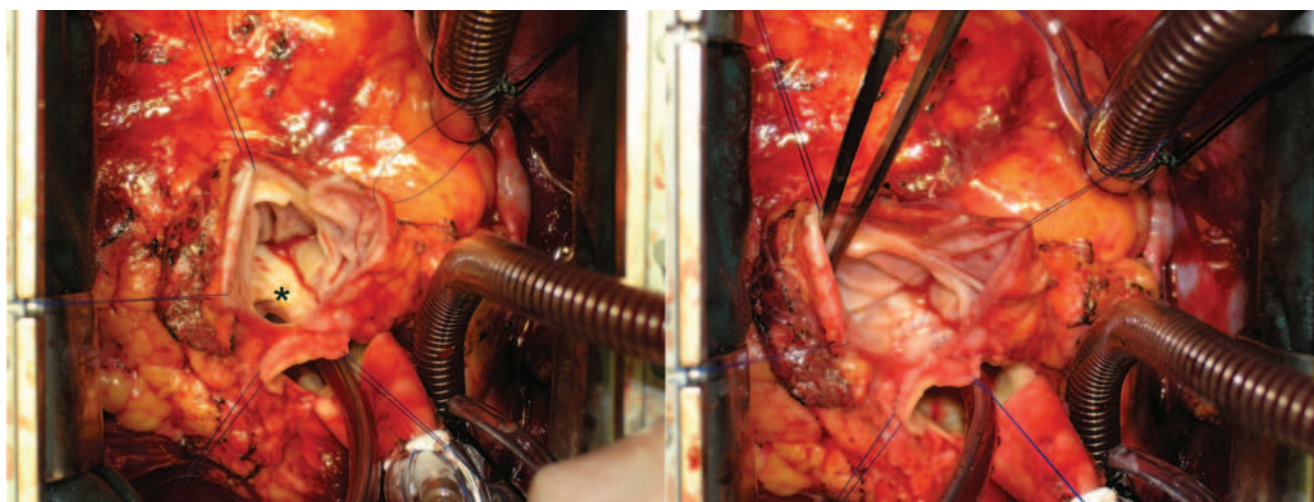
AVS sme vykonali priamu sutúru defektu predsieňového septa s veľkosťou 4 x 5 mm v oblasti fossa ovalis.

Diskusia

AVS môžu byť vrodené alebo získané. Najčastejšie sú kongenitálne ako dôsledok vrodeného oslabenia média aortálnej steny. Predstavujú menej ako 1 % všetkých vrodených chýb srdca (1). Majú progresívny charakter. Priemerný vek klinického prejavu je 20 až 25 rokov (2), ale môžu sa vyskytnúť aj neskôr. Získanými príčinami AVS môže byť endokarditída (najmä protetická), trauma aorty (najmä deceleračná), syfilis, ateroskleróza, Takayasuova aortitída, Ehlersov-Danlosov syndróm, Behçetova choroba. AVS bola opísaná aj u pacientov s nekompletnou ľavou komorou. AVS môže byť iatrogénna, ako komplikácia katetrizačných alebo chirurgických výkonov. AVS sa vyskytujú u 1 % pacientov po operáciách na otvorenom srdci (1). Etiológia AVS u našej pacientky nie je zrejmá. Nešlo o kongenitálnu AVS a iatrogénna príčina je nepravdepodobná napriek anamnéze operácie na otvorenom srdci. Pacientka absolvovala totiž prvú operáciu ako osemročná a ešte 35 rokov po nej sa AVS nevyskytla. Nezistili sme ani žiadnu z iných uvedených potenciálnych príčin.



Obrázok 13 Operačný nálež aneuryzmy Valsalvovho sínusu (A)
Figure 13 Operative finding of Valsalva sinus aneurysm (A)



Obrázok 14 Operačný nálež po otvorení aneuryzmy. Vľavo krčok aneuryzmy (*) pred uzáverom, vpravo po uzávere dakronovou záplatou.
Figure 14 Operative finding after opening of the aneurysm. Left – neck of the aneurysm (*) before closure, right – after closure with Dacron patch

AVS sa významne častejšie vyskytujú u aziatov (pomer incidencie k belochom 5 : 1) (2, 3). Hlavný štruktúrny defekt pri AVS je lokalizovaná ruptúra alebo diskontinuita lamina elastica médiu Valsalvovho sínusu (2). Diskontinuita vzniká v junkcii medzi ascendentnou aortou a anulom aortálnej chlopne. Predpokladá sa, že disrupcia elastického skeletu steny aorty je spôsobená zlyhaním kompletnej fúzie bulbárnych hrebeňov v období delenia truncus arteriosus communis bulbárnym septom (4). Pre túto hypotézu svedčí častá asociácia vrodených AVS so suprakrúálnym defektom komorového septa. Defekt médiu vedie k progresívnej expanzii steny aorty so vznikom „rukávovitej“ protrúzie, ktorá môže invadovať až perforovať do susediacich štruktúr. Peroperačný nález nekvalitnej trhovej steny aorty a extrémnej fragility tkanív srdca našej pacientky zodpovedal uvedeným histologickým defektom.

Dominuje postihnutie pravého Valsalvovho sínusu: 60 – 86 % prípadov, nasleduje nekoronárny sínus: 11 – 22 % a zriedkavé je postihnutie ľavého sínusu: 0 – 15 % (1 – 3, 5, 6).

AVS sú obvykle asymptomatické až do vzniku komplikácií (7, 8). Najčastejšou komplikáciou AVS sú ruptúry, najmä do PK (59 – 75 % všetkých fistúl) (2). Nasleduje ruptúra do PP, zriedkavejšie sú ruptúry do perikardiálnej dutiny (vo forme pseudoaneurizmy), medzikomorového septa a ľavej predsene (6), vzácna je ruptúra do arteria pulmonalis. Ruptúra AVS vedie obvykle k závažnej hemodynamickej nestabilite – akútnemu srdcovému zlyhávaniu, kardiogénnemu šoku, tamponáde až náhlej srdcovej smrti. V literatúre sa však opísali aj úplne asymptomatické – chronické – aortokavitárne fistuly.

Ďalšími komplikáciami môžu byť infekčná endokarditída, akútny koronárny syndróm (v dôsledku externej kompresie koronárnej artérie aneurizmom alebo následkom tromboembolizmu z aneurizmy), srdcové zlyhávania, závažná mitrálna alebo aortálna regurgitácia (aj pri neruptúrovanej AVS), subvalvulárna pulmonálna stenóza (pri kompresii výtokového traktu pravej komory), poruchy srdcového rytmu (najmä atrioventrikulárne blokády) (9).

Prekvapivé je, že pri AVS sa nevyskytuje komplikácia v zmysle disekcie ascendentnej aorty ako u pacientov s Marfanovým syndrómom. Na vznik disekcie je potrebná difúzna cystická degenerácia alebo nekroza médiu na rozdiel od izolovaného a lokalizovaného defektu lamina elastica pri AVS (2).

AVS sa často združuje s vrodenými chybami srdca – najčastejšie s defektom komorového septa, menej často s transpozíciou veľkých tepien, bikuspidálnou aortálnou chlopňou, aortálnou regurgitáciou či stenózou, koarktáciou

aorty alebo perzistujúcou ľavostrannou vena cava superior (2, 6). Koincidencia AVS s defektom predsieňového septa, ako u našej pacientky, sa v literatúre uvádza len zriedkavo.

Diagnóza AVS nemusí byť vždy jednoduchá. Treba odlíšiť iné „dutinové“ nálezy a môže imitovať aj masu v dutinách srdca (3). U našej pacientky sme diferenciálne diagnosticky uvažovali aj o inej diagnóze, ako AVS vzhľadom na skutočnosť, že dutina sa pri CT vyšetrení neplnila kontrastom na rozdiel od ľavého srdca. Pre túto „disociáciu“ nemáme jednoznačné vysvetlenie. Teoreticky by prichádzal do úvahy záklpový mechanizmus v krčku aneurizmy, avšak peroperačný nález ho nepotvrdil.

U pacientky bol zaujímavý aj vedľajší nález akinézy až aneurizmy hrotu ľavej komory, ktorý nesúvisel s hlavnou diagnózou AVS. Interpretácia nie je jednoznačná. Do úvahy prichádzala koronárna príhoda embolickej etiológie z AVS. Táto príčina sa javí menej pravdepodobná vzhľadom na normálny koronarografický nález. Ten by bolo možné vysvetliť spontánnou rekanalizáciou tepny, čo je však v protiklade so vznikom závažnej lokálnej poruchy kinetiky. Pri diferenciálnej diagnostike by bolo možné uvažovať o tranzitórnej apikálnej balónovej dysfunkcii ľavej komory („tako-tsubo“ kardiomyopatia), ale proti nej svedčila absencia bolesti na hrudníku a zmeny repolarizácie na EKG. Do úvahy prichádza aj trakčná porucha v dôsledku postoperačných zrástov.

Tradičná liečba AVS je kardiochirurgická – obvykle sa vykonáva resekcia a rekonštrukcia Valsalvovho sínusu s uzáverom krčku záplatou. Približne 50 % pacientov s AVS absolvuje operáciu v štádiu nekomplikovanej aneurizmy a zvyšných 50 % pacientov v štádiu ruptúry, t. j. fistulovej komplikácie AVS (2). V literatúre sa čoraz častejšie uvádzajú kazuistiky katérového uzáveru krčka AVS Amplatzovým oklúzorom. Vykonáva sa najmä u kriticky chorých pacientov s vysokým rizikom operácie.

Literatúra

1. Dong HJ, Zhou YL, Huang XS. Complication of interventional treatment: noncoronary sinus of Valsalva aneurysm ruptured into the right atrium. *Chin Med J (Engl)* 2007;120:611–613.
2. Angelini P. Aortic sinus aneurysm and associated defects: can we extrapolate a morphogenetic theory from pathologic findings? *Tex Heart Inst J* 2005;32:560–562.
3. Procaccini B. Unruptured aneurysm of non-coronary sinus of Valsalva mimicking a right atrial mass. *Ital Heart J Suppl* 2005;6:612–615.
4. Edwards JE, Burchell HB. The pathological anatomy of deficiencies between the aortic root and the heart, including aortic sinus aneurysms. *Thorax* 1957;12:125–139.

-
5. Wang KY, St John Sutton M, Ho HY, et al. Congenital sinus of Valsalva aneurysm: a multiplane transesophageal echocardiographic experience. *J Am Soc Echocardiogr* 1997;10:956–963.
 6. Wang ZJ, Zou CW, Li DC, et al. Surgical repair of sinus of Valsalva aneurysm in Asian patients. *Ann Thorac Surg* 2007;84:156–160.
 7. Mizushima T, Takahashi T, Shimazaki Y, et al. Giant isolated extracardiac unruptured aneurysm of the right coronary sinus of Valsalva – a case report. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1996;44:202–207.
 8. Yilik L, Lafci B, Ozsöyler I, et al. Giant extracardiac unruptured sinus of Valsalva aneurysm in a patient with left ventricular dysfunction. *Heart Vessels* 2006;21:328–330.
 9. Turgeman Y, Bloch L, Atar S, et al. Anginal syndrome due to giant unruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Int J Cardiovasc Intervent* 2001;4:39–42.