

# Ruptura aneuryzmatu nekoronárního Valsalvova sinu jako raritní příčina bolesti na hrudi – kazuistika

M. Mikolášková<sup>1</sup>, O. Ludka<sup>1,2</sup>, M. Holická<sup>1</sup>, J. Foukal<sup>3</sup>, M. Šebo<sup>4</sup>, J. Ničovský<sup>4</sup>, J. Špinar<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Interní kardiologická klinika LF MU a FN Brno

<sup>2</sup> Mezinárodní centrum klinického výzkumu, FN u sv. Anny v Brně

<sup>3</sup> Radiodiagnostická klinika LF MU a FN Brno

<sup>4</sup> Centrum kardiiovaskulární a transplantační chirurgie, Brno

## Souhrn

Ruptura aneuryzmatu Valsalvova sinu je vzácné, ale závažné srdeční onemocnění, které může ohrozit pacienta na životě. Včasná diagnostika a správná léčba může výrazně ovlivnit prognózu pacienta. V naší kazuistice popisujeme případ 44letého muže přijatého na Interní kardiologickou kliniku FN Brno pro typické bolesti na hrudi s nespecifickými změnami při elektrokardiografickém vyšetření a s pozitivním troponinem T. Vstupní transthorakální echokardiografické vyšetření odhalilo aneuryzma nekoronárního sinu a komunikaci mezi aortou a pravou síní, která byla potvrzena i CT angiograficky. Pacient byl poté odeslán do kardiokirurgického centra, kde byla následně provedena resekce aneuryzmatu a uzavřena komunikace mezi aortou a pravou síní záplatou z perikardu. Při vzniku aneuryzmatu nelze vyloučit podíl metabolického účinku kortikoidů, které pacient dlouhodobě užíval. Z uvedené kazuistiky plyne, že pečlivé klinické vyšetření a neinvazivní vyšetřovací metody zůstávají stále základním diagnostickým postupem.

## Klíčová slova

aneuryzma Valsalvova sinu – vrozené srdeční onemocnění – ruptura – zkrat

## Rupture of a sinus of Valsalva aneurysm as an unusual cause of chest pain – case report

### Abstract

Rupture of a sinus of Valsalva aneurysm is a rare and serious heart disease which can endanger the patient's life. Early diagnosis and proper therapeutic treatment can significantly affect the patient's prognosis. We describe the case of a 44-year-old man admitted to the Cardiology Department of the University Hospital Brno with typical chest pain and non-specific changes on electrocardiogram and positive troponin T. Transthoracic echocardiography revealed a non-coronary sinus aneurysm and communication between the aorta and the right atrium, which was confirmed by computed tomography. The patient was referred to the cardiothoracic surgery centre and the aneurysm was resected. The communication between the aorta and the right atrium was closed via pericardial patch. The aneurysm formation can be caused by the metabolic effects of corticosteroids which the patient had been using for a long time. This case report suggests that careful clinical examination and noninvasive methods remain an essential diagnostic procedure.

### Keywords

aneurysm of sinus of Valsalva – congenital heart disease – rupture – shunt

## Úvod

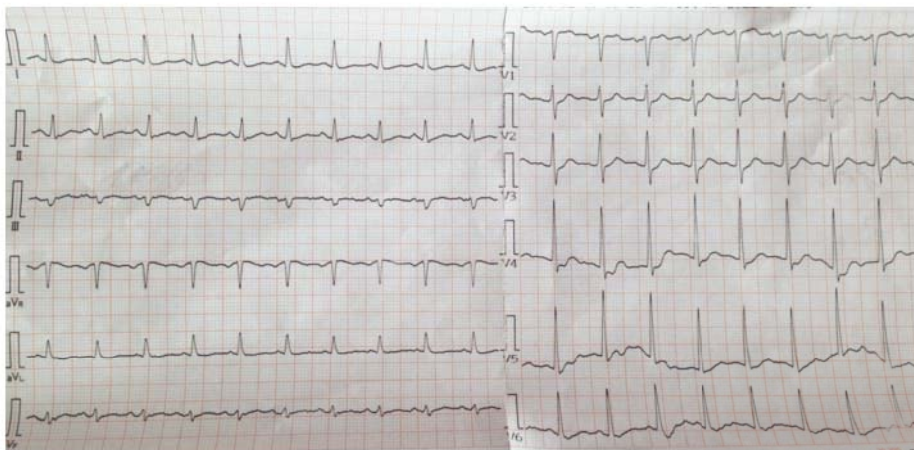
Aneuryzma Valsalvova sinu (AVS) je vzácná srdeční anomálie, která byla poprvé popsána v roce 1839 a až do ruptury je většinou asymptomatická [1]. AVS dělíme na vrozené a získané. Postihuje převážně mužskou populaci ve druhé až čtvrté dekádě a bývá často asociováno s jinými srdečními vadami jako například defekt komorového septa, defekt septa síní, bikuspidní aortální chlopeč, vrozená aortální regurgitace a koarktace aorty. Vyskytuje se u 1,2 % všech vrozených srdečních onemocnění [2,3]. Kongenitální aneuryzma je čas-

tější a patogenetickým podkladem této anomálie je lokalizovaná porucha elastické tkáně na úrovni aortální médie a fibrózního anulu [4]. Zvláštností je, že při AVS se jako komplikace nevyskytuje disekce ascendentní aorty, kterou můžeme vidět například u pacientů s Marfanovým syndromem. Na vzniku disekce se zde podílí nekróza médie na rozdíl od izolovaného defektu lamina elastica při AVS [5]. Získané aneuryzma je většinou následkem infekce (infekční endokarditida) nebo může vzniknout při traumatu aorty u deceleračních poranění. AVS může být i iatrogenní, a to jako kompli-

kace katetrizačních nebo kardiokirurgických výkonů. AVS se vykytuje u 1 % pacientů po operaci na otevřeném srdci [6]. Nejčastěji bývá postižen pravý koronární a nekoronární sinus, postižení levého koronárního sinu je vzácné. Výskyt AVS je významně vyšší u Asiatů [5].

## Kazuistika

V naší kazuistice popisujeme raritní případ pacienta s bolestmi na hrudi s podezřením na akutní koronární syndrom či disekci aorty. V únoru 2014 byl na naši kliniku přijat 44letý pacient, s hmotností 109 kg a výškou 185 cm



Obr. 1. Elektrokardiografický záznam – sinusová tachykardie s naznačenými miskovitými depresemi ST úseku I, aVL, V4–V6.

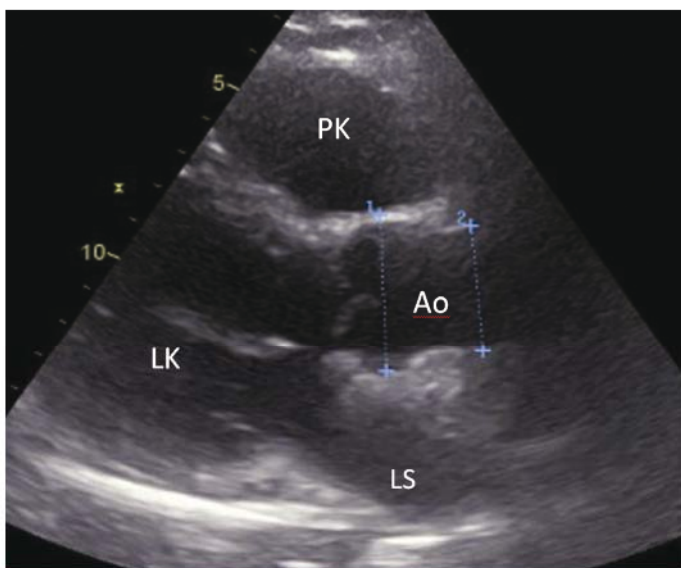
(BMI 31,8 kg/m<sup>2</sup>), s bezvýznamnou rodinnou anamnézou. V roce 2010 podstoupil operaci mikroadenomu hypofýzy s autonomní produkcí adrenokortikotropního hormonu (ACTH) a Cushingovým syndromem. Dále se léčil s hypertenzí, lipomatózou hrudního páteřního kanálu a chronickou hepatopatií charakteru steatózy a sekundární osteoporózou s mnohočetnými kompresivními frakturami skeletu. V medikaci dlouhodobě užíval hydrokortizon, verapamil, inhibitory protonové pumpy a analgetika, krom toho měl zavedenou substituci testosteronem. Pacient neprodělal žádný závažnější úraz.

Při sexuální aktivitě vznikla u tohoto pacienta náhle tlaková bolest za sternem s propagací mezi lopatky a do obou horních končetin

trvajícím přibližně 1,5 hod s pocitem nedostatečného dechu. Následující den ráno ještě pociťoval mírnou slabost, tlak za sternem, klidovou dušnost již ale neměl. Při selfmonitoringu si naměřil nižší krevní tlak. Z těchto důvodů navštívil praktického lékaře, který ho následně odeslal k ambulantnímu kardiologovi. Pro výše uvedené obtíže a nově vzniklý poslechový nález holosystolického šelestu nad celým prekordiem byl odeslán k došetření na naši kliniku.

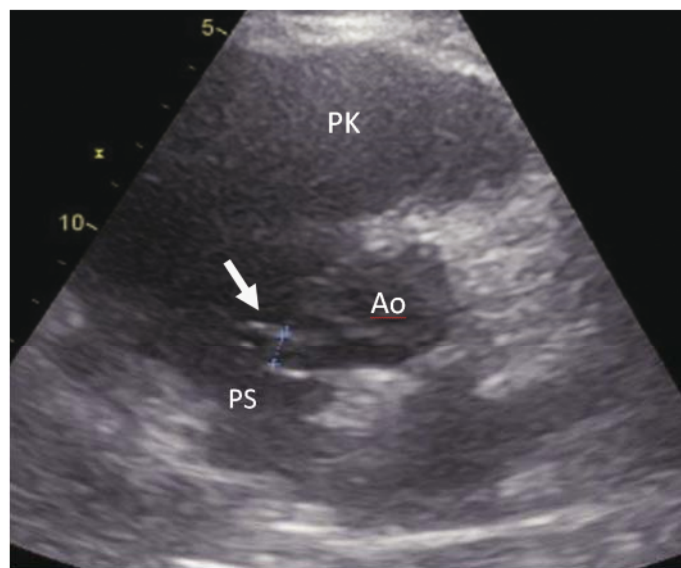
Při příchodu na naši kliniku byl pacient hemodynamicky stabilizovaný s hodnotou krevního tlaku 120/60 mm Hg a tepovou frekvencí 105/min. Klinické vyšetření potvrdilo holosystolický šelest nad celým prekordiem s maximem nad trikuspidální chlopní a pravidelnou

sinusovou tachykardií, další objektivní nález byl již fyziologický. Při přijetí byl na elektrokardiografickém vyšetření přítomen sinusový rytmus s klidovou frekvencí 114/min, miskovitě deprese ST úseků do 0,5 mm ve svodech I, aVL a 0,5–1 mm a svodech V4–V6 (obr. 1). Laboratorně byl pozitivní troponin T (0,038 ug/l) a negativní D-dimery, hraniční leukocytóza, ostatní laboratorní hodnoty byly bez významné patologie. Akutně bylo provedeno transthorakální echokardiografické vyšetření s nálezem zachovalé systolické funkce levé komory srdeční, nebyly nalezeny regionální poruchy kinetiky a ani hrubé morfologické změny na chlopních. Aortální chlopeň byla trojcípá s nálezem lehké aortální insuficience, diametr aortálního bulbu byl hraniční (obr. 2). V oblasti nekoronárního sinu kořene aorty byla patrná komunikace s pravou síní (kanálek velikosti 6 mm) (obr. 3) s hemodynamicky nevýznamným zkratem mezi aortou a pravou síní. Pravostranné srdeční oddíly byly bez známek objemového či tlakového přetížení, pacient rovněž neměl plicní hypertenzi. Ascendentní aorta byla bez známek disekce a současně nebyl prokázán perikardiální výpotek (obr. 4, 5). CT angiografie aorty vyloučila disekující aneuryzma ascendentní aorty a verifikovala výše zmíněný zkrat (obr. 6). Pacient byl od přijetí na naši jednotku intenzivní péče po celou dobu hemodynamicky stabilní, se sinusovou tachykardií 100–110/min. Sklon k sinusové tachykardii byl však popisován i anamnesticky.



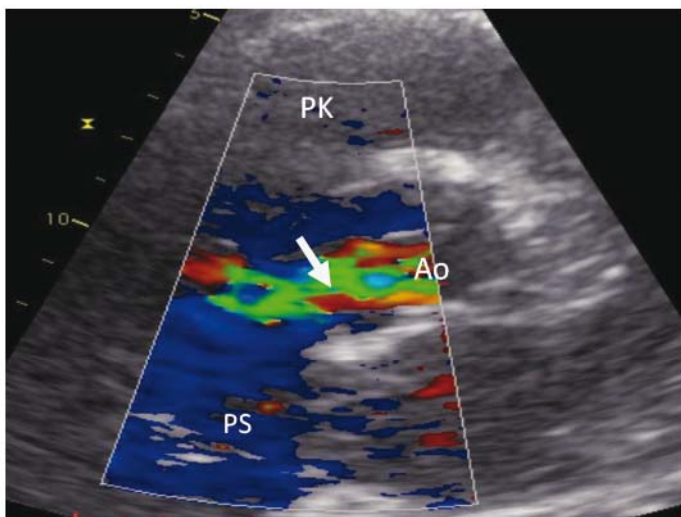
Obr. 2. Transthorakální echokardiografie (PLAX – parasternální dlouhá osa) zobrazující hraniční diametr bulbu aorty – 39 mm (1) a normální diametr ascendentní aorty ve viditelném úseku – 32 mm (2).

PK – pravá komora, LK – levá komora, LS – levá síň, Ao – aorta



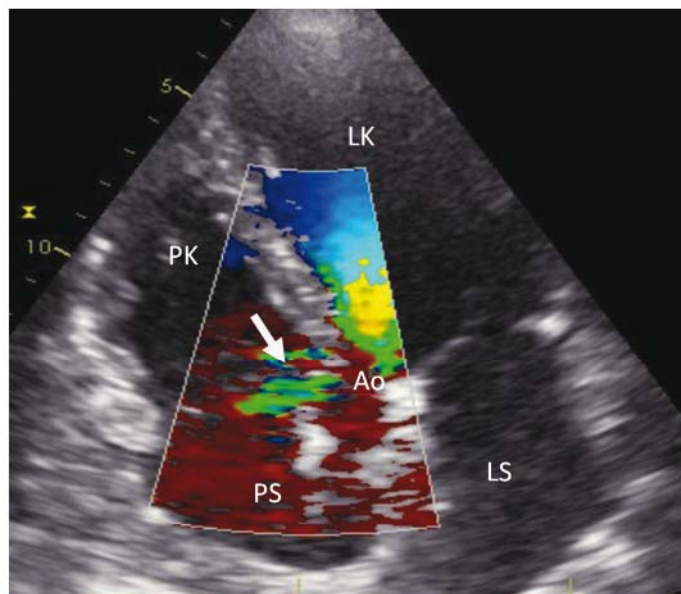
Obr. 3. Transthorakální echokardiografie (SAX – modifikovaná projekce, parasternální krátká osa). Šipka zobrazuje kanálek velikosti 6 mm mezi aortou a pravou síní.

PK – pravá komora, PS – pravá síň, Ao – aorta



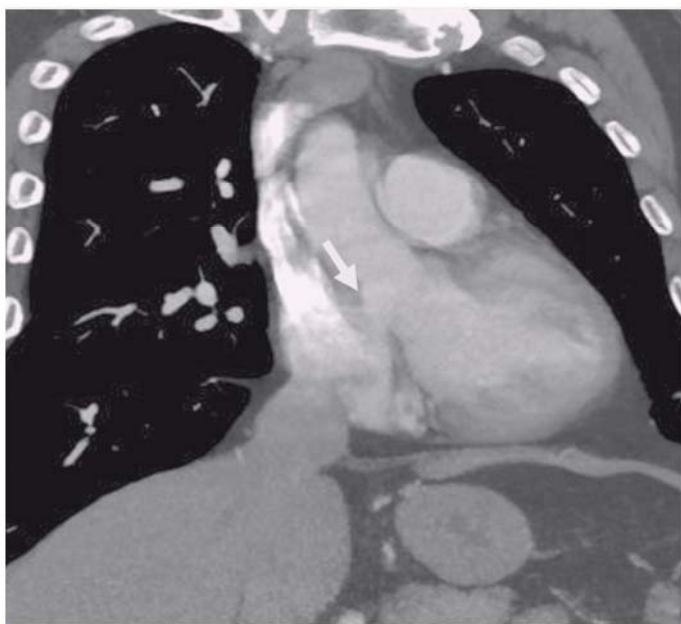
Obr. 4. Transthorakální echokardiografie (SAX –parasternální krátká osa). Barevným dopplerem zobrazen zkratový jet mezi aortou a pravou síní.

PK – pravá komora, PS – pravá síň, Ao – aorta



Obr. 5. Transthorakální echokardiografie (5CH – 5 dutinová projekce). Šipka ukazuje barevným dopplerem zkratový jet mezi aortou a pravou síní.

PK – pravá komora, PS – pravá síň, LK – levá komora, LS – levá síň, Ao – aorta



Obr. 6. MDCT angiografie hrudní aorty verifikuje zkrat mezi aortou a pravou síní (šipka).



Obr. 7. Pohled z otevřené pravé předšíně, v pinzetách aneuryzma s perforací (průměr minimálně 5 mm) v jeho vrcholu. Vlevo arteriální kanyla z mimotělního oběhu směřující do ascendentní aorty, vpravo venózní kanyla do dutých žil.

Za hospitalizace na JIP byly pacientovi podány nízkomolekulární heparin v redukované dávce (Fraxiparine 0,6 ml s.c.) a inhibitory protonové pumpy. Byla kontaktována kardiochirurgie a následující den ráno jsme pacienta transferovali k operačnímu řešení do Centra kardiovaskulární a transplantační chirurgie v Brně (CKTCH). Na CKTCH byl při kontrolní echokardiografii popsán již středně významný zkrat mezi aortou a pravou síní se známkami mírného volumového přetížení pravostranných srdečních oddílů a nadále méně významná aortální regurgitace bez přítomnosti perikar-

diálního výpotku. V mimotělním oběhu byla pacientovi provedena resekce perforovaného aneuryzmatu Valsalvova sinu, uzávěr komunikace mezi aortou a pravou síní záplatou z perikardu a současně uzávěr peroperačně nalezeného defektu septa síní (obr. 7). Samotná operace i pooperační průběh byly bez komplikací. Kontrolní echokardiografické vyšetření před propuštěním bylo bez průkazu reziduální komunikace, perikardiálního výpotku či chlopenní vady. Pacient byl propuštěn do domácí péče ve stabilizovaném stavu sedmý pooperační den.

### Diskuze

AVS se může manifestovat jako typické stenokardie pod obrazem akutního koronárního syndromu v důsledku externí komprese koronární tepny aneuryzmatem nebo následkem tromboembolizace z aneuryzmatu [7]. Většina s AVS asociovaných infarktů myokardu souvisí s aneuryzmatem levého koronárního sinu a kompresí levé koronární tepny [8]. Dalším příznakem může být významná aortální regurgitace a poruchy rytmu (atrioventrikulární blokády) [7]. Jasný mechanismus vzniku infarktu myokardu při ruptuře AVS není přesně

znám. Uvažuje se, že v případě ruptury aneuryzmatu vzniká různě významný levo-pravý zkrat a takto smíšená krev vede k hypoxemii a je příčinou myokardiální ischemie [9]. Mezi další projevy patří postupná progresse námaňové dušnosti a tento stav může vyústit až do hemodynamické nestability v rámci akutního srdečního selhání a vést až ke kardiogennímu šoku. Podezření na AVS je možno vyslovit na základě přítomnosti nově vzniklého holosystolického šelestu nad prekordiím.

Základní diagnostickou metodou pro potvrzení AVS je echokardiografické a CT angiografické vyšetření. Další možnou neinvazivní zobrazovací metodou je magnetická rezonance. K průkazu komprese koronární tepny je nevyhnutelná katetrizace srdce včetně aortografie a selektivní koronarografie [10]. U našeho pacienta byla diagnostikována ruptura aneuryzmatu nekoronárního sinu bez významné aortální regurgitace a bez komprese koronární tepny. Zpočátku byl sice popisován hemodynamicky nevýznamný zkrat mezi aortou a pravou síní, ale v průběhu několika hodin progredoval do středně významného se známými mírného volumového přetížení pravostanných oddílů. Z toho vyplývá, že i při primárně klinicky a hemodynamicky stabilizovaném pacientovi se jednalo o akutní stav, který by bez časného terapeutického zásahu mohl vést k fatálním následkům. Proto při diagnostice ruptury AVS je doporučován agresivní přístup a časný transport pacienta na kardiokirurgické pracoviště k operativnímu řešení. Tím můžeme předejít možným komplikacím, jako je endokarditida nebo progresse zvětšování léze [11]. Adams et al dokumentují střední dobu přežití čtyři roky u neléčené ruptury AVS [12]. Naproti tomu přežití rupturovaného aneuryzmatu se současnou chirurgickou intervencí bylo u 90 % pacientů deset let [13]. U symptomatického aneuryzmatu bez ruptury je indikována chirurgická intervence, zatímco optimální postup u asymptomatického AVS bez ruptury není jednoznačně stanoven. Základním kardiokirurgickým terapeutickým postupem je resekce a rekonstrukce Valsalvova sinu s uzávěrem krčku záplatou z perikardu [5]. Alternativní možností je katetrový uzávěr krčku AVS Amplatzovým okludérem především u nemocných s vysokým operačním rizikem.

V případě našeho pacienta se etiopatogeneticky mohlo jednat o kongenitální aneuryzma Valsalvova sinu se současně nalezeným defektem septa síní. Nelze však vyloučit ani

získaný typ aneuryzmatu způsobený nežádoucími metabolickými účinkem kortikoidů na pojivovou tkáň. Prolongovaná terapie kortikosteroidy má pravděpodobně hlavní úlohu na dezintegraci pojivové tkáně tunica media, a tím zvýšený potenciál tvorby aneuryzmatu [14]. V současné době známe celou řadu vedlejších účinků kortikoidů, jako je např. akcelerace hypertenze, hyperglykemie a zvýšené fragility cév v souvislosti s degenerativním účinkem na pojivovou tkáň včetně kolagenního a elastického vaziva, což podporuje patogenezi vzniku aortálního aneuryzmatu. Souvislost ruptury aneuryzmatu při podávání glukokortikoidů je prokázána i ve studiích na zvířecích modelech [15]. Dlouhodobému působení kortikosteroidů byl pacient vystaven v rámci produkce při mikroadenomu hypofýzy a následně při substituci kortikoidy po operaci. Tomu odpovídala i přítomnost Cushingova syndromu. Potenciálním vyvolávajícím momentem ruptury byla fyzická zátěž ve formě sexuální aktivity. Diferenciálně diagnosticky při bolestech na hrudi s pozitivním troponinem a nespecifickými změnami na EKG nelze v našem případě zcela vyloučit i malou koronární příhodu embolické etiologie z ruptury AVS. Tomu však nenasvědčuje normální kontraktilita myokardu a relativně nižší hladina troponinu. V rámci diferenciální diagnostiky bolestí na hrudi je dušnost s nově vzniklým šelestem alarmujícím a patognomickým nálezem při podezření na rupturu AVS.

## Závěr

V naší kazuistice uvádíme neobvyklý případ pacienta přijatého pro bolesti na hrudi při ruptuře aneuryzmatu nekoronárního Valsalvova sinu. Pečlivé klinické a zejména echokardiografické vyšetření zůstává nadále důležitým diagnostickým standardem v diagnostice akutních srdečních onemocnění, které mohou ovlivnit prognózu nemocného. Mohou pomoci identifikovat jinou příčinu bolestí na hrudi s pozitivním troponinem než je akutní koronární syndrom, např. onemocnění aorty ještě před provedením katetrizačního či jiného vyšetření, a mohou tak zkrátit čas do správné diagnózy. V rámci diferenciální diagnostiky musíme vždy zvažovat další vzácná kongenitální či jiná onemocnění.

Podpořeno Evropským fondem pro regionální rozvoj – projektem FNUSA-ICRC No.

CZ.1.05/1.1.00/02.01.23 a projektem MZ ČR 65269705 (FNB, Brno, Česká republika).

## Literatura

1. Hope J. A treatise on the diseases of the heart and great vessels. 3rd ed. Philadelphia: Lea & Blanchard 1839: 466–471.
2. Au WK, Chiu SW, Mok CK et al. Repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm: determinants of long-term survival. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1604–1610.
3. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB et al (eds.). Congenital sinus of Valsalva aneurysm and aortico-left ventricular tunnel, Kirklín/Barratt-Boyes Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone 2003: 911–927.
4. Azakie A, David TE, Peniston CM et al. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: early recurrence and fate of the aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1466–1470.
5. 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.
6. 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.
7. 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.
8. Regueiro Abel M, Penas Lado M, López Ciudad V et al. Sinus of Valsalva aneurysm as a cause of acute myocardial infarction. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 77–79.
9. van Son JA, Danielson GK, Schaff HV et al. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *Circulation* 1994; 90 (5 Pt 2): 1120–29.
10. Lijoi A, Parodi E, Passerone GC et al. Unruptured aneurysm of the left sinus of Valsalva causing coronary insufficiency. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 40–44.
11. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM et al. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1573–1757.
12. Adams JE, Sawyers JL, Scott HW Jr. Surgical treatment for aneurysms of the aortic sinuses with aorticoatrial fistula. *Surgery* 1957; 41: 26–42.
13. Ohara N, Miyata T, Sato O et al. Aortic aneurysm in patients with autoimmune diseases treated with corticosteroids. *Int Angiol* 2000; 19: 270–275.
14. Reilly JM, Savage EB, Brophy CM et al. Hydrocortisone rapidly induces aortic rupture in a genetically susceptible mouse. *Arch Surg* 1990; 125: 707–709.

Doručeno do redakce: 25. 7. 2014

Přijato po recenzii: 16. 8. 2014

doc. MUDr. Ondřej Ludka, Ph.D.

www.fnbrno.cz

oludka@fnbrno.cz