

Рідкісна причина гострої серцевої недостатності. Клінічний випадок та огляд літератури.

Н. В. Лозинська, Ю. А. Іванів.

Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького.

Представляємо рідкісну причину гострої правошлуночкової недостатності у 18-річної дівчини, зумовлену раптово виниклим значним шунтуванням крові між аортою та правим передсердям внаслідок спонтанного розриву аневризми некоронарного синуса Вальсальви. Діагноз було встановлено за допомогою трансторакальної ехокардіографії, яка є оптимальним методом виявлення цієї патології в клінічній практиці. Аневризма синуса Вальсальви (АСВ) – рідкісна аномалія серця, яка може ускладнитися раптовим спонтанним проривом у різні прилеглі до неї камери серця або в перикардіальний простір (залежно від її розташування), що спричиняє гостре об'ємне перевантаження з розвитком серцевої недостатності і вимагає термінової хірургічної корекції.

Ключові слова: рідкісні вади серця, синуси Вальсальви, аневризма, ехокардіографія, хірургічна корекція

Клінічний випадок

Раніше здорова 18-річна дівчина звернулася за медичною допомогою через раптове погіршення стану, що проявилось дискомфортом в грудній клітці, задишкою навіть при невеликих навантаженнях, тахікардією і загальною слабкістю. Анамнез без особливостей, жодних хворіб напередодні не мала, тому причина такого стану була незрозумілою.

При огляді виявлено пришвидшене дихання, ЧСС 98 уд./хв, АТ 110/70 мм рт ст. Аускультативно – грубий систоло-діастолічний шум у всіх точках, найбільш інтенсивний по лівому краю грудини. При трансторакальній ехокардіографії ознак кардіомегалії не виявлено: розміри камер серця та товщина стінок шлуночків в межах норми (КДР ЛШ 55 мм, КДР ПШ 22 мм, ЛП 35 мм, МШП і ЗС ЛШ 9 мм), скоротлива здатність міокарда збережена (ФВ ЛШ 65 %), діастолічна функція ЛШ не порушена. Методом кольорової доплерографії зафіксовано значний турбулентний потік в порожнині правого передсердя. Постійнохвильова доплерографія завідчила систоло-діастолічний характер потоку з високошвидкісним систолічним та інтенсивним діастолічним компонентами. Використовуючи зображення з різних ехокардіографічних перетинів вдалося візуалізувати аневризму некоронарного синуса Вальсальви з

проривом діаметром 7 мм, у порожнину правого передсердя. Функція атріовентрикулярних клапанів залишалася збереженою.

Пацієнтку відразу скеровано у кардіохірургічне відділення, де їй успішно провели хірургічну корекцію виявленої патології. При контрольному огляді через місяць після операції не виявлено жодних патологічних змін у серці пацієнтки.

Огляд літератури

Аневризма синуса Вальсальви (АСВ) є надзвичайно рідкісною аномалією, може бути як вродженою, так і набутою патологією. Її виявляють у 0,14-4,9 % серед усіх пацієнтів, що підлягають кардіохірургічним втручанням, найчастіше трапляється серед представників азіатської раси, переважно у чоловіків (1,2). Причиною її виникнення є структурні зміни стінки аорти на межі між фіброзним кільцем аортального клапана і синотубулярним з'єднанням, що спричиняють її слабкість (3). Набута форма часом поєднується з патологією сполучної тканини, інфекційним ендокардитом, сифілісом, атеросклерозом і васкулітом, а також може бути наслідком травм чи пошкоджень аортального клапана у ході хірургічних втручань (4).

Результати одного із великих досліджень вказують на те, що найчастіше аневризматичне ураження залучає правий коронарний синус Вальсальви (67.5 %), суттєво рідше некоронарний (31.9%) і зовсім рідко – лівий (0,6%) коронарний синус. За відсутності ускладнень АВС не спричиняє симптоматики і є випадковою знахідкою під час візуалізації серця (у 5 %) (5).

Загрозливим ускладненням є прорив АСВ у різні камери серця або перикардіальний простір (залежно від розташування), що спричиняє гостре об'ємне перевантаження і веде до розвитку гострої чи прогресуючої хронічної серцевої недостатності (6-9). Гостра клінічна картина виникає у більшості випадків – 53 %, у 42% відзначають поступове прогресування серцевої недостатності (8). Основними клінічними проявами у пацієнтів з розривом АСВ є задишка (у 79% пацієнтів), тахікардія (у 55%), біль в грудній клітці (у 52%) (9).

Розрив АСВ є рідкісним ускладненням, частота якого становить 0,1-3,5 %. Частіше воно стається у пацієнтів з синдромами Марфана і Елерса Данлоса, а також при поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП), стенозом аортального клапана і двостулковим аортальним клапаном. Переважно воно трапляється у статевозрілих пацієнтів до 40 років. За даними Yan F. et al. правий шлуночок найчастіше є тією камерою, в яку проривається АСВ (55.6%), далі йдуть праве передсердя (38,1%) і лівий шлуночок (1,3%) (5). Ускладненнями, які можуть виникнути внаслідок розриву АСВ є субаортальний ДМШП, аортальна недостатність, розшарування МШП (5,11).

Основним методом діагностики розриву АСВ є трансторакальна ехокардіографія (ТТЕхоКГ), яка замінила інвазивні та дорожчі діагностичні методи, що застосовували раніше. ТТЕхоКГ з використанням кольорової та

безперервнохвильової доплерографією забезпечує оптимальну візуалізацію серця, дозволяє чітко встановити розміщення АСВ, виявити та визначити розмір дефекту стінки у випадку її розриву, а також оцінити об'єм і напрямок шунта, ступінь об'ємного перевантаження камер серця, ускладнення та супутню серцеву патологію (12,13). За даними літератури чутливість та специфічність ТТЕхоКГ у діагностиці АСВ становлять 93,9% і 99,9 % відповідно. Крім того, діагностична точність у визначенні локалізації аневризми та її розмірів досягає 99% і 97,5%, що засвідчують результати хірургічних втручань, хоча чутливість методу у виявленні супутньої патології серця є дещо нижчою і становить 89,2% (12).

Проведення черезстравохідної ЕхоКГ (ЧСЕхоКГ) для підтвердження діагнозу є необхідним у невеликій кількості випадків (12). Комп'ютерну томографію (КТ) і магнітно-резонансну томографію (МРТ) серця доцільно проводити перед плануванням хірургічного лікування для уточнення анатомічних особливостей вади у складніших випадках, а також виявлення та деталізації супутньої серцевої патології (14,15).

Хірургічна корекція є оптимальним методом лікування цієї патології з прогнозовано низьким рівнем смертності, що сягає 1,9-3,6 % і рівнем виживання $93,4 \pm 3,7\%$ за 10 років і $87,1 \pm 5,6\%$ за 15 років. Операцію треба проводити якомога швидше після діагностики розриву АСВ (16,17). Повідомляють також і про можливість успішного малоінвазивного закриття дефекту стінки аневризми різного типу оклюдерами під контролем ЧСЕхоКГ (13,18,19).

Висновок

Розрив аневризми некоронарного синуса Вальсальви у праве передсердя є надзвичайно рідкісною і загрозливою патологією серця. Трансторакальна ЕхоКГ є найоптимальнішим методом діагностики цієї хвороби у клінічній практиці. Хірургічна корекція є основним методом лікування, що значно покращує прогноз.

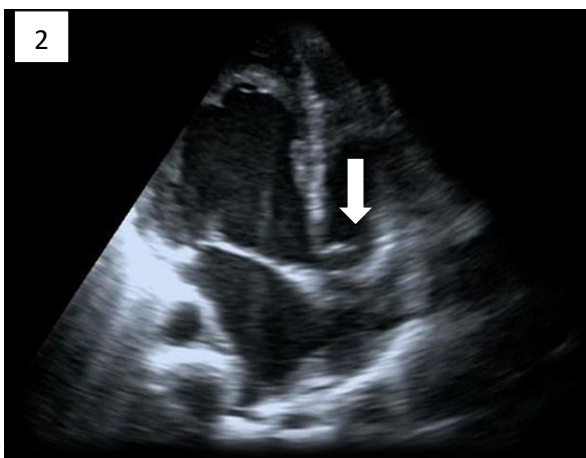
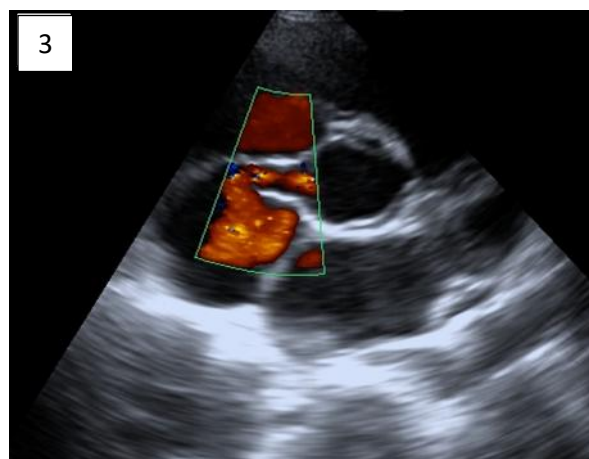
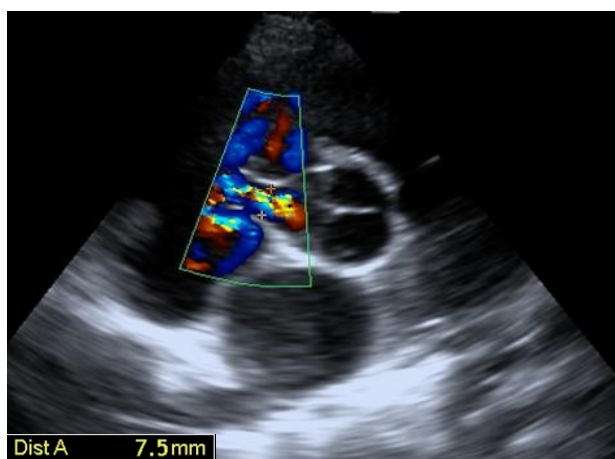


Рис. 1. Парастернальне зображення, коротка вісь на рівні аортального клапана – аневризма некоронарного синуса Вальсальви.

Рис. 2. Верхівкове 4-камерне зображення – аневризма некоронарного синуса Вальсальви.



4

Рис. 3,4. Парастернальне зображення, коротка вісь на рівні аортального клапана – кольорова доплерографія вказує на систоло-діастолічний потік через дефект аневризми некоронарного синуса Вальсальви.

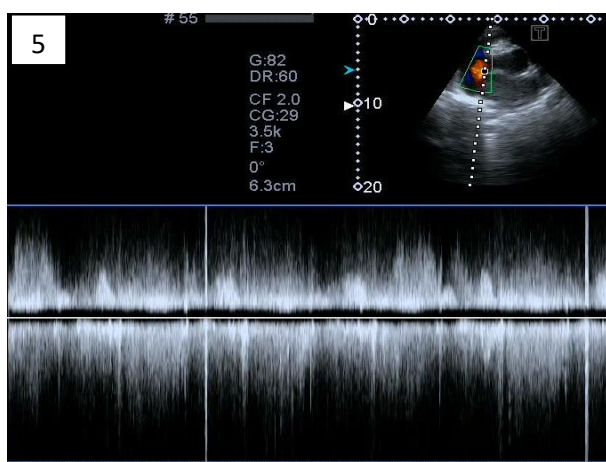


Рис. 5. Постійнохвильова доплерографія – систоло-діастолічний потік через дефект некоронарного синуса Вальсальви.



Рис.6,7. Парастернальна позиція, коротка вісь на рівні аортального клапана – стан після хірургічної корекції анеризми некоронарного синуса Вальсальви.

Література.

- 1) Feldman D.N., Roman M.J. Aneurysms of the sinuses of Valsalva. *Cardiology*. 2006; 106:73–81.
- 2) Slautin A., Mikulenk V., Hlubocký J., et al. Ruptured non-coronary sinus of Valsalva aneurysm into the right atrium in 44-year-old patient. *Cor et Vasa* 2018; 60(1):94–98.
- 3) Weinreich M., Yu P.J., Trost B. Sinus of Valsalva aneurysm: review of the literature and an update on management. *Clinical Cardiology*. 2015; 38:185–189.
- 4) Oryshchyn N., Ivaniv Y., Kulyk L., Predzemirska O. Sinus of Valsalva aneurysm dissecting the inter-ventricular septum with rupture into the right ventricle (RCD code: I1B.O). *Journal of Rare Cardiovascular Diseases* 2019; 4 (3):51–54.
- 5) Yan F., Abudurehman M., Huo Q., et al. Surgery for sinus of Valsalva aneurysm: 33-year [sic] of a single center experience. *Chin Med J (Engl)* 2014; 127:4066–4070.
- 6) Cronin E., Walsh K., Blake G. An Unusual Cause of Chronic Right-Sided Heart Failure. *Circulation: Heart Failure* 2011; 4:3–4.
- 7) Swinson B., Grant R., Paw E., et al. Ruptured Sinus of Valsalva Aneurysm Causing Acute Right Heart and Hepatorenal Failure Requiring Urgent Surgery. *Heart, Lung and Circulation* 2017; 26:12 (e115).
- 8) Berent R., Punzengruber C., Auer J. Rupture of a congenital right coronary sinus of Valsalva aneurysm as etiology of acute cardiac decompensation (Die Ruptur eines kongenitalen rechtskoronaren Sinus-Valsalva-Aneurysmas als Ursache einer akuten kardialen Dekompensation). *Zeitschrift fur Kardiologie* 2000; 89(2):109–113.
- 9) Lukacs L., Bartek I., Haan A., et al. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 1992; 6(1):15–17.
- 10) Cao L-B., Hannon D., Assad M. Noncoronary sinus of Valsalva rupture into the right atrium with a coexisting perimembranous ventricular septal defect. *World J Clin Cases* 2013; 1(4): 146-148.
- 11) Luo X., Zhang D., Li B., et al. Surgical repair of a ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysm: 10-year experience with 286 cases†. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2019; 10:1093/ejcts/ezy437.
- 12) Cheng T.O., Yang Y.L., Xie M.X., et al. Echocardiographic diagnosis of sinus of Valsalva aneurysm: A 17-year (1995–2012) experience of 212 surgically treated patients from one single medical center in China *International Journal of Cardiology* 2014; 173: 33 – 39.

- 13) Yang K., Wei M.D., Geng W.L., et al. Safety and efficacy of percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *EuroIntervention* 2018; 10.4244/ EIJ-D-18-00294, 14, 12, (e1288-e1294).
- 14) Zuberi Z., Kirubakaran S., Lawson C. Giant sinus of Valsalva aneurysm: the role of multimodality imaging. *Heart Asia* 2013; 5(1): 188. doi:10.1136/hearta - sia-2013-010380.
- 15) Bricker A.O., Avutu, Mohammed T.L., et al. Valsalva sinus aneurysms: findings at CT and MR imaging. *Radiographics*. 2010; 30: 99–110.
- 16) Sarikaya S., Adademir T., Elibol A., et al. Surgery for ruptured sinus of val - salva aneurysm: 25 year experience with 55 patients. *Eur J Cardioyhoracic Surg*. 2013; 43:591– 596.
- 17) Wu Q., Xu J., Shen X., et al. Surgical treatment of dissecting aneurysm of the in - terventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:517–520.
- 18) Zhong L., Tong S.F., Zhang Q., et al. Clinical efficacy and safety of transcath - eter closure of ruptured sinus of valsalva aneurysm. *Catheter Cardiovasc Interv* 2014; 84:1184– 1189.
- 19) Cronin E., Walsh K., Blake G. An Unusual Cause of Chronic Right-Sided Heart Failure. *Circulation: Heart Failure* 2011; 4: e3–e4.