

A case report of Right Sinus of Valsalva Aneurysm Ruptured into the Right Ventricle in a 30-Year-old Woman with Coincidence of Interventricular Septal Defect

Maryam Nabati¹,
Razhan Piran²,
Ahmad Babaei²,
Samira Eslami²

¹ Department of Cardiology, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

² Resident in Cardiology, Student Research Committee, Faculty of Medicine, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received June 20 , 2012 ; Accepted Jan 19 , 2013)

Abstract

Aneurysms of sinus of Valsalva are rare cardiac abnormalities. They are dilatations of the aortic sinuses and are classified as congenital or acquired. If located in the right coronary sinus they are usually ruptured into right heart chambers and frequently a ventricular septal defect coexists with this condition. This paper reports a 30-year-old woman with ruptured aneurysm of the right sinus of Valsalva into the right ventricle. Transesophageal echocardiography examination and transthoracic echocardiography provides precise information about the aneurysms and coexisting cardiac malformations. Aneurysms of sinus of Valsalva even if asymptomatic, has potential risks of expansion, rupture, cardiac failure, endocarditis, embolism and sudden death. This justifies surgical correction, with a low mortality rate in both the short- and long-term. Careful physical examination and echocardiography in our patient led to early diagnosis before appearance of serious complications.

Keywords: Sinus of Valsalva, aneurysm rupture, transesophageal echocardiography

J Mazand Univ Med Sci 2013; 23(98): 334-338 (Persian).

پارگی آنوریسم سینوس والسالوای راست به داخل بطن راست در یک خانم ۳۰ ساله با نقص دیواره بین بطنی

مریم نباتی^۱راژان پیران^۲احمد بابایی^۲سمیرا اسلامی^۲

چکیده

آنوریسم‌های سینوس والسالوا ناهنجاری‌های قلبی نادری هستند. آن‌ها اتساع سینوس‌های آئورت هستند که ممکن است مادرزادی یا اکتسابی باشند. اگر به صورت موضعی در سینوس کرونر راست باشند، معمولاً به حفره‌های سمت راست تخلیه می‌شوند و خیلی اوقات یک نقص دیواره بین بطنی همزمان وجود دارد. ما در این جا یک خانم ۳۰ ساله با پارگی آنوریسم سینوس والسالوای راست به داخل بطن راست را معرفی می‌کنیم. اکوی ترانس ازوفازیاال علاوه بر اکوی ترانس توراسیک اطلاعات اضافه‌تری راجع به آنوریسم‌ها و ناهنجاری‌های قلبی همزمان به ما می‌دهد. آنوریسم سینوس والسالوا حتی اگر بدون علامت نیز باشد، خطر گسترش، پارگی، نارسایی قلبی، اندوکاردیت، آمبولی و مرگ ناگهانی دارد. این مسأله ترمیم جراحی با یک مورتالیتیه کم کوتاه مدت و دراز مدت را توجیه می‌کند. معاینه فیزیکی دقیق و انجام اکوکاردیوگرافی در بیمار ما، منجر به تشخیص زود هنگام بیماری قبل از بروز عوارض جدی گردید.

واژه های کلیدی: سینوس والسالوا، پارگی آنوریسم، اکوکاردیوگرافی ترانس ازوفازیاال

مقدمه

درجوامع غربی شیوع ۰/۲۳-۰/۱۴ درصد و در جوامع آسیایی ۳/۵-۰/۴۶ درصد گزارش شده است. ۶۵-۸۰ درصد این بیماران را مردان تشکیل می‌دهند (۱). مهم ترین علت آن مادرزادی است، اگرچه منشأ آن ممکن است اکتسابی باشد (تروما، عفونت، یا بیماری‌های دژنراتیو). به طور شایعی این بیماری با سایر مالفورماسیون‌ها مانند نقص دیواره بین بطنی (VSD)، آنومالی‌های دریچه آئورت، و کوآرکتاسیون آئورت همراهی دارد (۱). شایع ترین عارضه، پارگی آنوریسم به داخل دهلیز یا بطن است (۱). اغلب بیماران تا زمانی که

سینوس والسالوا یک اتساع دیواره آئورت است که بین دریچه آئورت و محل اتصال سینوتوبولار واقع شده است. این سینوس‌ها بر اساس محل قرارگیری شریان‌های کرونر نام‌گذاری شده اند که شامل: سینوس کرونرچپ، سینوس کرونر راست و سینوس نان کرونری هستند. آنوریسم سینوس والسالوا اتساعی است که در اثر از بین رفتن پیوستگی بین لایه میانی جدار آئورت و دریچه آئورت به وجود می‌آید. این بیماری یک وضعیت نادر است که در ۰/۰۹ درصد از موارد اتوپسی گزارش شده است. اما در مطالعات انجام شده

E-mail: dr.mr.nabati@gmail.com

مؤلف مسئول: مریم نباتی - دانشگاه علوم پزشکی مازندران، دانشکده پزشکی ساری، مرکز قلب مازندران، گروه قلب

۱. گروه قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران

۲. دستیار قلب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران

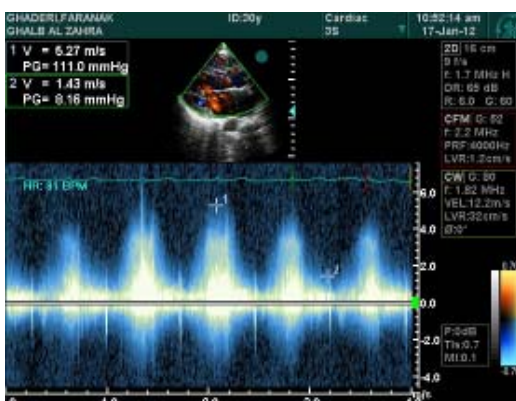
تاریخ تصویب: ۱۳۹۱/۱۰/۳۰

تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۱۳۹۱/۹/۴

تاریخ دریافت: ۱۳۹۱/۳/۳۱

ادامه فلو در دیاستول نیز دیده می‌شد. همچنین یک نقص کوچک سیتوم بین بطنی نوع ممبرانوس با فلوئو چپ به راست دیده شد.

بیمار جهت جراحی به جراح قلب و عروق معرفی شد. جراحی ترمیم آنوریسم سینوس والسالوا و همچنین ترمیم نقص سیتوم بین بطنی برای بیمار انجام شد.



تصویر شماره ۱: تصاویر اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک، آنوریسم پاره شده سینوس والسالوا به داخل بطن راست

آنوریسم پاره شود بی علامت می‌مانند، و اکثراً پارگی آنوریسم خود را با یک درد ناگهانی قفسه سینه نشان می‌دهد (۲). آنوریسم اکثراً به حفره‌های سمت راست پاره می‌شود و باعث شانت چپ به راست می‌شود، و به ندرت به سمت چپ پاره می‌شود. ممکن است باعث نارسایی آئورت یا نارسایی قلبی شود و نیاز به جراحی اورژانسی پیدا کند (۱). ما در این جا بیماری را معرفی می‌کنیم که آنوریسم سینوس والسالوای راست داشته که به داخل بطن راست پاره شد و هم زمان یک نقص دیواره بین بطنی نیز داشت.

معرفی بیمار

بیمار خانم ۳۰ ساله، با دیس پنه فانکشن کلاس ۲ مراجعه کرد. تنگی نفس بیمار از یک سال پیش شروع و از یک ماه پیش بدتر شده بود. در معاینه فشار خون ۱۲۵/۷۰ میلی متر جیوه و نبض ۹۰ ضربه در دقیقه داشت. سوفل مداوم ۴/۶ در حاشیه چپ استرنوم سمع می‌شد که همراه با تریل بود و به کناره راست استرنوم انتشار داشت. در سمع ریه ها رال نداشت. در اندام‌ها ادم، سیانوز و کلاپینگ دیده نمی‌شد. در الکتروکاردیوگرام تکیکاردی سینوسی داشت اما تغییرات ST-T دیده نمی‌شد. در اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک سائز و فانکشن بطن چپ نرمال بود. (تصویر شماره ۱).

سائز بطن راست حداکثر نرمال و فانکشن آن نرمال بود. سائز روت آئورت و آئورت صعودی نرمال بود. یک دیلاتاسیون آنوریسمال که با نمای "جوراب باد شده" (windsock) شناخته می‌شود از سینوس والسالوای راست به داخل بطن راست دیده می‌شد که با اکوی ترانس از وفاژیا تصاویر واضح تری از آن به دست آمد (تصویر شماره ۲). در بررسی کالرداپلر فلوئو توربولانت مداوم از سینوس والسالوای راست به داخل بطن راست دیده می‌شد که با بررسی داپلر گرادیان حداکثر سیستولی ۱۲۰ میلی متر جیوه داشت و

بحث

بیمار ما خانم ۳۰ ساله‌ای بود که با تنگی نفس فعالیتی از یک سال قبل مراجعه کرد. تشخیص این بیماری با شنیدن سوفل مداوم در حاشیه استرنال داده شد که با انجام اکوکاردیوگرافی، این تشخیص تأیید گردید. تشخیص این بیماری قبل از بروز عوارض بیماری، از جمله آندوکاردیت عفونی، اتساع شدید حفرات قلبی، سکته مغزی و مرگ ناگهانی که از عوارض عدم تشخیص به هنگام بیماری می‌باشد و با مرگ و میر بالایی همراه هستند، داده شد که بر اهمیت معاینه فیزیکی دقیق و کامل و انجام اکوکاردیوگرافی در صورت احتمال تشخیص بیماری تأکید می‌نماید (۱). آنومالی‌های قلبی مادرزادی، با نقص سپتوم بین بطنی در ۶۰-۳۰ درصد، ناهنجاری‌های دریچه آئورت مانند نارسایی دریچه آئورت در ۳۰-۲۰ درصد موارد (۵، ۶) دریچه آئورت دولتی در ۱۰ درصد، تنگی دریچه آئورت در ۶/۵ درصد، تنگی دریچه پولمونر در ۹/۷ درصد، کوآرکتاسیون آئورت در ۶/۵ درصد، باقی ماندن مجرای شریانی در ۳/۲ درصد، نارسایی دریچه تریکوسپید در ۳/۲ درصد موارد و نقص دیواره بین دهلیزی همراه می‌باشد (۴، ۱۳). در بیمار ما به‌طور هم‌زمان، نقص دیواره سپتوم بین بطنی نیز وجود داشته است. همچنین وجود آنوریسم سینوس والسالوا می‌تواند منجر به تحت فشار قرار گرفتن یک حفره مجاور، یک شریان کرونر یا سیستم هدایتی شده منجر به ایسکمی میوکارد یا اختلالات سیستم هدایتی شود (۵). سه عدد سینوس والسالوا در فوقانی‌ترین ناحیه آئورت، درست بالای کاسپ‌های دریچه آئورت واقع شده‌اند. این سینوس‌ها به محل سینوتوبولار جانکشن ختم می‌شوند. علل آنوریسم سینوس والسالوا می‌تواند مادرزادی یا اکتسابی باشد. نوع مادرزادی به دلیل عدم پیوستگی مناسب مدیای آئورت و آنولوس فیروزوس دریچه آئورت ایجاد می‌شود. آنوریسم اکتسابی سینوس والسالوا در بیماران مبتلا به اندوکاردیت، سیفیلیس،



تصویر شماره ۲: تصاویر اکوکاردیوگرافی ترانس ازوفاژال، آنوریسم پاره شده سینوس والسالوا به داخل بطن راست

آسیب محل، بیماری بهجت و سندروم مارفان ایجاد می‌شود. کمبود مدیای آئورت در محل اتصال به آنولوس دریچه آئورت ممکن است به صورت پیشرونده طی چندین سال باعث اتساع سینوس آئورت شود، به همین دلیل آنوریسم سینوس والسالوا می‌تواند تا چندین سال و معمولاً تا زمان پاره شدنش در دهه‌های ۳ و ۴ زندگی، بدون علامت بماند. محل‌های معمول پاره شدن آنوریسم حفره‌های قلبی، سپتوم بین بطنی یا فضای پریکاری است. دیلاتاسیون سینوس والسالوا همچنین می‌تواند باعث انحراف دریچه آئورت و نارسایی آن شود (۶). پارگی آنوریسم به داخل حفرات قلبی در ابتدا می‌تواند بدون علامت باشد، اما به مرور باعث نارسایی قلبی در اثر ارتباط شریانی وریدی یا نارسایی آئورت می‌شود. در منابع هیچ ارتباط واضحی بین فعالیت‌های ورزشی و قهرمانی، با زمان پارگی آنوریسم سینوس والسالوا ذکر نشده است (۷). آنوریسم پاره نشده سینوس والسالوا معمولاً علامتی ندارد و اغلب حین اکوکاردیوگرافی یا کاتتریزاسیون قلبی یافت می‌شود. اما ممکن است باعث انسداد خروجی بطن راست و ایسکمی میوکارد، به علت اثر فشاری آنوریسم شود (۶) همچنین آنوریسم پاره نشده سینوس والسالوا ممکن است باعث اندوکاردیت عفونی، تشکیل ترومبوس و متعاقب آن، حوادث آمبولیک شود (۷). آنوریسم پاره شده سینوس والسالوا اغلب (۸) ۷۶ درصد تا ۳، ۸۳ درصد) سینوس کرونری راست یا سینوس نان کرونری را درگیر می‌کند، در حالی که آنوریسم سینوس کرونری چپ نادر است. اکثر آنوریسم‌های سینوس کرونری راست به داخل بطن راست (۸۶/۷ درصد) یا به دهلیز راست پاره می‌شوند. بیماران ممکن است با وجود پاره شدن سینوس والسالوا سال‌ها بدون علامت بمانند. اما تنگی نفس و عدم تحمل فعالیت ممکن است به دلیل افزایش شانت و اضافه بار حجمی ایجاد شود (۶).

پارگی شدید و ناگهانی ممکن است باعث درد قفسه سینه و تنگی نفس حاد شود. اما بیماران با پارگی

کوچک، می‌توانند بدون علامت باشند یا علائم پیشرونده تنگی نفس فعالیت و نارسایی قلبی داشته باشند. به طور کلی فلوی خون به داخل آنوریسم و خارج شدن از آن می‌تواند یک سوفل مداوم ایجاد کند. همچنین اگر اتساع کاسپ‌های آئورت ایجاد شود، ممکن است سوفل دیاستولیک نارسایی آئورت شنیده شود.

اگر یافته‌های شرح حال و معاینه فیزیکی مطرح کننده آنوریسم سینوس والسالوا باشد، بیماران ممکن است با اکوی ترانس توراسیک، اکوی ترانس از وفاژیا، MRI، یا کاتتریزاسیون قلبی، ارزیابی شوند (۶). اگرچه اولین مورد گزارش شده آنوریسم سینوس والسالوا راست در سال ۱۹۷۴ با اکوکاردیوگرافی تشخیص داده شد اما به طور سنتی استاندارد طلایی تشخیص، کاتتریزاسیون قلبی و آئورتوگرافی بوده است. در حال حاضر، اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک و اکوی ترانس از وفاژیا مهم ترین روش تشخیصی می‌باشند (۸).

در اکوکاردیوگرافی دوبعدی نمای آنوریسم سینوس والسالوا به شکل یک دیلاتاسیون آنوریسمال است که با نمای "جوراب باد شده" (windsock) شناخته می‌شود. اکوکاردیوگرافی، ممکن است پاره شدن نوک آنوریسم را نشان دهد و یک کنتراست منفی حباب‌های سالیین آژیتیه را مشخص کند که نمایانگر فلوی غیر طبیعی از آئورت به قلب راست است. همچنین ممکن است باز شدن انتهای دیاستولی دریچه پولمونر در پارگی سینوس والسالوای راست به بطن راست نشانگر افزایش پیشرونده فشار دیاستولیک بطن راست باشد. بررسی داپلر نشان دهنده یک فلوی پرسرعت یک طرفه مداوم از درون ضایعه است. در بررسی با کالر، تشخیص اغلب با دیدن یک فلو با جت موزایک شکل یک طرفه از آئورت به قلب راست تأیید می‌شود. این تصاویر ممکن است با اکوی ترانس از وفاژیا بسیار واضح‌تر دیده شود (۸).

درمان شامل روش‌های جراحی مانند سوچور کردن

درمان جراحی ریسک کمی دارد و با سوروایوال طولانی مدت بالایی همراه است، که در صورت نبود مالفورماسیون‌های مادرزادی همراه، تقریباً مشابه افراد نرمال است. به دلیل این که ریسک انجام جراحی پایین است و از پیشرفت بیماری و ایجاد عوارض پیشگیری می‌کند، مداخله جراحی زودهنگام توصیه می‌شود (۷).

مستقیم یا سوچور کردن با استفاده از یک پیچ، یا بستن ضایعه از راه ورید با وسایل مسدود کننده، می‌باشد (۷) در بیماران با بیماری وسیع کرونری، و آنوریسم سینوس والسالوای پاره نشده انجام همزمان بای پس عروقی و اصلاح آنوریسم به دلیل خطر پارگی و عوارض آن، ارجح است (۹).

References

1. Matilde Myriam Galicia-Tornell, Bertha Marín- Solís, Oscar Mercado-Astorga, Saúl Espinoza-Anguiano, Manuel Martínez-Martínez, and Esteban Villalpando-Mendoza. Sinus of Valsalva aneurysm with rupture. Case report and literature review. *Cir Ciruj* 2009; 77: 441-445
2. Saad Alkhafaji, Cornelia S Carr, Abdul-Aziz M Alkhulaifi, Abdulwahed Almulla, Akhlaque Bhat, Amer Chaikhouni , Aneurysm of the sinus of valsalva: report of two cases and review of the literature, heart views volume 9 No.1 march-may 2008
3. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J, et al. Sinus of Valsalva aneurysms-47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. *Am J Cardiol.* 2007; 99: 1159- 64.
4. Wang ZJ, Zou CW, Li DC, Li HX, Wang AB, Yuan GD et al. Surgical repair of sinus of Valsalva aneurysm in Asian patients. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84: 156-60.
5. Post MC, Braam RL, Groenemeijer BE, Nicastia D, Rensing BJ, Schepens MA, Rupture of right coronary sinus of valsalva aneurysm into right ventricle, *Neth Heart J* 2010; 18(4): 209-211.
6. Chao-Chien Chang, Chih-Hui Chin, Meng-Ling Chen, Thay-Hsiung Chen and Hung-Shun Lo, Sinus of Valsalva Aneurysm with Rupturing into the Right Atrium_ A Case Report and Review of the Literature, *Acta Cardiol Sin* 2006; 22: 96_101
7. JOHN A. LAKOUMENTAS, MARIA S. BONOU, STELLA BRILI, CONSTANTINOS S. THEOCHARIS ALEXANDROS D. BENROUBIS, ANASTASIA S. PERPINIA, PANAGIOTIS K. HARBIS, Ruptured Aneurysm of the Right Sinus of Valsalva Into the Right Ventricle , *Hellenic J Cardiol* 43: 242-245, 2002
8. R P Shah, Z P Ding, A S H Ng, S S S Quek , A Ten-Year Review of Ruptured Sinus of Valsalva: Clinico-Pathological and Echo-Doppler Features, *Singapore Med J* 2001 Vol 42(10) : 473-476]
9. Ghosh PK, Miller HI, Vidne BA: Aneurysm of the sinus of Valsalva with coexistent coronary atherosclerosis. *Ann Thor Surg* 1985; 39: 579-581.