

Caso clinico

Aneurisma integro del seno di Valsalva non coronarico estrinsecantesi come massa intratriale destra

Beniamino Procaccini

U.O.C. di Cardioanestesia e Terapia Intensiva Postoperatoria Cardiochirurgica, Dipartimento del Cuore, ASL 106, Teramo, Scuola di Specializzazione di Cardiologia e Scuola di Specializzazione di Anestesia e Rianimazione, Università degli Studi, L'Aquila

Key words:
Echocardiography;
Valsalva.

Sinus of Valsalva aneurysms are extremely rare with a predominance in the Asian population. The clinical presentation may be ambiguous, depending on which sinus is affected and on the conditions of the lesion. We report a case of a 33-year-old patient with Down syndrome. Ambulatory transthoracic and transesophageal echocardiography both show a mass located in the right atrium presumed to be of mixomatous nature. Intraoperative transesophageal echocardiography and surgical exploration lead to the diagnosis of sinus of Valsalva aneurysm.

(Ital Heart J Suppl 2005; 6 (9): 612-615)

© 2005 CEPI Srl

Ricevuto il 26 gennaio 2005; nuova stesura il 13 luglio 2005; accettato il 15 luglio 2005.

Per la corrispondenza:

Dr. Beniamino Procaccini

Viale Bovio, 167

64100 Teramo

E-mail: beniamino@tin.it

Introduzione

Gli aneurismi del seno di Valsalva sono rari e rimangono spesso asintomatici e non diagnosticati finché non ne avviene la rottura. Sono per lo più di origine congenita, causati da una deficienza dei tessuti elastico e muscolare della base dell'aorta, e diffusi maggiormente tra le popolazioni orientali¹. Non mancano le forme acquisite secondarie in genere a patologie infettive, traumatiche e degenerative. La fisiopatologia di tali lesioni è variabile in quanto dipende da quale cuspidi coronarica si origina l'aneurisma. La presentazione clinica può essere dunque ambigua mimando varie patologie cardiache e non, anche in relazione allo stato anatomico della lesione (fistolizzazione, trombosi, embolizzazione, rottura).

Caso clinico

In un paziente di 33 anni, affetto da sindrome di Down e asintomatico per cardiopatia, nel corso di accertamenti generici, veniva occasionalmente diagnosticata, mediante esame ecocardiografico transtoracico integrato con l'accesso transesofageo, una "massa intratriale destra (mixoma?) senza ostruzione all'afflusso del ventricolo destro". Per tale patologia veniva indirizza-

to presso il nostro centro di cardiocirurgia per completamento diagnostico ed intervento chirurgico. Sfortunatamente la completa opposizione del paziente aveva reso impraticabile l'esecuzione degli ulteriori esami diagnostici quali tomografia assiale computerizzata, risonanza magnetica e coronarografia per cui si decideva, in accordo con il paziente ed i familiari, di effettuare senza indugi l'intervento chirurgico. Il monitoraggio intraoperatorio ecocardiografico transesofageo metteva in evidenza, nella sezione 4 camere, la presenza di una massa intratriale destra, con parete iperdensa, ovoidale, delle dimensioni di 2.8×2.2 cm (Fig. 1), posizionata subito al di sopra del piano tricuspideale, poco mobile e non in grado al momento di ostruire significativamente l'afflusso ematico al ventricolo destro. La sezione trasversa (44°) (Fig. 2) evidenziava un intimo rapporto anatomico della massa con il seno di Valsalva non coronarico, simulante una larga base di impianto semilunare. L'apertura dell'atrio destro evidenziava definitivamente la natura non mixomatosa della massa (Fig. 3) che necessitava, per la sua asportazione, di una strategia chirurgica diversa da quella programmata, richiedendo una parziale ricostruzione della parete aortica mediante patch pericardico. Alla ripresa dell'attività cardiaca non residuava insufficienza valvolare aortica. L'esame macroscopico della

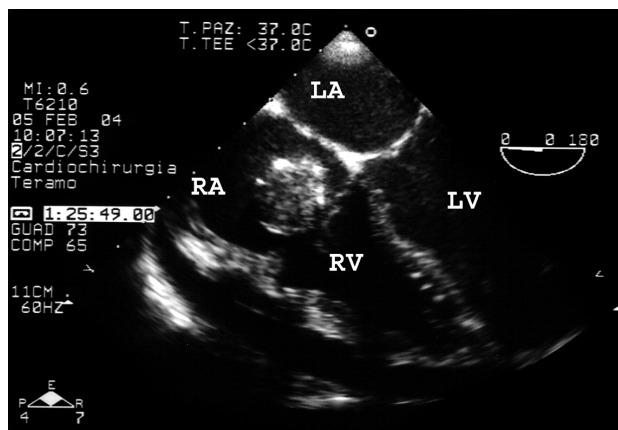


Figura 1. Evidente all'interno dell'atrio destro (RA) una massa ovoidale di 2.8×2.2 cm localizzata in prossimità del piano valvolare tricuspideale. LA = atrio sinistro; LV = ventricolo sinistro; RV = ventricolo destro.

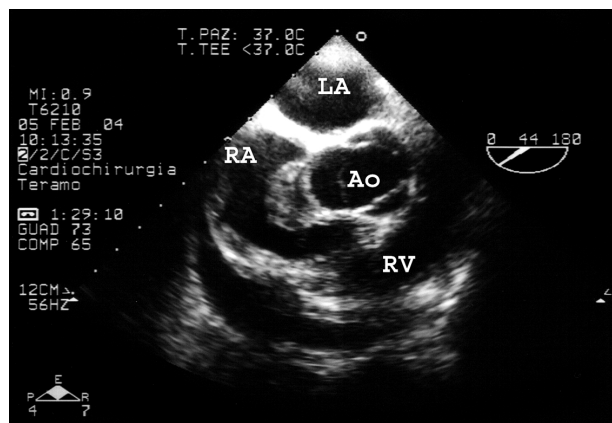


Figura 2. La massa intratriale destra mostra rapporti di contiguità con il seno di Valsalva non coronarico, simulando una larga base di impianto. Ao = valvola aortica; LA = atrio sinistro; RA = atrio destro; RV = ventricolo destro.



Figura 3. Aspetto macroscopico della "massa" attraverso l'atriotomia destra.



Figura 4. Materiale trombotico occupante l'intera cavità aneurismatica.

massa rivelava trattarsi di un aneurisma sacciforme del seno di Valsalva completamente trombizzato (Fig. 4). Il decorso postoperatorio non presentava elementi di rilievo e la dimissione del paziente avveniva in nona giornata postoperatoria.

Discussione

Gli aneurismi del seno di Valsalva sono frequentemente di origine congenita, sulla base di una deficienza dei tessuti elastico e muscolare dell'aorta, ma non mancano le forme acquisite, secondarie in genere a patologie infettive, traumatiche e degenerative. Rimane una patologia molto rara, con un'incidenza significativamente maggiore nelle popolazioni orientali¹, ed in genere associata a difetto del setto interventricolare (60% dei casi a partenza dal seno coronarico destro) e ad insufficienza aortica. Tali aneurismi abitualmente restano asintomatici e non diagnosticati fintanto che

non sopraggiunge la rottura che avviene più frequentemente nelle camere cardiache destre, raramente in atrio sinistro o nel pericardio. A parte la possibilità di morte improvvisa in caso di rottura intrapericardica, abitualmente la triade sintomatologica consiste di dispnea, dolore toracico e presenza di un murmure continuo auscultabile al precordio. In alcuni casi la protrusione di aneurismi integri, provocando la compressione delle strutture adiacenti, determina la comparsa di sintomatologia varia a seconda della sede.

Nella maggioranza dei casi l'aneurisma origina dal seno coronarico destro e può causare stenosi o insufficienza polmonare^{2,3} (per distorsione dei lembi valvolari), ostruzione al tratto di efflusso ventricolare destro⁴⁻¹⁰, ischemia ed infarto miocardico inferiore per ostruzione dell'ostio coronarico destro¹¹⁻¹⁴, insufficienza ventricolare destra acuta, blocco atrioventricolare da compressione diretta del nodo atrioventricolare. È stato segnalato in un uomo di 30 anni un caso di aneurisma del seno coronarico destro trombizzato con embolizzazione nell'arteria cerebrale media, presentatosi all'osservazione clinica con sintomatologia di gran male epilettico ed emiparesi sinistra¹⁵.

Rari sono i casi di interessamento del seno coronarico sinistro con effetti di insufficienza coronarica^{16,17}, infarto miocardico¹⁸ ed insufficienza mitralica per di-

storsione dell'anello valvolare¹⁹. Sono stati altresì riportati rarissimi casi ad interessamento contemporaneo di due ed anche di tutti e tre i seni di Valsalva che hanno richiesto sostituzione valvolare aortica e rivascolarizzazione miocardica^{20,21}.

L'interessamento del seno non coronarico, come nel paziente osservato, è variabile, oscillando tra il 5 ed il 15% nelle casistiche internazionali; queste sono peraltro poche, a scarsa numerosità campionaria (da 17 a 104 casi), ed estese a comprendere periodi tra 5 e 38 anni^{1,22-27}. In associazione a tale tipo di localizzazione possono essere presenti stenosi o insufficienza tricuspide³ e anomalie della conduzione atrioventricolare²⁸. Esistono inoltre segnalazioni episodiche in letteratura di rottura di aneurismi del seno di Valsalva non coronarico in atrio destro²⁹⁻³¹ con classico aspetto ecocardiografico a "wind-sock".

Tradizionalmente angiografia, cateterismo cardiaco e le moderne tecniche di imaging radiologico permettono una corretta diagnosi. L'ecocardiografia transtoracica dimostra un'accuratezza diagnostica pari a circa il 90% soprattutto nei casi di aneurisma di Valsalva in fase di rottura³². L'approccio transesofageo espande notevolmente la specificità diagnostica e permette un corretto "planning" chirurgico³³.

La correzione chirurgica degli aneurismi integri del seno di Valsalva prevede la chiusura diretta quando essi sono di piccole dimensioni e l'utilizzo di un patch quando le dimensioni sono tali da non permettere la prima opzione. Se associati a prolasso della cuspidi aortica corrispondente ed insufficienza valvolare viene in genere associata la plastica o la sostituzione della valvola aortica^{26,27}. La mortalità intraoperatoria oscilla nelle varie casistiche tra 0 e 11%^{1,22}, mentre quella tardiva, quando riferita, tra 8 e 22%^{22,23}. Naka et al.²² riportano la casistica (27 pazienti) gravata dal maggior tasso di mortalità operatoria (11%) e tardiva (22%); l'insufficienza cardiaca è la maggiore responsabile dei decessi precoci e tardivi ed è più frequente quando vi è associazione con altre patologie (difetto settale interventricolare, insufficienza valvolare) o quando la sede dell'aneurisma impone scelte chirurgiche maggiormente invasive (ad esempio ventricolotomia destra). Altri eventi postoperatori sono rappresentati sia dalla progressione dell'insufficienza valvolare aortica, che può richiedere un nuovo intervento con maggiore incidenza di insufficienza cardiaca postoperatoria²², sia dalla deiscenza delle suture quando non era stato utilizzato un patch per la correzione chirurgica²⁴. Si tratta comunque di casistiche molto esigue come numerosità, non omogenee per quanto concerne la tempestività del trattamento chirurgico e comprendenti inoltre periodi di osservazione fino a 38 anni, con le relative implicazioni derivanti dall'evoluzione delle tecniche chirurgiche e di trattamento intensivo postoperatorio; infatti le casistiche più recenti esibiscono una mortalità intraoperatoria pari a zero^{1,25}. Risulta dunque problematico tentare di identificare fattori predittivi di mortalità pre-

cocce e tardiva se si eccettuano le ragionevoli considerazioni legate a sede della lesione, gravità clinica, associazione con altre patologie cardiache e tipo di correzione chirurgica.

Recentemente è stata proposta favorevolmente, anche se in un numero molto limitato di pazienti, la correzione percutanea mediante utilizzo di device tipo Rashkind e Amplatzer^{34,35}.

Riassunto

Gli aneurismi del seno di Valsalva costituiscono una patologia molto rara con prevalenza nelle popolazioni asiatiche. La presentazione clinica può essere ambigua, in relazione al seno interessato ed allo stato della lesione. Viene riferito il caso di un paziente di 33 anni, affetto da trisomia 21, in cui l'aneurisma si manifesta, all'esame ecocardiografico transtoracico e transesofageo ambulatoriale, come massa intracardiaca destra ipoteticamente mixomatosa. La valutazione ecocardiografica transesofagea intraoperatoria e l'esplorazione chirurgica chiariscono la diagnosi.

Parole chiave: Ecocardiografia; Valsalva.

Bibliografia

1. Lin CY, Hong GJ, Lee KC, Tsai YT, Tsai CS. Ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysms. *J Card Surg* 2004; 19: 99-102.
2. Liao CS, Chu IT, Ho FM. Unruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva presenting with pulmonary stenosis. *Catheter Cardiovasc Interv* 1999; 46: 210-3.
3. Bulkley BH, Hutchins GM, Ross RS. Aortic sinus of Valsalva aneurysms simulating primary right-sided valvular heart disease. *Circulation* 1975; 52: 696-9.
4. Rhew JY, Jeong MH, Kang KT, et al. Huge calcified aneurysm of the sinus of Valsalva. *Jpn Circ J* 2001; 65: 239-41.
5. Huang CF, Liang CD, Chang JP, Tiao MM. Unruptured aneurysm of sinus of Valsalva with right ventricular outflow tract obstruction. *Chang Gung Med J* 2001; 24: 746-50.
6. Mohanakrishnan L, Vijayakumar K, Sukumaran P, Menon N, Balaji S, Manohoran S. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular obstruction. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2003; 11: 74-6.
7. Thankachen R, Gnanamuthu R, Doshi H, Shukla V, Korula RJ. Unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva presenting with right ventricular outflow obstruction. *Tex Heart J* 2003; 30: 152-4.
8. Marques KM, De Cock CC, Visser CA. Isolated unruptured aneurysm of the right sinus of Valsalva causing right ventricular outflow obstruction. *Heart* 1999; 81: 447-8.
9. Liang CD, Chang JP, Kao CL. Unruptured sinus of Valsalva aneurysm with right ventricular outflow tract obstruction associated with ventricular septal defect. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1996; 37: 158-61.
10. Desai AG, Sharma S, Kumar A, Hansoti RC, Kalke BR. Echocardiographic diagnosis of unruptured aneurysm of the right sinus of Valsalva: an unusual cause of right ventricular flow obstruction. *Am Heart J* 1985; 109: 363-4.

11. Okita Y, Takamoto S, Ando M, et al. An unruptured aneurysm in the right sinus of Valsalva presenting as coronary insufficiency. *J Card Surg* 1995; 10: 59-64.
12. Uyan C, Akdemir R, Uyan AP, Tataroglu C. Sinus of Valsalva aneurysm as a cause of right proximal coronary artery spasm. *Int J Cardiol* 2003; 88: 115-7.
13. Regueiro Abel M, Penas Lado M, Lopez Ciudad V, Castro Beiras A. Sinus of Valsalva aneurysm as a cause of myocardial infarction. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 77-9.
14. Eguchi K, Ohtaki E, Misu K, et al. Acute myocardial infarction caused by embolism of thrombus in the right coronary sinus of Valsalva: a case report and review of the literature. *J Am Echocardiogr* 2004; 17: 173-7.
15. Shahrabani RM, Jairaj PS. Unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva: a potential source of cerebral embolism. *Br Heart J* 1993; 69: 266-7.
16. Lijoi A, Parodi E, Passerone GC, Scarano F, Caruso D, Iannetti MV. Unruptured aneurysm of the left sinus of Valsalva causing coronary insufficiency: case report and review of the literature. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 40-4.
17. Brandt J, Jogi P, Luhrs C. Sinus of Valsalva aneurysm obstructing coronary arterial flow: case report and collective review of the literature. *Eur Heart J* 1985; 6: 1069-73.
18. Hiymuta K, Ohtsuki T, Shimamatsu M, et al. Aneurysm of the left aortic sinus causing acute myocardial infarction. *Circulation* 1983; 67: 1151-4.
19. Kumar RR, Radhakrishnan S, Goel PK. Aneurysm of the left sinus of Valsalva causing severe mitral regurgitation. *Int J Cardiol* 1991; 31: 245-7.
20. Tami LF, Turi ZG, Arbulu A. Sinus of Valsalva aneurysms involving both coronary ostia. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1993; 29: 304-8.
21. Chakfe N, Kretz JG, Nicolini P, et al. Triple aneurysm of the Valsalva sinus complicated by right coronary occlusion: apropos of a case and review of the literature. *Ann Chir* 1994; 48: 825-31.
22. Naka Y, Kadoba K, Ohtake S, et al. The long-term outcome of a surgical repair of sinus of Valsalva aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 727-9.
23. Sadowski J, Wierzbicki K, Kapelak B, Wojcik S, Piatek J, Wrobel K. Surgical treatment of Valsalva sinus aneurysms and fistulas. *Przegl Lek* 2002; 59: 957-61.
24. Vural KM, Sener E, Tasdemir O, Bayazit K. Approach to sinus of Valsalva aneurysms: a review of 53 cases. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 20: 71-6.
25. Zikri MA, Stewart RW, Cosgrove DM. Surgical correction for sinus of Valsalva aneurysm. *J Cardiovasc Surg* 1999; 40: 787-91.
26. Choudhary SK, Bhan A, Sharma R, Airan B, Kumar AS, Venugopal P. Sinus of Valsalva aneurysms: 20 years' experience. *J Card Surg* 1997; 12: 300-8.
27. Dong C, Wu QY, Tang Y. Ruptured sinus of Valsalva aneurysm: a Beijing experience. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 1621-4.
28. Gibbs KL, Reardon MJ, Strickman NE, et al. Hemodynamic compromise (tricuspid stenosis and insufficiency) caused by an unruptured aneurysm of the sinus of Valsalva. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7: 1177-81.
29. Turgeon AF, Dagenais F, Poirier P, Bauset R, Mathieu P. Myocardial infarction in a young woman secondary to a rupture of a noncoronary sinus of Valsalva aneurysm without coronary artery disease. *Can J Cardiol* 2003; 19: 723-4.
30. Rigo T, Zeppellini R, Cucchini F. Rupture of an aneurysm of the noncoronary sinus of Valsalva into the right atrium: the "wind-sock" echocardiographic appearance. *Ital Heart J* 2001; 2: 237-8.
31. Budts W, Moons P, Mertens L, Van de Werf F. Ruptured aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium. An uncommon congenital heart defect. *Acta Clin Belg* 2003; 58: 120-2.
32. Dev V, Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A. Echocardiographic diagnosis of aneurysm of the sinus of Valsalva. *Am Heart J* 1993; 126: 930-6.
33. Lobato EB, Greene MA, Malias MA, Gravenstein N. Intraoperative usefulness of transesophageal echocardiography: detection of unsuspected rupture of an aneurysm of the sinus of Valsalva. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 1997; 11: 619-21.
34. Arora R, Trehan V, Rangasetty UM, Mukhopadhyay S, Takur AK, Kalra GS. Transcatheter closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm. *J Interv Cardiol* 2004; 17: 53-8.
35. Fedson S, Jolly N, Lang RM, Hijazi ZM. Percutaneous closure of a ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer Duct Occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2003; 58: 406-11.