

СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.132.11-007.64-07-089

Случай диагностики и успешного хирургического лечения гигантской аневризмы синуса Вальсальвы

Р.А. Шомахов, Л.А. Бокерия, Е.З. Голухова, В.Н. Макаренко

ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН; Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация

Шомахов Руслан Анатольевич, врач-кардиолог, аспирант, e-mail: r.shomachov@gmail.com;
Бокерия Лео Антонович, академик РАН и РАМН, директор ФГБУ «НЦССХ им. А.Н. Бакулева» РАМН;
Голухова Елена Зеликовна, доктор мед. наук, профессор, чл.-корр. РАН, заведующий отделением;
Макаренко Владимир Николаевич, доктор мед. наук, профессор, заведующий отделением

Аневризма синуса Вальсальвы – врожденная аномалия развития корня аорты, характеризующаяся наличием выпячивания стенки коронарного синуса, нередко с прорывом в прилежащие отделы сердца. Представленный клинический пример демонстрирует сложности дифференциальной диагностики заболевания. Женщина 47 лет поступила в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с жалобами на выраженную одышку при небольшой физической нагрузке, иногда в покое, чувство неполного вдоха, приступы удушья в положении лежа, слабость. По данным трансторакальной и чреспищеводной эхокардиографии, в правом предсердии над створками трикуспидального клапана выявлен дополнительный эхосигнал округлой формы, с ровными контурами, незамкнутый, с систолодиастолическим турбулентным потоком в полости. Выполненная аортография и компьютерная томография сердца выявили наличие крупной (25 × 21 × 30 мм) аневризмы правого синуса Вальсальвы с прорывом в полость правого предсердия. Пациентке была выполнена операция резекции аневризмы. Больная выписана на 10-е сутки после операции. В представленном клиническом примере данных эхокардиографии было недостаточно для постановки правильного диагноза. Привлечение современных лучевых методов исследования, таких как компьютерная томография и аортография, позволило поставить правильный диагноз. Хирургическая коррекция является надежным и безопасным методом лечения редких аномалий корня аорты, таких как аневризма синуса Вальсальвы.

Ключевые слова: синус Вальсальвы; аневризма; сердечная недостаточность.

The case of the diagnosis and successful surgical treatment of a giant sinus of Valsalva aneurysm

R.A. Shomakhov, L.A. Bockeria, E.Z. Golukhova, V.N. Makarenko

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences; Rublevskoe shosse, 135, Moscow, 121552, Russian Federation

Shomakhov Ruslan Anatol'evich, Cardiologist, Postgraduate, e-mail: r.shomachov@gmail.com;
Bockeria Leo Antonovich, Academician of Russian Academy of Sciences and Russian Academy of Medical Sciences, Director of A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery of Russian Academy of Medical Sciences;
Golukhova Elena Zelikovna, MD, DM, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Medical Sciences;
Makarenko Vladimir Nikolaevich, MD, DM, Professor, Chief of Department

Sinus of Valsalva aneurysm is rare cardiac anomaly. The most common cause of a sinus of Valsalva aneurysms is congenital, although they may also be acquired. Unruptured aneurysms are usually asymptomatic and found incidentally during diagnostic studies. More commonly, aneurysm of sinus of Valsalva is detected after the occurrence

of rupture. Rupture of the aneurysm, where it usually occurs in the right atrium, can cause acute symptoms of heart failure. In this case report, the typical echocardiographic images, cardiac catheterization and CT results of a patient with ruptured sinus of Valsalva aneurysm. A 47-year-old female was referred to our institution with a 5 month history of dyspnea on slight exertion, swelling of limbs, orthopnea. Transthoracic echocardiography (TTE) and transesophageal echocardiography (TEE) showed in the cavity of the right atrium above the tricuspid valve additional round echo-signal, with the presence of turbulent systolic and diastolic flow in it, creating a dynamic obstruction of the right atrioventricular orifice (foreign body?). Cardiac catheterization, including thoracic aortography, and computed tomography yielded a large (25 × 21 × 30 mm) right sinus of Valsalva aneurysm with signs of shunting into the right atrium. The diagnosis was confirmed. The patient underwent surgery for the repair of the aortic root and was discharged on the tenth day. In this clinical case data of the echocardiography was not enough for diagnosis. Sinus of Valsalva aneurysm simulates a foreign body of the right atrium. Only radiologic studies have helped to put the correct diagnosis. Surgical treatment is a safe and reliable method for correcting a rare anomaly of the aortic root – sinus of Valsalva aneurysm.

Key words: sinus of Valsalva; aneurysm; heart failure.

Аневризма синуса Вальсальвы – врожденная аномалия развития корня аорты, характеризующаяся выпячиванием стенки коронарного синуса, нередко с прорывом в подлежащие отделы сердца [1, 2].

Распространенность составляет 0,1–3,5% от общего числа случаев врожденных пороков сердца (ВПС) [1–3]. При этом аневризма правого коронарного синуса встречается, по данным разных авторов, в 75–95% случаев [1]. Чаще всего прорыв аневризмы происходит в полость правого предсердия, реже – в правый желудочек. Описаны также единичные случаи прорыва аневризмы синуса Вальсальвы (АСВ) в легочную артерию, левое предсердие, левый желудочек, перикард [4–6].

Клиническая картина заболевания в отсутствие разрыва АСВ может быть стертой. В редких случаях при больших размерах аневризмы может развиваться обструкция выводного тракта правого желудочка, при сдавлении проводящих путей – нарушения ритма различного характера [1, 3]. Прорыв АСВ в правые камеры сердца влечет за собой развитие острой сердечной недостаточности с перегрузкой большого и малого кругов кровообращения. При сообщении АСВ с полостью перикарда, как правило, развивается молниеносная тампонада сердца [5].

Естественное течение заболевания и прогноз являются неблагоприятными, ввиду высокой частоты разрывов АСВ. Средняя продолжительность жизни больных после разрыва АСВ составляет 1–2 года [1, 3, 6].

Прогноз ухудшают высокая частота развития инфекционного эндокардита, аортальная недостаточность.

Лечение является хирургическим и заключается в резекции аневризмы в условиях искусственного кровообращения.

В качестве клинического примера из нашей практики представляем случай диагностики и успешного хирургического лечения гигантской аневризмы правого синуса Вальсальвы с прорывом в полость правого предсердия. Необычные ультразвуковые признаки заболевания затруднили адекватную диагностику, что потребовало привлечения других современных методов исследования.

Больная В., 47 лет, поступила в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с жалобами на выраженную одышку при небольшой физической нагрузке, иногда в покое, чувство неполного вдоха, приступы удушья в положении лежа, слабость.

В течение нескольких последних лет стала отмечать появление отеков на ногах, одышку при физической нагрузке средней интенсивности с дальнейшим снижением толерантности к физической нагрузке (одышка при подъеме на два лестничных пролета). В январе 2013 г. – резкое ухудшение состояния, появление одышки в покое, приступы удушья в положении лежа, слабость. В феврале 2013 г. в научно-консультативном отделении НЦССХ им. А.Н. Бакулева при ЭхоКГ в полости правого предсердия (ПП) выявлена дополнительная структура округлой формы, располагаю-

шаяся над створками трикуспидального клапана (ТК), создающая диастолический градиент обструкции на ТК до 34 мм рт. ст., стеноз аортального клапана (АК) с градиентом давления 40 мм рт. ст. Выставлен предварительный диагноз: ВПС. Мембрана полости ПП. Умеренный стеноз АК.

Пациентке рекомендовано оперативное лечение порока.

Общее состояние при поступлении в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН относительно удовлетворительное. Сознание ясное. Активность сохранена. Пациентка нормостенического телосложения. Рост 154 см, вес 65 кг, BSA – 1,68 м², индекс массы тела – 27,41. Строение тела правильное. Развитие подкожной клетчатки нормальное. Отеков нет. Окраска кожных покровов обычная. Окраска слизистых бледно-розовая. Язык чистый, влажный. Лимфатические узлы не увеличены. Мышцы при пальпации безболезненные.

Грудная клетка правильной формы. Частота дыхательных движений 17 в минуту. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы. Хрипов нет.

Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС – 80 уд/мин. Шумы сердца: грубый систолический шум на аорте, в точке Боткина–Эрба, систолодиастолический шум вдоль правого края грудины с максимумом в четвертом межреберье. Артериальное давление: на левой руке – 130/60 мм рт. ст., на правой руке – 110/60 мм рт. ст. Пульс удовлетворительного наполнения – 80 уд/мин.

Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Мочеотделение свободное. Диурез достаточный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон.

ЭКГ: ритм синусовый, правильный; ЧСС – 80 уд/мин, ЭОС отклонена влево. *P* – 100 мс, *PQ* – 160 мс, *QRS* – 100 мс, *QT* – 412 мс, *QTc* – 475 мс. Морфология *rS* в отведениях II, III, AVF, V1–V4. Заключение: признаки блокады передней ветви левой ножки пучка Гиса.

Холтеровское мониторирование: базовый ритм – синусовый. Значимой наджелудочковой эктопической активности не выявлено. Желудочковая эктопическая активность представлена 331 ЖЭС, в том числе парных – 5. Пауз длительностью более 2,5 с и блокад не выявлено. Вариабельность ритма сердца умеренно снижена. Изменений сегмента *ST* не зафиксировано.

При трансторакальной ЭхоКГ: левое предсердие – 3,5 см, КСР – 3,1 см, КДР – 4,9 см, КСО – 38 мл, КДО – 111 мл, ФВ – 66%. Митральный клапан (МК): створки тонкие, подвижные, пролапс передней створки МК до 4 мм. Недостаточность МК I ст. Фиброзное кольцо (ФК) – 30 мм. Восходящая аорта – 2,6 см. АК: 3 комиссуры, сращение по комиссурам правой и некоронарной створок, краевое уплотнение створок с единичными включениями кальция. ФК – 23 мм. Недостаточность АК I ст. Пиковый градиент – 40 мм рт. ст. ТК: створки тонкие, открытие полное. ФК – 35 мм. В полости ПП над створками ТК лоцируется дополнительная анатомическая структура округлой формы, с наличием турбулентного систолодиастолического потока в ней, создающая динамическую обструкцию правого атриовентрикулярного отверстия (рис. 1, а, б). Размеры ПП – 3,3[5,1 см. Пиковый градиент на ТК – 34 мм рт. ст. Расчетное давление в правом желудочке – 37 мм рт. ст. Сепарация листков перикарда по контуру левого желудочка 3–4 мм.

Таким образом, в результате обследования у пациентки выявлены ВПС; мембрана полости правого предсердия (?); функционально двухстворчатый АК; умеренный стеноз и недостаточность I ст.; пролапс передней створки МК II степени.

Чреспищеводная эхокардиография (ЧПЭхоКГ): в ПП над створками ТК лоцируется дополнительный эхосигнал округлой формы, с ровными контурами, незамкнутый, с систолодиастолическим турбулентным потоком в полости образования (мембрана (?), дренированная киста (?), инородное тело (?), аневризма синуса

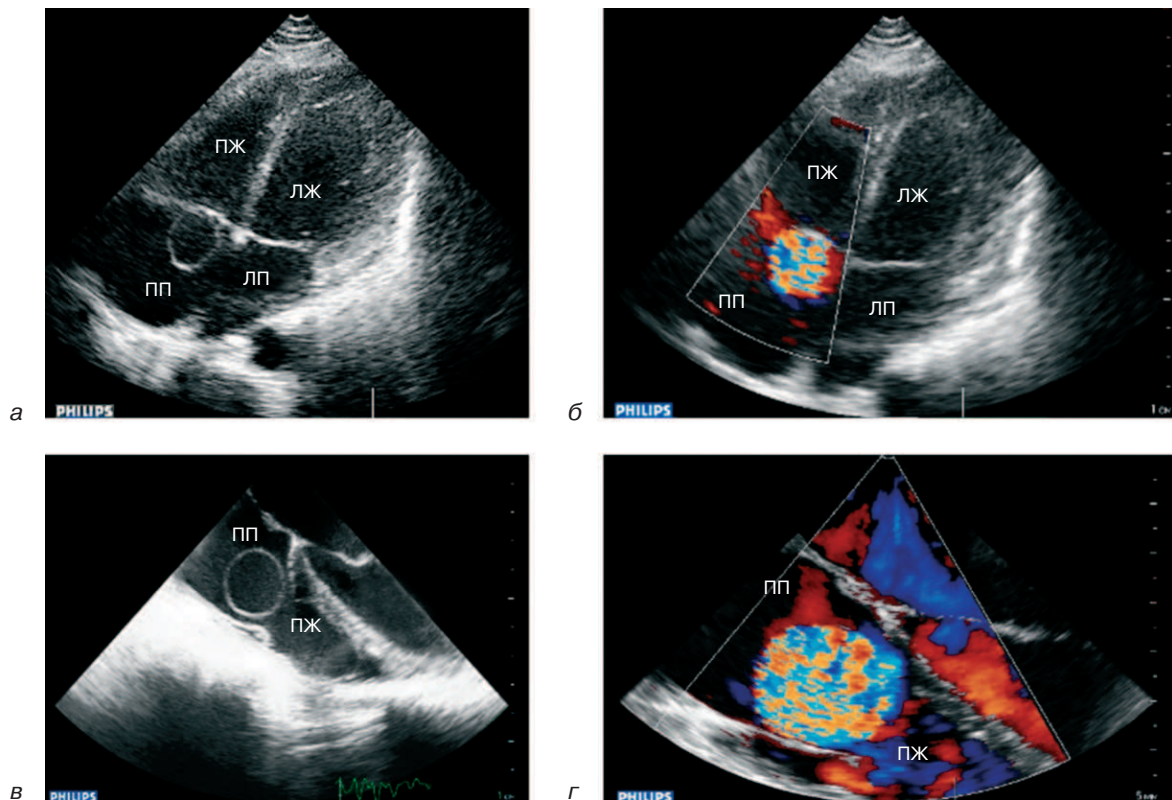


Рис. 1. Эхокардиограммы пациентки В.:

a – верхушечная четырехкамерная позиция; дополнительный эхосигнал в полости правого предсердия над створками трикуспидального клапана; *б* – верхушечная четырехкамерная позиция; систолиадиастолический турбулентный поток в полости дополнительной эхоструктуры; *в* – чреспищеводная эхокардиография, четырехкамерная позиция; дополнительный эхосигнал округлой формы в полости правого предсердия; *г* – чреспищеводная эхокардиография, четырехкамерная позиция; систолиадиастолический турбулентный поток в полости дополнительного образования

Вальсальвы (?). Данных в пользу тромбоза полостей сердца, наличия межкамерных шунтов не получено (см. рис. 1, *в*, *г*).

Ввиду имеющихся сомнений в первичном диагнозе с целью детальной оценки анатомии сердца выполнена компьютерная томография (КТ) сердца с контрастированием и аортография.

По данным КТ с контрастированием: восходящая аорта на уровне ФК имеет диаметр 24 мм, на уровне синусов Вальсальвы – 29 мм, на уровне ствола ЛА – 21 мм. Правый коронарный синус аорты аневризматически расширен в полость правого предсердия, размеры аневризмы 26 × 21 × 27 мм. Размер шейки аневризмы до 7 мм (рис. 2, *а*). Средостение не смещено, не расширено, структуры средостения дифференцированы. Сердце не увеличено в размерах,

кардиоторакальный индекс менее 50%. Перикард на уровне правой АВ-борозды утолщен до 4 мм, в карманах перикарда определяется умеренное количество жидкости. Легочная артерия имеет типичный ход. Ствол легочной артерии не расширен, поперечным размером до 24 мм, правая и левая легочные артерии расположены типично, размерами до 17 и 18 мм. ВПВ 18 × 18 мм, НПВ 33 × 23 мм, не расширены. Легкие: трахеобронхиальное дерево развито типично. Легочный рисунок прослеживается до плащевидного слоя. В нижних долях легких определяются плевропульмональные спайки. В плевральных полостях жидкость не определяется. Заключение: КТ-признаки прорыва аневризмы правого коронарного синуса аорты в полость правого предсердия.

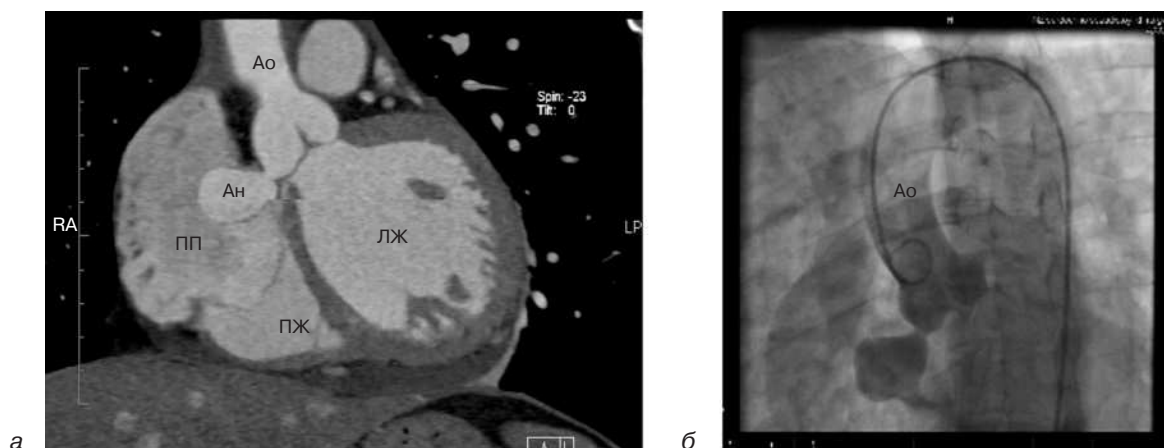


Рис. 2. Компьютерная томограмма и ангиограмма пациентки В.:

а – четырехкамерная проекция с выводным трактом левого желудочка; правый коронарный синус аневризматически расширен (Ан) с прорывом в полость правого предсердия; *б* – аортография; аневризма правого синуса Вальсальвы (Ан), дренирующаяся в полость правого предсердия

При аортографии также выявлена аневризма правого синуса Вальсальвы с прорывом в правое предсердие. Размеры аневризмы – 24 × 25 мм (рис. 2, б). По данным коронарографии: левый тип кровоснабжения миокарда. Коронарные артерии без гемодинамически значимых сужений.

На основании клинической картины, данных инструментальных методов исследования пациентке был выставлен диагноз: ВПС, аневризма правого синуса Вальсальвы с прорывом в полость правого предсердия. Кальцинированный аортальный порок: функционально двухстворчатый аортальный клапан: умеренный стеноз и недостаточность I ст. Пропалс передней створки митрального клапана II ст. Нарушение ритма сердца: желудочковая экстрасистолия 4 А градации по Lown. ХСН III ФК по NYHA. Диффузный зоб. Эутиреоз. Хронический панкреатит в стадии ремиссии. Хронический гастрит в стадии ремиссии. Язвенная болезнь луковицы 12-перстной кишки в стадии ремиссии.

Учитывая характер порока, наличие динамической обструкции правого атриовентрикулярного отверстия, клинику сердечной недостаточности, было принято решение о хирургической коррекции порока в условиях искусственного кровообращения,

гипотермии и фармакоолодовой кардиopleгии.

Интраоперационно при ревизии в полости ПП выявлено мешковидное образование с мягкими стенками, размером 25 × 30 мм, исходящее из области передне-септальной комиссуры – аневризма правого коронарного синуса с прорывом (рис. 3, а); шейка аневризмы размером 7 мм. Выполнена резекция аневризмы (рис. 3, б). Шейка аневризмы ушита со стороны ПП и аорты двухрядным швом (рис. 3, в). При ревизии аортальный клапан анатомически трехстворчатый, нарушения коаптации не выявлено. Выполнена аннулопластика ТК по De Vega.

Послеоперационный период протекал без особенностей. При контрольной ЭхоКГ признаков сброса крови слева направо не выявлено. Пациентка выписана на 10-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Ретроспективно анализируя данные анамнеза нашей пациентки, можно предположить, что резкое ухудшение самочувствия было связано с прорывом аневризмы в полость правого предсердия. После эпизода острого нарушения внутрисердечной гемодинамики включение компенсатор-



Рис. 3. Фрагменты операции у пациентки В.:

а – вскрыто правое предсердие, аневризматический мешок взят на держатель; *б* – выполнена резекция аневризмы, ее размеры 25 × 30 мм; *в* – шейка аневризмы со стороны правого предсердия ушита двухрядным швом

ных механизмов позволило организму адаптироваться к новым патологическим особенностям кровообращения. Относительно небольшой диаметр фистулы способствовал этому. Однако такой благоприятный сценарий развития событий является исключением из правила, большая часть больных с разрывом АСВ умирают, а диагноз ставится по результатам патологоанатомического исследования. Эхокардиография традиционно считается «золотым стандартом» диагностики АСВ, однако в ряде случаев нетипичная ультразвуковая картина затрудняет дифференциальную диагностику заболевания, что требует привлечения дополнительных диагностических методов, таких как компьютерная и магнитно-резонансная томография, ангиография.

Описанный клинический случай наглядно демонстрирует сложности диагностики редких ВПС, к которым относится врожденная АСВ. Применение современ-

ных методов исследования позволяет выставить правильный диагноз и своевременно выполнить хирургическую коррекцию порока.

Литература

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. (ред.) Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. М.: Медицина; 1996: 352–7.
2. Рудаков А.С., Белянко И.Э., Маликова М.С. Непосредственные результаты коррекции прорыва врожденной аневризмы синуса Вальсальвы в правое предсердие. *Кардиология и сер.-сосуд. хир.* 2010; 4: 58–60.
3. Минаев В.В. Пороки синусов Вальсальвы аорты: дис. ... канд. мед. наук. М.; 1992.
4. Hagemann A., Lutjer G., Cremer J. Giant false aneurysm after perforation of the right sinus of Valsalva. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2009; 35: 902.
5. Marc-David M., Gatzoulis M.A., David E.L. et al. Cardiac tamponade and death from intrapericardial of sinus of Valsalva aneurysm. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1999; 15: 100–2.
6. Pasic M.I., von Segesser L., Carrel Th. et al. Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: surgical technique and longterm follow-up. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1992; 6: 542–4.

References

1. Burakovskiy V.I., Bockeria L.A. (eds). Cardiovascular Surgery: A Guide. Moscow: Meditsina; 1996: 352–7 (in Russian).
2. Rudakov A.S., Belyanko I.E., Malikova M.S. The immediate results of the correction of ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva into the right atrium. *Kardiologiya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya*. 2010; 4: 58–60 (in Russian).
3. Minaev V.V. Diseases of the sinuses of Valsalva: Cand. Med. Sci. Diss. Moscow; 1992 (in Russian).
4. Hagemann A., Lutter G., Cremer J. Giant false aneurysm after perforation of the right sinus of Valsalva. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2009; 35: 902.
5. Marc-David M., Gatzoulis M.A., David E.L. et al. Cardiac tamponade and death from intrapericardial of sinus of Valsalva aneurysm. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1999; 15: 100–2.
6. Pasic M.I., von Segesser L., Carrel Th. et al. Ruptured congenital aneurysm of the sinus of Valsalva: surgical technique and longterm follow-up. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1992; 6: 542–4.

Поступила 21.05.2014

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 616.124.3-007.17-07-08

Модифицированные критерии аритмогенной дисплазии правого желудочка не всегда соответствуют клиническому сценарию. Случай из практики

В.Н. Макаренко¹, С.А. Александрова¹, О.В. Благова², Е.Ю. Глазкова¹

¹ФГБУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия) РАМН; Рублевское шоссе, 135, Москва, 121552, Российская Федерация;

²ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Министерства здравоохранения РФ; ул. Трубецкая, 8, стр. 2, Москва, 119991, Российская Федерация

Макаренко Владимир Николаевич, заведующий отделением, доктор мед. наук, профессор;

Александрова Светлана Александровна, ст. научн. сотр., канд. мед. наук;

Благова Ольга Владимировна, ст. научн. сотр., канд. мед. наук, доцент;

Глазкова Елена Юрьевна, мл. научн. сотр., канд. мед. наук, e-mail: eunik71@mail.ru

В статье представлен редкий случай диагностики врожденного порока сердца по результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ), выполненной пациентке с миокардитом для исключения аритмогенной дисплазии правого желудочка (АДПЖ). Диагностика АДПЖ из-за неспецифичности многих симптомов остается сложной клинической задачей. Магнитно-резонансная томография является важным этапом в алгоритме обследования таких пациентов. По данным МРТ у пациентки выявлено два признака, соответствующих одному большому критерию диагностики АДПЖ, согласно рекомендациям Международной целевой группы экспертов: увеличение нормализованного показателя конечного систолического объема правого желудочка у женщин более 100 мл/м² и региональная дискинезия стенки правого желудочка. Дополнительно было обнаружено двукратное увеличение отношения легочного минутного объема кровотока к системному, верхний синус-дефект межпредсердной перегородки и частичный аномальный дренаж легочных вен. Полученные результаты были подтверждены интраоперационно. Магнитно-резонансная томография, особенно без введения контрастного вещества, редко используется для диагностики частичного аномального дренажа легочных вен. Сообщение демонстрирует хорошие возможности метода в выявлении данной патологии при условии выбора правильного алгоритма сканирования, детального анализа анатомии и функции всех камер сердца.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография; аритмогенная дисплазия правого желудочка; частичный аномальный дренаж легочных вен.