

CASO CLÍNICO

Ruptura de Aneurisma Congénito de Seio de Valsalva não Coronário para a Aurícula Direita [7]

ANTÓNIO FIARRESGA, LUÍSA MOURA BRANCO, MANUEL NOGUEIRA DA SILVA, JOANA FELICIANO, NUNO PELICANO, RITA MARIM FERNANDES, JOSÉ FRAGATA, JORGE QUININHA†

Serviço de Cardiologia do Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal
Serviço de Cirurgia Cardiorádica do Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2006; 25 (1): 79-85

RESUMO

Apresenta-se o caso de um doente avaliado por sopro cardíaco contínuo, em que o estudo ecocardiográfico permitiu diagnosticar ruptura de aneurisma congénito do seio de Valsalva (SV) para a aurícula direita. Os autores fazem uma breve revisão sobre os aspectos clínicos desta patologia.

Palavras-Chave

Cardiopatía congénita; Aneurisma do seio de Valsalva; Sopro contínuo; Ecocardiografia transtorácica; Ecocardiografia transesofágica; Cirurgia Cardíaca

ABSTRACT**Rupture of a Congenital Aneurysm of the Non-Coronary Sinus of Valsalva Into the Right Atrium**

We present the case of a patient evaluated for a continuous murmur, in which a ruptured congenital sinus of Valsalva aneurysm with fistulization to the right atrium was demonstrated by echocardiography. The authors review the relevant clinical features of this entity.

Key words

Congenital heart disease; Sinus of Valsalva aneurysm; Continuous murmur; Transthoracic echocardiography; Transesophageal echocardiography; Cardiac surgery

INTRODUÇÃO

Os aneurismas do SV podem ser congénitos ou adquiridos, sendo em ambos os casos situações raras. A existência de ruptura do aneurisma influencia a apresentação clínica, o prognóstico e o tratamento destes doentes. A auscultação de um sopro cardíaco contínuo é uma das características importantes quando a ruptura está presente. O contraste entre a elevada mortalidade (quando não tratados)⁽¹⁾, o reduzido risco cirúrgico e o bom prognóstico após a cirurgia⁽²⁾, torna muito relevante o diagnóstico correcto desta patologia.

CASO CLÍNICO

Homem de 33 anos, raça branca, referenciado em Março de 2004 à consulta do nosso

INTRODUCTION

Sinus of Valsalva (SV) aneurysms can be congenital or acquired, although both are rare. A ruptured aneurysm influences clinical presentation, prognosis and treatment of these patients. A continuous murmur on auscultation is one of the main characteristics of rupture. The combination of high mortality if left untreated⁽¹⁾ and low surgical risk and good prognosis following surgical repair⁽²⁾ makes accurate diagnosis of this pathology extremely important.

CASE REPORT

A 33-year-old man, white, was referred to our department in March 2004 for a heart murmur detected during a medical check up at his workplace.

Serviço por sopro cardíaco identificado em consulta de Medicina do Trabalho.

Cerca de seis meses antes da consulta tinha iniciado cansaço fácil (classe II da NYHA), que não valorizou. Referia ainda episódios esporádicos de precordialgia tipo pontada, ligeira, de curta duração e sem factores desencadeantes. Não tinha outras queixas. Os antecedentes pessoais e familiares não eram relevantes. Apresentava um bom estado geral, estava normotenso e apirético. Não havia qualquer alteração ao exame objectivo, com excepção da auscultação cardíaca. O S1 e S2 não tinham alterações. Auscultava-se um sopro rude contínuo de intensidade 3/6, com máxima intensidade no bordo esquerdo do esterno e com irradiação ao restante precórdio. Não existiam outros sopros ou extra-sons.

A avaliação laboratorial estava dentro dos parâmetros da normalidade. O electrocardiograma revelava ritmo sinusal, frequência cardíaca de 80 bpm, alterações da onda P compatíveis com sobrecarga auricular direita e bloqueio incompleto do ramo direito. A radiografia do tórax não mostrava alterações da silhueta cardíaca, o índice cardiotorácico era 0,5 e observava-se discreta plétora pulmonar.

A avaliação por ecocardiografia transtorácica revelou ventrículos não dilatados e não hipertrofiados, boa função sistólica global e dilatação bi-auricular moderada. Observava-se pequena dilatação aneurismática em relação com a raiz da aorta ao nível do seio de Valsalva

Six months previously he had complained of fatigue (NYHA class II), to which he attached little importance. He also reported sporadic episodes of mild stabbing chest pain of short duration, with no triggering factors, but had no other symptoms. There was no relevant personal or family history. He was in good general health, normotensive and apyretic. Physical examination revealed no abnormalities except on cardiac auscultation. S1 and S2 were without alterations. A continuous harsh murmur was heard, intensity 3/6, loudest on the left sternal border and radiating to the rest of the chest. There were no other murmurs or extra sounds.

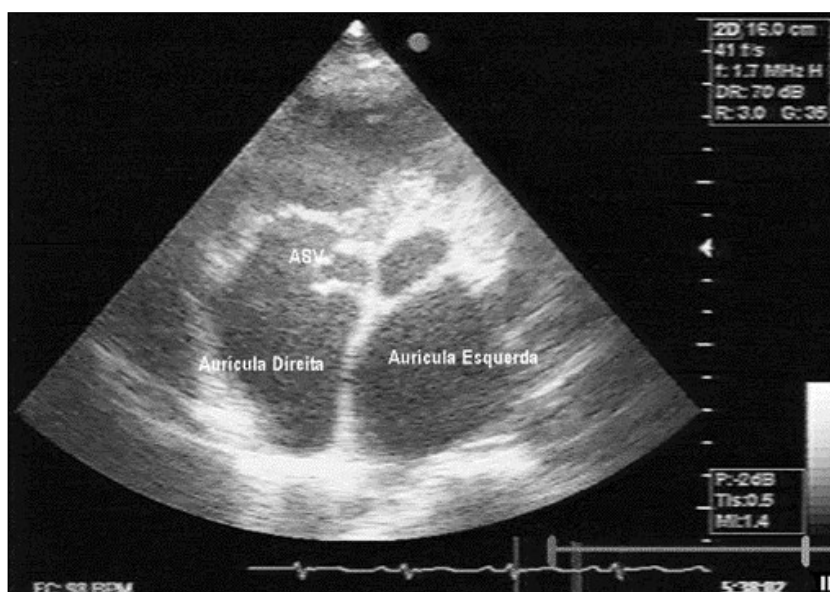
Laboratory tests were within normal limits. The electrocardiogram showed sinus rhythm, heart rate of 80 bpm, and P wave alterations compatible with right atrial overload and incomplete right bundle branch block. The chest X-ray revealed no abnormalities in the cardiac silhouette, cardiothoracic index of 0.5 and slight pulmonary plethora.

Transthoracic echocardiography showed no ventricular dilatation or hypertrophy, good global systolic function and moderate biatrial dilatation. A small aneurysm was observed in the aortic root by the non-coronary SV, projecting into the right atrium (*Fig. 1*), together with predominantly left-to-right shunt. There was also mild aortic valve regurgitation and severe tricuspid valve regurgitation. Pulmonary artery systolic pressure was estimated at 40 mmHg.

Transesophageal echocardiography clearly showed a solution of continuity in the SV

Fig. 1 Ecocardiograma transtorácico – aspecto em modo bidimensional. Projecção paraesternal em curto eixo mostrando a protrusão de aneurisma de seio de Valsalva (ASV) para a aurícula direita.

Fig. 1 Transthoracic echocardiogram in two-dimensional mode. Short axis parasternal view showing sinus of Valsalva aneurysm (ASV) projecting into right atrium.



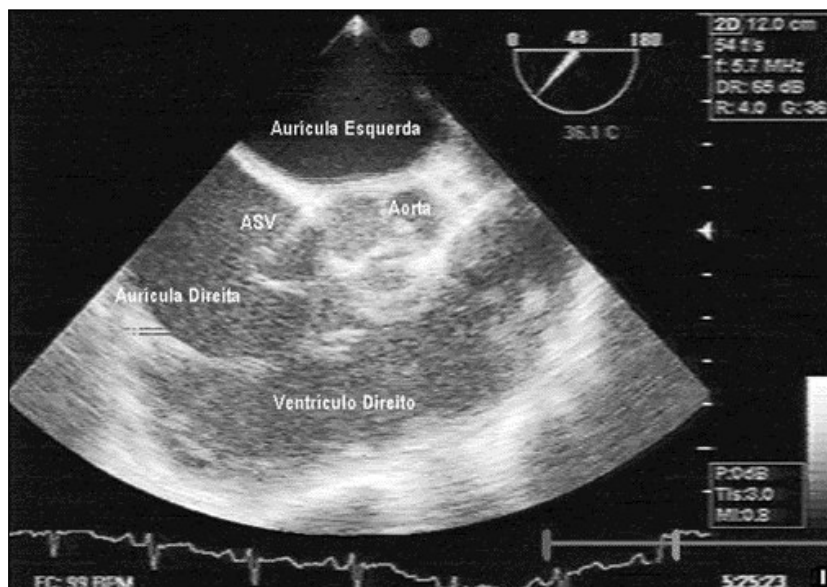


Fig. 2 Ecocardiograma transesofágico - aspecto bidimensional. Plano com válvula aórtica em curto eixo a 40°, observando-se aneurisma do seio de Valsalva (ASV) não coronário.

Fig. 2 Transesophageal echocardiogram in two-dimensional mode. Short axis view at 40° of aortic valve showing non-coronary sinus of Valsalva aneurysm (ASV).

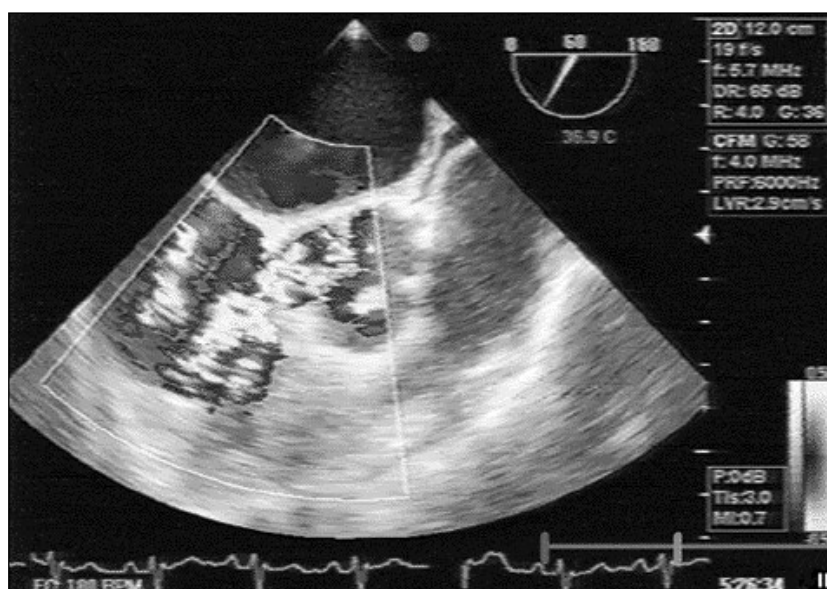


Fig. 3 Ecocardiograma transesofágico - aspecto bidimensional e Doppler-cor. Plano com válvula aórtica em curto eixo a 60°, observando-se passagem de fluxo da aorta para a aurícula direita através de ruptura de aneurisma do seio de Valsalva não coronário.

Fig. 3 Transesophageal echocardiogram in two-dimensional mode and color Doppler. Short axis view at 60° of aortic valve showing aortic flow into the right atrium through the ruptured non-coronary sinus of Valsalva aneurysm.

não coronário, com protrusão para a aurícula direita (*Fig. 1*) e *shunt* predominante esquerdo-direito a esse nível. Existia ainda insuficiência ligeira da válvula aórtica e insuficiência grave da válvula tricúspide. A pressão sistólica da artéria pulmonar foi estimada em 40 mmHg.

Através de ecocardiografia transesofágica foi bem visível uma solução de continuidade da dilatação aneurismática do seio de Valsalva não coronário que fazia protrusão para a aurícula direita, demonstrando-se com Doppler-Cor passagem de fluxo contínuo através dele para a aurícula direita (*Figs. 2 e 3*). Não se observaram outras anomalias além das descritas por via transtorácica.

A aortografia confirmou a presença de

aneurysm projecting into the right atrium, with color Doppler revealing a continuous flow through the rupture into the right atrium (*Figs. 2 and 3*). No abnormalities were observed other than those detected by transthoracic echocardiography.

Aortography confirmed the presence of a fistula, showing the passage of a large amount of contrast from the aorta to the right atrium (*Fig. 4*).

In May 2004, the fistula from the non-coronary sinus of Valsalva to the right atrium was successfully surgically repaired (*Fig. 5*), using a patch of autologous pericardium. The operative period was uneventful. The patient is currently asymptomatic and working, and under

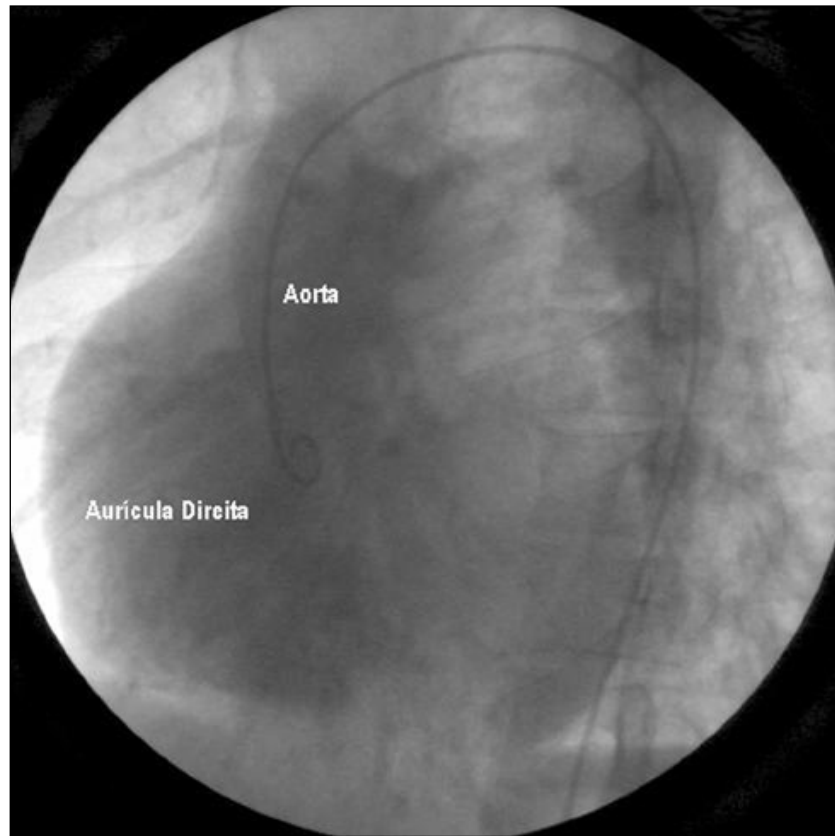


Fig. 4 Aortografia. Preenchimento completo da aurícula direita por passagem de contraste da aorta.

Fig. 4 Aortography. Contrast from the aorta completely filling the right atrium.



Fig. 5 Imagem intraoperatória com orifício de ruptura do seio de Valsalva em evidência.

Fig. 5 Intraoperative image showing the rupture point in the sinus of Valsalva.

fístula, observando-se passagem de grande quantidade de contraste entre a aorta e a aurícula direita (*Fig. 4*).

Em Maio de 2004 foi realizada correcção cirúrgica da fístula do seio de Valsalva não coronário para a aurícula direita com sucesso (*Fig. 5*), efectuando-se encerramento com *patch*

antiplatelet therapy only.

DISCUSSION

SV aneurysms are rare, accounting for around 1% of congenital heart defects; they occur more frequently in men and in Asians. The aneurysm forms due to separation or defective

de pericárdio autólogo. O pós-operatório decorreu sem complicações. O doente actualmente encontra-se assintomático e mantém-se profissionalmente activo, fazendo apenas antiagregação plaquetária.

DISCUSSÃO

A dilatação aneurismática de um dos SV é uma patologia rara, constituindo cerca de 1% das anomalias cardíacas congénitas e ocorrendo com maior frequência no homem e nos países asiáticos. A formação do aneurisma resulta da separação ou deficiente fusão entre a camada média da aorta e o anel fibroso da valva aórtica, da qual resulta um ponto débil da parede que vai progressivamente cedendo à elevada pressão arterial. A associação a outras cardiopatias congénitas é comum em particular com comunicação interventricular^(1, 2, 3), o que não se verificou neste doente. Os aneurismas do SV podem também ser adquiridos, surgindo como complicação de endocardite, sífilis, doença de Behçet ou síndrome de Marfan.

Na maioria dos casos o seio envolvido é o que se associa à coronária direita, também sendo comum a localização no seio não coronário, como no caso descrito. Em apenas 5% dos doentes o seio aneurismático é o esquerdo, devendo nestes casos ser posta em causa a origem congénita da dilatação⁽⁴⁾. Os aneurismas do seio de VS classificam-se segundo o seio afectado e a de protrusão ou ruptura em: tipo I - conexão entre o VS direito e o tracto de saída do ventrículo direito, junto à válvula pulmonar; tipo II - conexão entre o VS direito e o ventrículo direito na crista supraventricularis; tipo IIIa - VS direito e a aurícula direita; tipo IIIv - zona posterior do VS direito e ventrículo direito; tipo IIIa+v, SV direito e ambos, aurícula e ventrículos direitos; e por fim, o tipo IV - VS não coronário e aurícula direita⁽⁵⁾, que é o que caracteriza este doente.

É comum o diagnóstico ser realizado na terceira ou quarta década de vida após a ruptura do aneurisma para uma cavidade cardíaca (com maior frequência a aurícula direita)⁽⁶⁾. Por vezes, alguns casos são confundidos com comunicação interventricular subaórtica associada a aneurisma do septo membranoso. Mais raramente a ruptura pode ocorrer para o septo interventricular⁽⁷⁾ ou para a cavidade pericárdica⁽⁸⁾. Os que não rompem podem apresentar-se como simples achados

fusion between the aortic media and the fibrous annulus of the aortic valve, resulting in a weak point in the wall which progresses due to the high pressure. It is often associated with other congenital heart disease, particularly ventricular septal defect^(1, 2, 3), although this was not the case in this patient. SV aneurysms can also be acquired, as a complication of endocarditis, syphilis, Behçet disease or Marfan syndrome.

In most cases, the sinus involved is the one associated with the right coronary artery, but can often be the non-coronary sinus, as in the case described. The aneurysm is found in the left sinus in only 5% of cases, which should raise doubts as to whether it is due to a congenital defect⁽⁴⁾. SV aneurysms are classified according to the sinus affected and the location of their projection or rupture: type I - connection between the right SV and the right ventricular outflow tract, adjacent to the pulmonary valve; type II - connection between the right SV and the right ventricle at the supraventricular crest; type IIIa - right SV and right atrium; type IIIv - posterior region of the right SV and right ventricle; type IIIa+v - right SV and both right atrium and right ventricle; and lastly, type IV - non-coronary SV and right atrium⁽⁵⁾, as found in this patient.

The condition is often diagnosed in the third or fourth decade of life following rupture of the aneurysm into one of the heart chambers (most commonly the right atrium)⁽⁶⁾. In some cases, it may be confused with subaortic ventricular septal defect associated with an aneurysm of the membranous septum. Occasionally it may rupture into the ventricular septum⁽⁷⁾ or the pericardial cavity⁽⁸⁾. If they do not rupture, the aneurysms can present as merely echocardiographic findings or, less often, they are revealed through compression of neighboring structures, leading to impaired coronary circulation, aortic or tricuspid valve dysfunction, or right ventricular outflow tract obstruction⁽⁹⁾.

Clinical presentation depends on the time since rupture, the chamber into which the fistula opens, the flow volume and complications such as aortic or mitral valve regurgitation, atrioventricular block, endocarditis or cardiac tamponade. The most common manifestation is heart failure, varying greatly in intensity and speed of progression. A

ecocardiográficos ou mais raramente manifestar-se através da compressão das estruturas vizinhas, com compromisso da circulação coronária, disfunção da válvula aórtica ou tricúspide, ou obstrução do tracto de saída do ventrículo direito⁽⁹⁾.

A apresentação clínica depende do tempo de instalação da ruptura, da cavidade que recebe a fístula, do volume de fluxo e da presença de complicações tais como insuficiência aórtica ou mitral, bloqueio auriculoventricular; endocardite ou tamponamento cardíaco. Mais frequentemente as manifestações são de insuficiência cardíaca, com grande variabilidade da sua intensidade e velocidade de progressão. Uma ruptura pequena e de aumento lento é inicialmente bem tolerada e permite uma progressão lenta das queixas, enquanto que uma ruptura súbita e importante poder-se-á manifestar como insuficiência cardíaca aguda. No exame objectivo surgem frequentemente sinais periféricos do tipo de insuficiência valvular aórtica⁽¹⁰⁾. À auscultação são comuns sopros sistólicos e diastólicos no bordo esquerdo do esterno ou um sopro contínuo, sendo este o mais característico. A ruptura de aneurisma do SV faz parte do diagnóstico diferencial dos sopros contínuos⁽¹¹⁾. No caso descrito, os sintomas foram ligeiros e insidiosos, não havia alterações do pulso periférico e estava presente um sopro contínuo.

A ruptura do SV associa-se a uma elevada mortalidade, sendo a esperança de vida destes doentes inferior a quatro anos^(1, 12), pelo que a correcção cirúrgica é o tratamento indicado⁽¹²⁾. A profilaxia da endocardite bacteriana deverá ser considerada logo após o diagnóstico, pois esta complicação iria agravar o quadro clínico e dificultar a terapêutica cirúrgica. A mortalidade operatória é inferior a 5%, os resultados a longo prazo são excelentes e o risco de recorrência é muito reduzido^(3, 14, 15). Em casos particulares o encerramento da fístula por via percutânea é já uma opção^(16, 17).

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

ANTÓNIO FIARRESGA
Serviço de Cardiologia
Hospital de Santa Marta
Rua de Santa Marta
1124-069 LISBOA – PORTUGAL
e-mail: a.fiarresga@netcabo.pt

small rupture that progresses slowly is initially well tolerated with a slow worsening of symptoms, whereas a sudden major rupture may present as acute heart failure. Physical examination often reveals peripheral signs of aortic valve regurgitation⁽¹⁰⁾. On auscultation, systolic and diastolic murmurs on the left sternal border are frequently detected, with a continuous murmur being the most typical. SV aneurysm rupture is always a possibility in differential diagnosis of continuous murmurs⁽¹¹⁾. In the case described, the symptoms were mild and insidious, with a continuous murmur but no alterations in peripheral pulse.

Rupture of SV aneurysms is associated with high mortality, with survival of less than four years^(1, 12), and surgical repair is therefore indicated⁽¹²⁾. Prophylactic therapy for bacterial endocarditis should be considered immediately following diagnosis, since this complication would aggravate the clinical setting and hinder surgical treatment. Operative mortality is less than 5%, long-term results are excellent and the risk of recurrence is very low^(3, 14, 15). In certain cases, percutaneous closure of the fistula is now a possibility^(16, 17).

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva associated with ventricular septal defect. *Am Heart J* 1968;75:595-603.
2. van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Orszulak TA, Edwards WD, Seward JD. Long-term outcome of surgical repair of ruptured sinus of Valsalva aneurysms. *Circulation* 1994; 90:20-9.
3. Boutefeu JM, Moret PR, Hahn C, Hauf C, Hauf E. Aneurysms of the sinus of Valsalva. *Am J Med* 1978;65: 18-24.
4. Caballero J, Arana R, Calle G, Caballero FJ, Sancho M, Piñero C. Aneurisma congénito del seno de Valsalva roto a ventrículo derecho, comunicación interventricular y insuficiencia aórtica. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:635-8.
5. Sakakibara S, Konno S. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. Anatomy and classification. *Am Heart J* 1962;3: 405-22.
6. Kirklin JW, Baratt-Boyes BG. Congenital aneurysm of the sinus of Valsalva. In: Kirklin JW, Baratt-Boyes, eds. *Cardiac Surgery*. New York, NY: Churchill Livingstone 1993:825-39.
7. Choudhary SK, Bhan A, Reddy SC, Sharma R, Murari V, Airan B, Venugopal P. Aneurysms of sinus of Valsalva dissecting into interventricular septum. *Ann Thorac Surg* 1998; 65:735-40.
8. Biabnam KR, Roberts WC. Fatal intrapericardial rupture of sinus of Valsalva aneurysm. *Am Heart J* 120(Pt 1): 1455-6.
9. Perloff JK. Congenital aneurysms of the sinuses of Valsalva. In: *The clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia: WB Saunders Company 1978;590-603.
10. Bonhorst D, Serra J, Quininha J, Robles M, Jara AJ, Gracias R, Cruz G, Bento R, Rato JA. Rotura de aneurisma do seio de Valsalva para a aurícula direita. *Acta Med Port* 1984;5:91-4.
11. Myers JD. The mechanisms and significances of continuous murmurs. In: Leon DF, Shaver JA, eds. *Physiologic Principles of Heart Sounds and Murmurs* (monograph 46). New York: American Heart Association 1975:202-8.
12. Sawyers JL, Adam JE, Scott HW Jr. Surgical treatment for aneurysms of the aortic sinuses with aorticoatrial fistula. *Surgery* 1957;41:46-8.
13. Meyer J, Wukasch DC, Hallman GL, Cooley DA. Aneurysm and fistula of the sinus of Valsalva: clinical considerations and surgical treatment in 45 patients. *Ann Thorac Surg* 1975;19:170-9.
14. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM, Cooley DA, Livesay JJ, Ott DA, Frazier OH. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: management and outcome. *Ann Thorac Surg* 1999 Nov; 68 (5):1573-7.
15. Harkness JR, Fitton TP, Barreiro CJ, Alejo D, Gott VL, Baumgartner WA, Yuh DD. A 32-year experience with surgical repair of sinus of Valsalva aneurysms. *J Card Surg* 2005 Mar-Apr; 20(2):198-204.
16. Cullen S, Vogel M, Deanfield JE, Redington AN. Rupture of aneurysm of the right sinus of Valsalva into the right ventricular outflow tract – Treatment with Amplatzer atrial septal occluder. *Circulation* 2002;105: e1-e2.
17. Abidin N, Clarke B, Khattar RS. Percutaneous closure of ruptured sinus of Valsalva aneurysm using an Amplatzer

**International Society for Holter and Noninvasive
Electrocardiology (ISHNE)**

Virtual Symposium on Heart Failure

Presidentes:

Prof. Arthur J. Moss e Prof. John Camm

Abril 2006

Inscrição gratuita para os membros da SPC, através da página da ISHNE
(www.ishne.org) ou directamente no simpósia
(<http://hf-symposium.org/mailman/listinfo/hf-forum-lat>).
