

# Caso clinico

## Pseudoaneurisma aortico con fistola aorta-atrio destro in esiti di sostituzione della valvola aortica e dell'aorta ascendente: descrizione di un caso clinico

Andrea Rognoni, Sergio Iorio, Marta Leverone, Paolo Marino

Divisione Clinicizzata di Cardiologia, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Università degli Studi del Piemonte Orientale "Amedeo Avogadro", A.O. "Maggiore della Carità", Novara

*Key words:*

**Fistula;  
Pseudoaneurysm;  
Shunt.**

The development of an aortic pseudoaneurysm of the ascending aorta is described as a potential complication after composite graft surgery for combined disorders that simultaneously affect the aortic valve and ascending aorta; in the literature it has been reported to range from 7 to 25%. The aorta-right atrial fistula is an infrequent complication of aortic dissection and it is rarely diagnosed in association with aortic pseudoaneurysm. The pathophysiological mechanism of the first seems to be related to dehiscence of the suture line at the anastomosis site; in the second to anatomic contiguity between the aorta and right atrium. Our report refers to a 72-year-old man with a 3-year history of a Bentall composite aortic root replacement (modified by Kouchoukos), who presented with epigastric and chest pain accompanied with severe dyspnea. The diagnosis of aortic pseudoaneurysm complicated by right atrial fistula was made by the combination of transthoracic and transesophageal echocardiographic examination.

(GIC - G Ital Cardiol 2006; 7 (3): 234-237)

© 2006 CEPI Srl

Ricevuto il 16 dicembre 2005; nuova stesura il 16 gennaio 2006; accettato il 17 gennaio 2006.

*Per la corrispondenza:*

Dr. Andrea Rognoni

Via Scavini, 4/a

28100 Novara

E-mail:

arognoni@hotmail.com

### Introduzione

Lo sviluppo di uno pseudoaneurisma dell'aorta ascendente rappresenta una possibile complicanza degli interventi chirurgici a carico della valvola aortica e/o dell'aorta ascendente; in letteratura l'incidenza di tale evento è del 7-25% dei casi ed è conseguente, nella maggior parte di essi, ad una deiscenza delle suture chirurgiche in corrispondenza delle anastomosi tra valvola aortica ed aorta. L'evoluzione clinica è spesso negativa tanto da richiedere un nuovo intervento chirurgico di riparazione<sup>1</sup>.

La fistola tra aorta ascendente ed atrio destro è un evento ancora più raro e, nei pochi casi descritti in letteratura, strettamente conseguente ad una dissezione acuta dell'aorta ascendente; questa evenienza sembra essere legata agli stretti rapporti anatomici tra tale tratto dell'aorta e l'atrio destro nella zona compresa tra la cuspidi aortica coronarica destra e la cuspidi non coronarica<sup>2</sup>.

La concomitante presenza di uno pseudoaneurisma dell'aorta ascendente e di una fistola tra aorta ascendente ed atrio destro rappresenta pertanto un evento estrema-

mente raro e scarsamente descritto in letteratura<sup>3,4</sup>.

La sintomatologia clinica dei pazienti con tali patologie è rappresentata essenzialmente da segni clinici di scompenso cardiaco congestizio con rapido deterioramento della classe funzionale NYHA (conseguente alla presenza di uno shunt sinistro-destro) e, in presenza di dissezione acuta dell'aorta, da dolore puntorio inter-scapolare<sup>1</sup>.

Dal punto di vista diagnostico l'ecocardiografia transtoracica e transesofagea rappresentano il *gold standard*, soprattutto in presenza di uno pseudoaneurisma. Questo evento, essendo conseguente alla deiscenza della sutura chirurgica, potrebbe addirittura non essere osservato in corso di aortografia.

Riportiamo di seguito il caso clinico di un paziente, sottoposto precedentemente ad intervento cardiocirurgico di sostituzione della valvola aortica e dell'aorta ascendente (intervento di Bentall modificato secondo Kouchoukos)<sup>5,6</sup> per insufficienza valvolare con dilatazione del primo tratto dell'aorta, giunto alla nostra osservazione per dispnea ingravescente con progressivo peggioramento a domicilio della classe

funzionale; tramite ecocardiografia transtoracica e transesofagea veniva evidenziata la presenza di un pseudoaneurisma periprotetico comunicante con l'atrio destro tramite una fistola.

### Caso clinico

Un paziente di 72 anni iperteso, dislipidemico, senza ulteriori fattori di rischio cardiovascolare, noto per una cardiopatia ipertrofica in assenza di ostruzione dinamica all'efflusso e per un pregresso (2002) intervento di sostituzione della valvola aortica e del tratto ascendente dell'aorta (intervento di Bentall modificato secondo Kouchoukos) con reimpianto degli osti coronarici, giunge alla nostra attenzione per insorgenza di dolore oppressivo epigastrico irradiato al torace e alla zona interscapolare, associato a dispnea ad andamento ingravescente. L'esame obiettivo evidenziava toni cardiaci validi e ritmici in presenza di un modesto soffio sistolico (2/6); al torace si apprezzava la presenza di murmure vescicolare su tutto l'ambito con fini crepitii alle basi polmonari; pressione arteriosa 135/60 mmHg.

All'ingresso non si evidenziavano alterazioni elettrocardiografiche suggestive per ischemia miocardica acuta e non si osservava movimento degli enzimi cardiospecifici. L'ecocardiogramma transtoracico confermava la presenza di una moderata ipertrofia concentrica del ventricolo sinistro (spessore setto interventricolare 16 mm, spessore parete posteriore 15 mm); notevole dilatazione del primo tratto dell'aorta ascendente nativa (70 mm) con una piccola turbolenza tra la parete anteriore del tubo valvolato e la vera parete dell'aorta; si evidenziava, inoltre, un normale funzionamento della protesi valvolare meccanica aortica e la presenza di una turbolenza sisto-diastolica con jet diretto lungo la parete laterale dell'atrio destro (Figure 1 e 2).

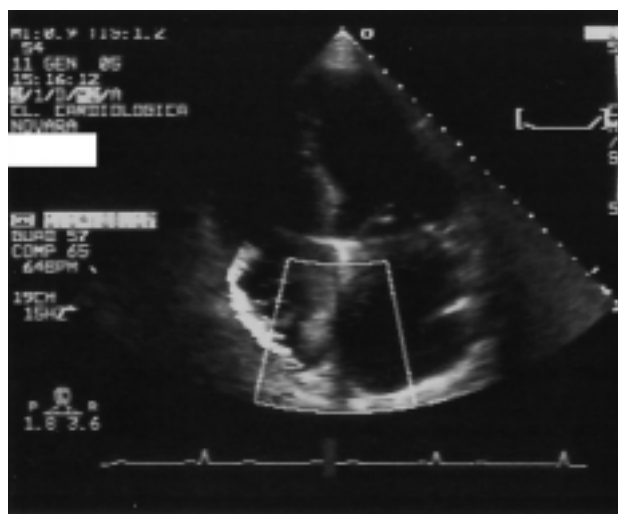


Figura 1. Proiezione apicale 4 camere con evidenza di un jet asimmetrico diretto lungo la parete libera dell'atrio destro.

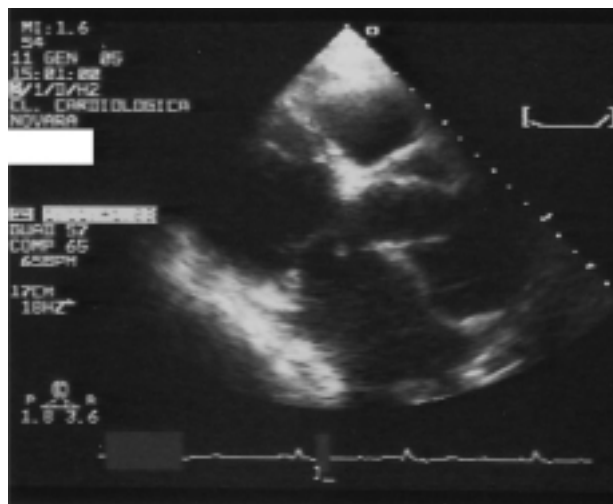


Figura 2. Proiezione parasternale asse lungo con evidenza di un doppio profilo aortico (protesi e parete aortica originale).

In considerazione di tali reperti e nel sospetto di un distacco protesico, il paziente veniva sottoposto ad un ecocardiogramma transesofageo che confermava un'importante dilatazione dell'aorta ascendente nativa e la presenza di un flusso sisto-diastolico tra questa e la parete anteriore del tubo protesico (Figura 3).

Nel corso della degenza si osservava inoltre un progressivo peggioramento delle condizioni cliniche del paziente con la comparsa di ipotensione, segni di bassa portata periferica, insufficienza renale oligoanurica (creatininemia all'ingresso 1.4 mg/dl, creatininemia in quarta giornata 3.9 mg/dl). Nel dubbio di una deiscenza della struttura protesica precedentemente impiantata e vista l'instabilità clinica, si eseguiva uno studio emodinamico con riscontro di albero coronarico epicardico indenne da lesioni angiografiche; l'aortografia mostrava un passaggio di mezzo di contrasto dal tubo valvola-

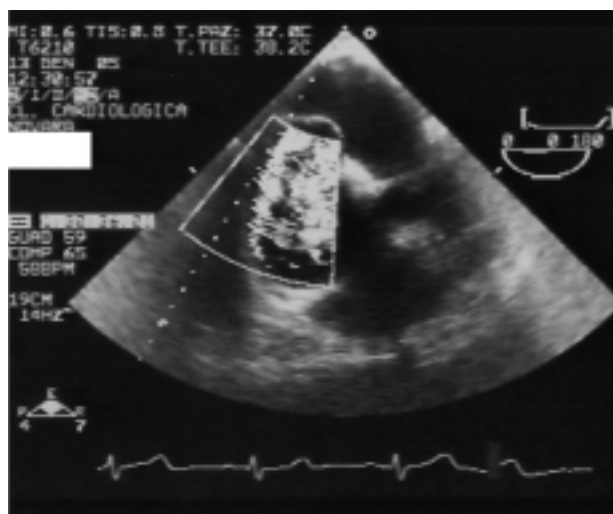
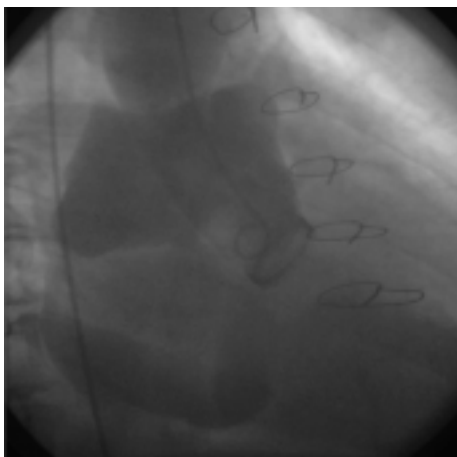


Figura 3. Proiezione transesofagea con evidenza del flusso anomalo in atrio destro.

to all'aorta nativa e successivamente all'atrio e al ventricolo destro, compatibile con la presenza di un importante shunt sinistro-destro (Figura 4). Tale diagnosi veniva confermata da una tomografia computerizzata con mezzo di contrasto.



**Figura 4.** Aortografia con passaggio di mezzo di contrasto alle camere destre.

Il paziente veniva pertanto sottoposto ad intervento cardiocirurgico in regime di urgenza nel corso del quale si evidenziava un voluminoso pseudoaneurisma in corrispondenza della sutura tra l'ostio della coronaria sinistra e il tubo protesico con un'ampia deiscenza della stessa che veniva pertanto suturata.

In corrispondenza della giunzione tra atrio destro e vena cava superiore si repertava inoltre una fistola ad aspetto ovalare (diametri 1 cm × 1.5 cm) che veniva quindi suturata con punto ad "U" su *pledgets* di teflon.

Il successivo decorso postoperatorio veniva complicato da episodi di insufficienza respiratoria e renale. Il paziente veniva dimesso in quindicesima giornata dall'intervento in condizioni di compenso emodinamico e respiratorio in terapia medica di mantenimento con inibitore dell'enzima di conversione dell'angiotensina, antiaritmico, vasodilatatore periferico ed anticoagulante orale.

Il follow-up ecocardiografico a 6 mesi dall'intervento mostrava una normale volumetria ventricolare sinistra con funzione sistolica globale conservata in assenza di segni di malfunzionamento protesico e di shunt sinistro-destro.

## Discussione

La chirurgia ricostruttiva della valvola aortica e dell'aorta ascendente ha sicuramente migliorato l'aspettativa di vita sia dei pazienti affetti da dissezione di tipo A, sia di quelli affetti da anuloectasia aortica (anche non associata a sindrome di Marfan). Gott et al.<sup>7</sup> nel

1995, in una casistica di 17 anni su 270 pazienti operati, riportavano una mortalità del 5% a 5 anni, con una sopravvivenza a 10 anni oscillante tra il 65 e il 73%, nei casi di anuloectasia aortica. Tale sopravvivenza tendeva a ridursi in presenza di sindrome di Marfan (37-44% a 10 anni<sup>8</sup>).

Lo pseudoaneurisma aortico è riconosciuto essere una complicanza degli interventi chirurgici a carico dell'aorta ascendente; Barbetseas et al.<sup>9</sup> hanno riportato un'incidenza compresa tra il 7 e il 25% dei casi; il movente fisiopatologico è essenzialmente legato alla deiscenza della sutura chirurgica, soprattutto in corrispondenza degli osti coronarici.

La concomitante presenza di uno pseudoaneurisma dell'aorta ascendente fistolizzato in atrio destro è un evento raramente descritto in letteratura<sup>10</sup>; Tayama<sup>3</sup> ha descritto un caso clinico di dissezione aortica complicata dalla presenza di una fistola tra la parete aortica stessa e l'atrio destro in un paziente precedentemente sottoposto ad intervento di sostituzione valvolare aortica.

Il nostro caso tuttavia si differenzia totalmente da quelli descritti in letteratura in quanto non associato a vera e propria dissezione della parete aortica o della protesi posizionata in aorta ascendente; la diagnosi è stata effettuata grazie alla combinazione tra ecocardiografia transtoracica, transesofagea ed angiografia aortica.

Dal punto di vista ecocardiografico, lo pseudoaneurisma viene definito come una dilatazione dell'aorta ascendente nativa, con la presenza di uno spazio libero tra di essa e la struttura protesica<sup>4,11</sup>. Barbetseas et al.<sup>9</sup> hanno dimostrato la superiorità dell'ecocardiografia rispetto all'angiografia aortica, per la diagnosi di tale alterazione, soprattutto se conseguente ad una deiscenza della sutura chirurgica. Utilizzando esclusivamente l'aortografia, uno pseudoaneurisma può essere anche non evidenziato se è assente una fistolizzazione.

Nel nostro caso l'ecocardiogramma transtoracico ha permesso di individuare una zona vascularizzata compresa tra la parete protesica e la parete vera dell'aorta oltre ad individuare un flusso anomalo in atrio destro; l'esecuzione di un ecocardiogramma transesofageo ha permesso di ipotizzare la presenza di una deiscenza della struttura protesica precedentemente impiantata; infatti la presenza di un flusso Doppler turbolento sisto-diastolico permette di visualizzare una soluzione di continuità tra strutture vicine.

Inoltre, la contiguità anatomica tra la parete aortica e l'atrio destro ha permesso la formazione di una fistola con un importante shunt sinistro-destro, responsabile del progressivo peggioramento clinico del paziente con l'instaurarsi di una bassa portata periferica. Il movente fisiopatologico alla base della fistolizzazione non è ben chiaro; alcune segnalazioni in letteratura<sup>1,12,13</sup> lo correlano alla lassità dei tessuti periaortici o ad eventuali complicanze infettive postintervento. Nel nostro caso la prima ipotesi sembra essere la più probabile.

Nel corso degli anni il miglioramento delle tecniche chirurgiche con l'utilizzo di suture doppie o con punti appaiati su *pledgets* di teflon ha sicuramente ridotto l'incidenza della deiscenza della sutura; tale evenienza tuttavia dovrebbe sempre essere considerata in quei pazienti, precedentemente operati con la tecnica di Bentall, che si presentano alla nostra attenzione con dolore precordiale ed interscapolare e blandi segni di scompenso cardiaco destro.

In tal caso l'utilizzo dell'ecocardiografia transtoracica e transesofagea eventualmente in associazione alla tomografia computerizzata, eseguite anche in regime di emergenza, permette di dirimere la diagnosi. A nostro avviso è, tuttavia, da preferire l'ecocardiografia transtoracica e transesofagea per l'accuratezza diagnostica superiore ad altre metodiche più invasive.

## Riassunto

Lo pseudoaneurisma aortico è descritto in letteratura come una complicanza degli interventi di chirurgia ricostruttiva a carico della valvola aortica e dell'aorta ascendente; la sua incidenza varia tra il 7 e il 25%. La fistolizzazione tra parete aortica ed atrio destro è, invece, descritta soltanto in associazione a casi di dissezione acuta dell'aorta ascendente e raramente in associazione ad uno pseudoaneurisma. Il movente fisiopatologico della prima evenienza è principalmente conseguente alla deiscenza della sutura chirurgica soprattutto in corrispondenza degli osti coronarici reimpiantati; nel secondo caso è legata alla contiguità anatomica tra la parete aortica e l'atrio destro. Il nostro caso si riferisce ad un paziente noto per pregresso intervento di sostituzione valvolare aortica e dell'aorta ascendente (intervento di Bentall modificato secondo Kouchoukos), giunto alla nostra osservazione per dolore epigastrico irradiato al torace e alla zona interscapolare ed associato a dispnea. L'ecocardiogramma transtoracico e transesofageo hanno permesso di visualizzare una soluzione di continuità tra la struttura protesica e la parete aortica vera e di identificare un flusso anomalo in atrio destro successivamente attribuito ad una fistolizzazione. Il paziente è stato pertanto sottoposto ad intervento cardiocirurgico che ha confermato tali ipotesi diagnostiche. Il follow-up ecocardiografico a 6 mesi dall'intervento ha confermato l'ottimo successo terapeutico.

*Parole chiave:* Fistola; Pseudoaneurisma; Shunt.

## Bibliografia

1. Valenzuela Garcia LF, Gallego Garcia de Vinuesa P, Guerrero de Mier MG, Beltran J, Araji O, Barquero Arca JM. Pseudoaneurysm as a complication of the reconstruction of the ascending aorta using valved graft: periannular dehiscence mimicking severe aortic insufficiency. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 737-40.
2. Frank MW, Stout MJ. Acute aortic dissection with an aorta-right atrium fistula. *Tex Heart Inst J* 2003; 30: 335-6.
3. Tayama K. Aortic dissection complicated with aorto-right atrium fistula after aortic valve replacement. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 638-9.
4. Nakano H, Takahara Y, Sudou Y, Shiori M, Nakajima N. Aortic dissection complicated with aorto-right atrium fistula. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 48: 531-3.
5. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968; 23: 338-9.
6. Kouchoukos NT, Marshall WG Jr, Wedige-Stecher TA. Eleven-year experience with composite graft replacement of the ascending aorta and aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92: 691-705.
7. Gott VL, Gillinov AM, Pyeritz RE, et al. Aortic root replacement. Risk factor analysis of a seventeen-year experience with 270 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 536-45.
8. Taniguchi K, Nakano S, Matsuda H, et al. Long-term survival and complications after composite graft replacement for ascending aortic aneurysm associated with aortic regurgitation. *Circulation* 1991; 84 (Suppl): III31-III39.
9. Barbetseas J, Crawford ES, Safi HJ, Coselli JS, Quinones MA, Zoghbi WA. Doppler echocardiographic evaluation of pseudoaneurysms complicating composite grafts of the ascending aorta. *Circulation* 1992; 85: 212-22.
10. Panzarella G, Carlino G, Fattouch K, et al. Rupture of an aortic dissection into the right atrium in a patient with a previous aortic valve replacement: a case report. *Ital Heart J* 2005; 6: 658-60.
11. San Roman JA, Vilacosta I, Castillo JA, Rollan MJ, Sanchez-Harguindey L. Role of transesophageal echocardiography in the assessment of patients with composite aortic grafts for therapy in acute aortic dissection. *Am J Cardiol* 1994; 73: 519-21.
12. Conejo Munoz L, Vivancos Delgrado R, de Mora M, et al. Transesophageal echocardiography follow-up of patients operated on using the Bono-Bentall technique in aneurysms or dissection of the ascending aorta. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 302-6.
13. Durack DT, Lukes AS, Bright DK. New criteria for diagnosis of infective endocarditis: utilization of specific echocardiographic findings. Duke Endocarditis Service. *Am J Med* 1994; 96: 200-9.