

## **Acute rechtsdecompensatie bij een aneurysma aortae door een links-rechtsshunt**

Ansari Moein, C.M.; Bellens, L.; Pasteuning, W.H.; van Straten, A.H.M.; Roukema, J.A.

*Published in:*  
Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde

*Publication date:*  
2002

[Link to publication](#)

*Citation for published version (APA):*  
Ansari Moein, C. M., Bellens, L., Pasteuning, W. H., van Straten, A. H. M., & Roukema, J. A. (2002). Acute rechtsdecompensatie bij een aneurysma aortae door een links-rechtsshunt. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 146(35), 1653-1656.

### **General rights**

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal

### **Take down policy**

If you believe that this document breaches copyright, please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

## Acute rechtsdecompensatie bij een aneurysma aortae door een links-rechtshunt

C.M.ANSARI MOEIN, L.BELLENS, W.H.PASTEUNING, A.H.M.VAN STRATEN EN J.A.ROUKEMA

Acute dyspnoe kan ontstaan door fistelvorming tussen de aorta en het veneuze systeem. Dit is een zeldzaam beeld en wordt dus vaak niet herkend. De sterfte is hoog, 30 tot 60%. Echter, het fulminante beloop van dit ziektebeeld rechtvaardigt geen defaitisme. Op onze afdeling Spoedeisende Hulp presenteerden zich binnen een maand 2 patiënten met acute dyspnoe en andere symptomen wijzend op acute rechtsdecompensatie op basis van fistelvorming tussen de aorta en het veneuze systeem. Hoewel dit in een geval vrij laat gebeurde, loonde herkenning van deze symptomen.

### ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A, een 72-jarige man, meldde zich op de afdeling Spoedeisende Hulp met sinds 3 weken bestaande lage rugpijn. Sinds een dag was er plotselinge toename van de pijn. Ook was er bloed bij de ontlasting. Zijn voorgeschiedenis vermeldde nierstenen en een hernia nucleï pulposi op lumbaal niveau.

Bij lichamelijk onderzoek werd een niet-zieke man gezien met een bloeddruk van 135/85 mmHg en de pols was regulair eequaal met 117/min. In het abdomen werd een niet-drukpijnlijke, pulserende zwelling van circa 7 cm gepalpeerd waarboven een continue soufflé werd gehoord die voortgeleid werd

### SAMENVATTING

Twee patiënten, een 72-jarige man en een 34-jarige vrouw, presenteerden zich met lagerug- respectievelijk buikpijn gepaard gaand met acute dyspnoe. Bij de eerste patiënt werd in het abdomen een pulserende zwelling gevoeld met een continue soufflé erover. Vervolgens vertoonde de patiënt massale hemoptoë en raakte in een diepe shock. Bij de tweede patiënt werd een luide systolische soufflé over het hart gehoord met perifere cyanose. Zij werd toenemend respiratoir insufficiënt, waarop een intensive-careopname volgde. Verder onderzoek toonde bij beide patiënten een acute links-rechtshunt bij een ruptuur van een aneurysma aortae in het veneuze systeem, bij de eerste patiënt naar de V. cava inferior, bij de tweede naar het rechter atrium. Op basis hiervan was decompensatie ('high output failure') opgetreden. Acute rechts-decompensatie bij een fistel tussen de aorta en het veneuze systeem is een levensbedreigend en fulminant verloopend proces. De diagnose is op zich niet moeilijk te stellen, maar de aandoening komt zelden voor. Snelle herkenning is van belang, omdat behandeling in een aantal gevallen mogelijk is met goed resultaat.

naar beide Aa. femorales. De voetpulsaties waren beiderzijds intact.

Laboratoriumonderzoek toonde een hemoglobineconcentratie van 6,6 mmol/l (referentiewaarden: 8,5-11,0) en een leukocytenaantal van  $11,4 \times 10^9/l$  (4,3-10,0). Op een echogram van de buik werd een aneurysma van de abdominale aorta van 9,5 cm in diameter geconstateerd, zonder duidelijke tekenen van perforatie. Wij zijn gewend bij een hemodynamisch stabiele patiënt een CT-scan met contrastmiddel te verrichten om andere afwijkingen uit te sluiten. Hierop was behalve het reeds beschreven aneurysma ook een aortocavale fistel te zien in het distale deel van het aneurysma (figuur).

St. Elisabeth Ziekenhuis, Tilburg.

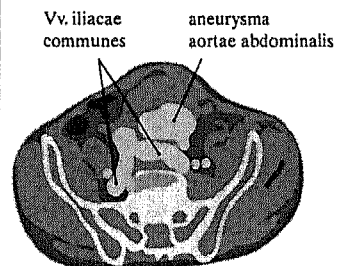
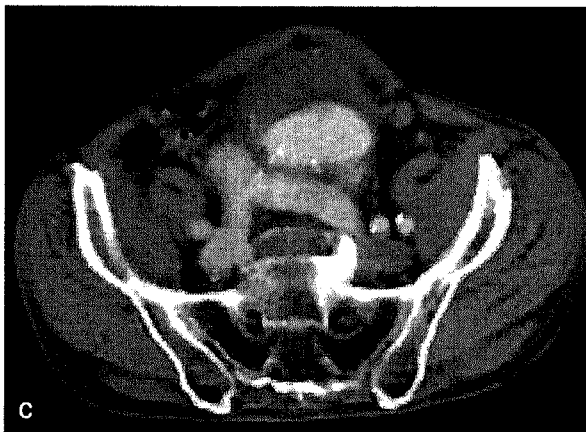
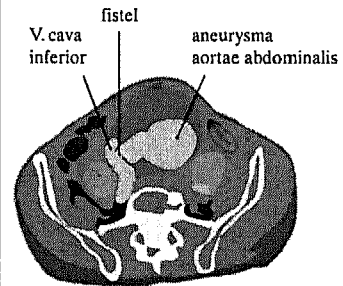
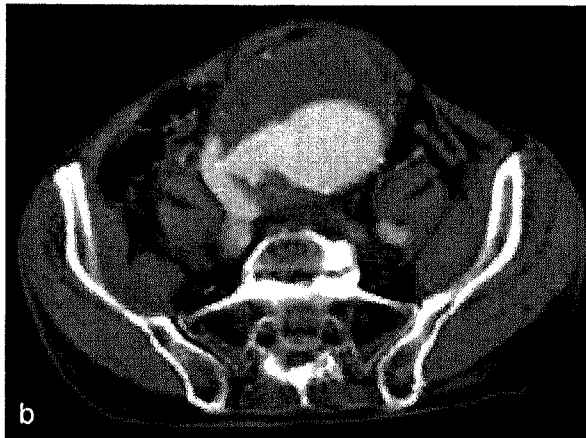
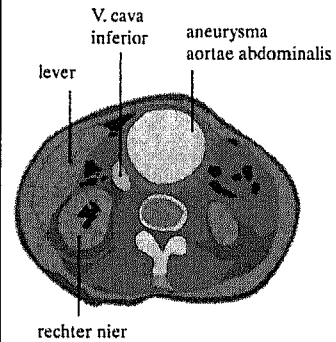
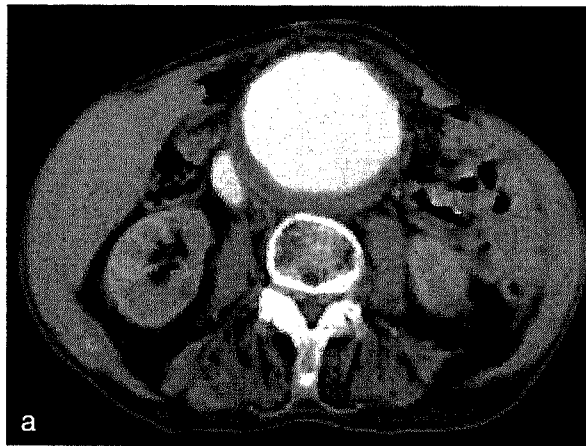
Afd. Heelkunde: mw.C.M.Ansari Moein, co-assistent (thans arts-onderzoeker, Universitair Medisch Centrum Utrecht, afd. Chirurgie, Postbus 85.500, 3508 GA Utrecht); dr.L.Bellens en dr.J.A.Roukema, chirurgen.

Afd. Cardiologie: dr.W.H.Pasteuning, cardioloog.

Catharina Ziekenhuis, afd. Cardiopulmonale Chirurgie, Eindhoven.

A.H.M.van Straten, cardiopulmonaal chirurg.

Correspondentieadres: mw.C.M.Ansari Moein (m.c.ansarimoein@chir.azu.nl).



CT-opnamen (na toediening van contrastmiddel) van het abdomen van patiënt A: (a) het aneurysma aortae abdominalis en de V. cava inferior zijn tegelijk aangekleurd (a), met een verbinding tussen beide in het distale deel van de aneurysma (b), terwijl er een niveau lager reflux is te zien vanuit de aorta naar de beide Vv. iliacae communes (c).

Vrijwel direct na het vervaardigen van de CT-scan werd patiënt acuut benauwd, vertoonde massale hemoptoë en raakte in een diepe shock. Ook had hij ischemische voeten. Spoedlaparotomie werd verricht waarbij direct een ernstige leverstuwung opviel. Er was een aneurysma van de infrarenale aorta zonder tekenen van een retroperitoneale bloeding. Na incisie van de aneurysmazak werd een grote trombus gemobiliseerd

en verwijderd. Een ruim 4 cm lange fistel naar de V. cava inferior werd vrijgelegd. Goede controle over de bloeding werd verkregen door digitale compressie en het inbrengen van een occlusieve ballon naar proximaal en distaal in de V. cava inferior. Vanuit de aneurysmazak werd de V. cava inferior dichtgehecht. De integriteit van de aortawand werd hersteld door het plaatsen van een buisprothese. De leverstuwung

nam progressief af tijdens de ingreep. Er was 4 à 5 l bloedverlies, waarvan een groot deel teruggegeven werd via de cell-saver.

Postoperatief werd patiënt op de afdeling Intensive Care beademd en daarna overgeplaatst naar de afdeling Neurologie wegens neurologische symptomen vermoedelijk veroorzaakt door cerebrale ischemie. Vervolgens werd patiënt ter revalidatie in een verpleeghuis opgenomen.

Patiënt B, een 34-jarige adipeuze vrouw, werd door de huisarts verwezen naar onze spoedeisendehulpafdeling. De vrouw had sinds 3 dagen buikpijn en een zwaar gevoel in beide benen, waardoor zij moeizaam liep. Haar voorgeschiedenis vermeldde epilepsie en chronisch obstructieve longziekte (COPD). Zij gebruikte carbamazepine, salbutamol en budesonide.

Bij lichamenlijk onderzoek was er een bloeddruk van 145/50 mmHg bij een hartfrequentie van 115/min. Over het hart was een luide systolische soufflé graad IV/VI hoorbaar. Het abdomen was diffuus drukpijnlijk. Er waren tekenen van perifere cyanose en koude acra. De centraalveneuze druk was niet te beoordelen.

Het ECG liet een sinustachycardie zien. Laboratoriumonderzoek toonde aanzienlijk afwijkende leverfuncties, te weten bilirubineconcentratie: 43 µmol/l (3-21); lactaatdehydrogenaseactiviteit: 2324 U/l (< 3,5 mmol/l); creatinekinaseactiviteit: 12.000 U/l (< 175); troponine-I-concentratie: 0,56 µg/ml (< 0,15). Bloedgasanalyse liet een respiratoir gecompenseerde metabole acidose zien met een  $PCO_2$  van 2,6 kPa (4,6-6,0) en een basenoverschot van -13 mmol/l (-3-3). Tevens waren er aanwijzingen voor diffuse intravasale stolling, met een concentratie fibrinogeen van 1,2 g/l (2,0-4,0), antitrombine III van 60% (90-110) en D-dimeer van 11.000 mg/l (< 0,5). Op de thoraxfoto waren behoudens een wat groot hart, geen bijzonderheden te zien.

Vanwege de verslechterende klinische toestand en de respiratoire insufficiëntie werd patiënte geïntubeerd en beademd. Omdat wij met de mogelijkheid van een links-rechtshunt aanvankelijk geen rekening hadden gehouden, werd pas na enkele uren het vermoeden daarop uitgesproken. Met een trans-thoracale echo-opname met kleurendoppler werd vervolgens een shunting van aorta naar rechter atrium vastgesteld. Bij aanvullend transoesofageaal onderzoek werd een aneurysma van de aorta ascendens ter hoogte van de sinus aortae (sinus Valsalvae) met een bicuspede aortaklep gezien. Het aneurysma toonde een perforatie waardoor shunting optrad naar het rechter atrium. Het rechter atrium was vergroot en de V. cava inferior ernstig gestuwd.

Patiënte werd naar het hartchirurgisch centrum van het Catharina Ziekenhuis in Eindhoven overgeplaatst, alwaar zij direct geopereerd werd. Via mediane sternotomie werd een aneurysma met een verbinding naar het rechter atrium gezien ter plaatse van de sinus aortae. Er werd een plastiek van de aorta ascendens verricht en de fistel werd overhecht. Het postoperatieve beloop was voorspoedig. Bij een postoperatieve controle werden noch op de thoraxfoto noch op het transoesofageale echogram bijzonderheden aangetroffen. Patiënte maakt het goed.

#### BESCHOUWING

De beschreven ziektegeschiedenissen illustreren enerzijds dat het stellen van de diagnose 'acute links-rechtshunt' op zich niet zo moeilijk is, als men er maar aan denkt. Anderzijds blijkt eruit dat die diagnose van belang is, omdat behandeling in een aantal gevallen mogelijk is met goed resultaat.

Een acute links-rechtshunt als gevolg van een aortocavale fistel kan spontaan optreden of het gevolg zijn van een trauma. Van alle aortocavale fistels berust 80-90% op een spontane ruptuur van een aneurysma van de abdominale aorta (AAA) in de V. cava inferior (door vergroeiing van de vaten ter plaatse van de ontsteking),<sup>1</sup> zoals bij patiënt A. Ook bij zeldzame oorzaken van een AAA zoals syfilis,<sup>1</sup> syndroom van Marfan<sup>2</sup> en het syndroom van Ehlers-Danlos<sup>3</sup> zijn aortocavale shunts beschreven. Trauma's zijn verantwoordelijk voor 10-20% van alle aortocavale fistels, onder meer abdominale trauma's en intervertebrale discusschirurgie.<sup>1,3</sup> Een perforatie van de aorta naar het rechter atrium is zeldzaam. Deze kan optreden als complicatie van endocarditis van de aortaklep.<sup>4,5</sup> Traumatische aortoatriale fistels zijn beschreven als gevolg van hartkatheterisaties.<sup>6</sup> Ruptuur van een congenitaal aneurysma van de sinus aortae, zoals bij patiënt B, wordt gezien bij minder dan 0,1% van patiënten met een congenitale hartaandoening en bij 0,05% van alle obducties.

Het acuut ontstaan van een verbinding tussen de aorta en het veneuze systeem heeft belangrijke hemodynamische gevolgen, ongeacht de lokalisatie.<sup>7</sup> Een direct gevolg is daling van de arteriële bloeddruk en toename van de centraalveneuze druk. Het hartminuutvolume neemt compensatoir toe door een verhoging van het slagvolume en toename van de hartfrequentie, resulterend in decompensatie ('high output failure').<sup>7,8</sup> De verhoogde veneuze terugvloed veroorzaakt een verhoogde doorstroming in het longvaatbed, waardoor hemoptoë kan ontstaan. De verhoogde veneuze druk resulteert in leverstuwung, met een verhoogde kans op een bloeding in de tractus digestivus en hematurie. Perifeer ontstaan cyanose ten gevolge van hypoperfusie en oedemen ten gevolge van stuwung.<sup>7,8</sup> De progressie van deze veranderingen in de tijd hangt af van de mate van links-rechtshunting en de cardiovasculaire reserve van de patiënt.<sup>7,8</sup>

Patiënt A vertoonde meerdere symptomen die een acute links-rechtshunt op basis van een naar het veneuze systeem rupturerend AAA deden vermoeden: lokale symptomen zoals lage rugpijn, pijn in de onderbuik, de pulserende massa met ter plaatse een luide systolische soufflé, en systemische verschijnselen zoals ischemische voeten, dyspnoe en hartfalen. Er was bloed aanwezig in de ontlasting, als gevolg van de verhoogde veneuze druk. Daarbij had de patiënt massale hemoptoë die te wijten was aan de verhoogde pulmonale doorstroming ten gevolge van de verhoogde veneuze terugvloed. Snelle klinische achteruitgang samen met de typische symptomen deden ons besluiten tot een spoedlaparotomie. Bij hemodynamisch stabiele patiënten is in onze ervaring radiologisch onderzoek een waardevol hulpmiddel voor de juiste diagnose en de juiste operatieplanning.<sup>1,8</sup> Patiënt A was op het moment van de CT-scan nog stabiel. De bevinding op de CT-scan had rechtstreeks invloed op de strategie bij operatie.

De symptomen waarmee patiënt B zich presenteerde waren: pijn in de buik en een zwaar gevoel in de benen met toenemende dyspnoe; een luide systolische soufflé over het hart en perifere cyanose met koude acra. De

verhoogde centraalveneuze druk verklaarde de buikpijn en de gestoorde leverfuncties. De systemische hypoperfusie met acidose op weefselniveau tot gevolg leidde tot de perifere cyanose, de respiratoir gecompenseerde metabole acidose en de diffuse intravasale stolling. Wij hadden op basis van de klinische verschijnselen bij deze patiënt eerder aan een acute links-rechtsshunt moeten denken. De echocardiografie waarmee uiteindelijk de juiste diagnose werd gesteld, had dan ook eerder plaats kunnen vinden.

De enige therapeutische optie bij een arterioveneuze fistel met acute links-rechtsshunt is een operatie. Hierbij zijn de belangrijkste doelen het sluiten van de fistel en het herstellen van de continuïteit van de vaatwand.<sup>8</sup> Echter, correctie van een aortocavale fistel die pas tijdens operatie wordt vastgesteld, verloopt zelden zonder complicaties.<sup>1-8</sup> Vooral massale perioperatieve bloedingen vanuit de V. cava zijn levensbedreigend. Tijdens het mobiliseren van de trombus in het aneurysma bestaat de kans op embolisatie.<sup>1-8</sup> Het is dus niet alleen belangrijk om de juiste diagnose te stellen zodat een spoedoperatie kan volgen, maar het is ook belangrijk om de juiste diagnose op tijd te stellen, zodat, zoals uiteengezet, de uit te voeren operatie de meeste kans van slaan krijgt.

#### CONCLUSIE

Het acute ontstaan van een links-rechtsshunt bij een fistel tussen de aorta en het veneuze systeem is een zeldzaam en levensbedreigend probleem, dat toch in een aantal gevallen goed te behandelen is. Een snelle herkenning en daarna gerichte diagnostiek maken een succesvolle behandeling mogelijk.

#### ABSTRACT

*Acute right heart failure due to aortic aneurysm: 2 patients with an aortocaval shunt.* – Two patients, a 72-year-old man and a 34-year-old woman, presented with severe pain in the lower

back and abdomen, respectively, accompanied by acute dyspnoea. One patient presented additionally with a palpable pulsatile abdominal mass and a continuous harsh bruit. He subsequently developed massive haemoptysis and went into deep shock. The second patient presented with peripheral cyanosis and a loud systolic heart murmur. She developed increasing respiratory distress and was maximally supported in the intensive care unit. Further investigation revealed acute left-to-right shunting based on rupture of an aortic aneurysm into the venous system in both patients; in the first this was into the V. cava inferior and in the second this was into the right atrium. In both patients, high-output heart failure was present. Acute right heart failure due to a fistula between the aorta and the venous system is a life-threatening and rapidly worsening haemodynamic disturbance. The diagnosis is not difficult but the condition is rare. In some cases, the patient's survival can be achieved by prompt diagnosis followed by operative closure of the fistula.

#### LITERATUUR

- 1 Nennhaus HP, Javid H. The distinct syndrome of spontaneous abdominal aortocaval fistula. *Am J Med* 1968;44:464-73.
- 2 Hardin CA. Ruptured abdominal aneurysm occurring in Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1959;260:821-2.
- 3 Lynch HT, Larsen AL, Wilson R, Magnuson CL. Ehler-Danlos syndrome and 'congenital' arteriovenous fistulae. A clinicopathologic study of a family. *JAMA* 1965;194:1011-4.
- 4 Skorton DJ, Voet RL, Roberts NK. An unusual mechanism for a fistulous communication between the aorta and right side of the heart. *Chest* 1980;77:796-8.
- 5 Ananthasubramaniam K, Karthikeyan V. Aortic ring abscess and aortoatrial fistula complicating fulminant prosthetic valve endocarditis due to *Proteus mirabilis*. *J Ultrasound Med* 2000;19:63-6.
- 6 Ladowski JS, Hardesty RL. Repair of an iatrogenic aortoatrial fistula. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1984;10:43-6.
- 7 Braunwald E. Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine. 5th ed. Philadelphia: Saunders; 1997. p. 1186-90.
- 8 Gilling-Smith GL, Mansfield AO. Spontaneous abdominal arteriovenous fistulae: report of eight cases and review of the literature. *Br J Surg* 1991;78:421-5.

Aanvaard op 1 maart 2002

## Bladvulling

*Gezondheidsmaatregelen in de Simplontunnel Zwitserland.* – Het reuzenwerk van de doorboring van den Simplon onderscheidt zich van andere groote werken van de oudheid tot heden door een buitengewoon laag aantal zieken en ongelukken onder de arbeiders. Bij het boren van den St.-Gothardtunnel, die 9 1/3 Engelsche mijlen lang is, hebben 600 arbeiders het leven gelaten, voornamelijk door onvoldoende luchtversching, waardoor de temperatuur soms 107° F. bedroeg, door de te plotselinge afkoeling bij het verlaten van den tunnel, door gebrekkige voeding en ankylostomiasis. De Simplontunnel is ruim 3 mijlen langer en ligt 7000 voet onder de oppervlakte van den berg, zoodat het er nog heeter zou kunnen zijn, maar door middel van machtige ventilatie-waaiers, waterstralen en dwarsgangen is men er in geslaagd, de temperatuur soms tot 68° F. te doen dalen, terwijl zij bijna nooit boven 86° stijgt.

Aan elk uiteinde van den tunnel houdt een geneeskundige

voortdurend toezicht op de werklieden en op het ziekenhuis, dat bij den uitgang is opgericht. De springladingen worden in vloeibare zuurstof gedoopt, waardoor de verbranding vollediger plaats heeft en minder schadelijke gassen ontstaan. De ventilatie is 50-maal ruimer dan in den St.-Gothardtunnel. De treinen, die de werklieden naar buiten brengen, stoppen bij een goed verwarmde localiteit, waar de mannen kunnen baden en hun werkpak uittrekken, dat gedroogd wordt voor den volgenden dag. De gasthuizen zijn telefonisch verbonden met de plaatsen, waar gewerkt wordt. Onder de 4500 arbeiders zijn slechts 6 door ongelukken omgekomen, terwijl het werk voor 3/5 voltooid is. Door de zorg voor goed drinkwater heeft men tot nu toe het optreden van typhus en ankylostomiasis kunnen voorkomen.

(Berichten Buitenland. *Ned Tijdschr Geneesk* 1902;46II: 397-8.)