

ARİTMOJENİK SAĞ VENTRİKÜL DİSPLAZİSİ VE ANİ GENÇ ÖLÜMLERİ*

Arhythmogenic Right Ventricular Displasia and Sudden Young Adult Deaths

Mete K. Gülmen**, Serpil Salaçin***, İlhan Tuncer****

Gülmen MK, Salaçin S, Tuncer İ. Aritmojenik sağ ventrikül displazisi ve ani genç ölümleri. Adli Tıp Bülteni 1997;2(1):35-8.

ÖZET

Ani-beklenmedik ölümler ve mekanizmalarının açıklığa kavuşması adli tıp uygulamaları içinde önemli bir yer tutmaktadır. Son yıllarda tanımlanarak klasik kitaplarda yerini bulan Aritmojenik Sağ Ventriküler Displazi (ARVD), özellikle ani genç ve sporcu ölümlerinden sorumlu tutulmaktadır. Klinik tanı yöntemlerinin yanısıra, morfolojik olarak ta tanımlanabileceği ileri sürülmektedir. Anabilim dalımızda daha önce gerçekleştirilen iki ayrı çalışmada, patognomonik olduğu ileri sürülen morfolojik kriterlerin, rastgele seçilen popülasyonda değişen oranlarda izlenmesi, bu konuda daha geniş serilerde çalışılarak morfometrik kriterlerin belirlenmesi gerekliliğini ortaya koymaktadır. Bu yazıda; ARVD'yi ani beklenmedik ölüm nedenleri açısından gündeme getirmek, ileri sürülen görüşleri destekleyen ve bu görüşlere ters düşen bulguları tartışmak amacı güdülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Ani ölüm, ARVD, Adli ölümler, Otopsi, Morfoloji, Sağ Kalp.

SUMMARY

Forensic Medicine specialists often has to deal with sudden-unexpected deaths. Arhythmogenic Right Ventricular Displasia (ARVD) had been defined in 1961, yet previously took place in the textbooks. It is claimed that, this antity is responsible from the sudden deaths of the young adults and athletes. Some of the authors assert that it can be defined not only clinically but also morphologically. Our two different serials revealed that, the criterias which are defined as patognomonic morphology, should be crossed over again in large serials, since these findings are common in randomly selected violent deaths also.

In this paper, the findings of the two previous studies are summarized and the proposed morphological criterias of ARVD are criticized.

Key words: ARVD, Autopsy, Medico-legal, Sudden Death, Cardiac Pathology, Right Ventricle.

GİRİŞ

Ani-beklenmedik ölümler adli tıp uygulamalarında önemli bir yer tutmaktadır. Bu tür ölümlerde ölüm nedeninin açıklanabilmesi, önlenilecek nitelikteki ölümlerin belirlenebilmesi açısından çok önemlidir. Ancak bu ölümlerin nedeninin ve mekanizmasının açıklanabilmesi her zaman kolay ve olası değildir. Özellikle gençlerde ve genç sporcularda izlenen ani ölümler, adli tıp uğraşanlarını, ölümün açıklanabilmesinde zaman zaman zorlamaktadır (1-4).

Aritmojenik Sağ Ventriküler Displazi (ARVD), ya da aritmojenik kardiomyopati veya sağ ventriküler kardiomyopati ilk kez 1961 yılında Dalla Volta ve arkadaşları (5) tarafından tanımlanmış, daha sonra 1976'da Marcus ve Fontaine'nin (4) çalışmaları ile kardiologların ve patoloğların ilgisini çekerek, sağ ventrikül miyokardı bu açıdan da incelenmeye başlanmıştır.

ARVD çok yakın zamanlarda ani ölümlerden, özellikle ani genç ölümlerinden sorumlu tutulmaya başlanmış ve çok yeni olarak klasik kitaplarda yer bulmuştur. Klinikte ventriküler aritmiler ve ani ölümle seyreden, sağ ventrikülde adipö doku infiltrasyonu ile karakterize bir hastalık tablosu olarak tanımlanmakta-

* Bu çalışma 13-16 Mayıs 1996 tarihinde Bursa'da düzenlenen II. Adli Bilimler Kongresinde sözel bildiri olarak sunulmuştur.

** Yrd.Doç.Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adli Tıp Anabilim Dalı.

*** Prof.Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adli Tıp Anabilim Dalı.
Adli Tıp Kurumu Adana Grup Başkanlığı Morg İhtisas Dairesi.

**** Prof.Dr., Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı.

Geliş Tarihi: 18.05.1996, 1.Düzeltilme: 04.04.1997, 2.Düzeltilme: 13.06.1997, Kabul tarihi: 20.06.1997

dır. Sağ ventriküler genişleme, lokalize diskinezi alanları, sol dal blokları ve ventriküler taşikardi hastalığın klinik belirtileridir. ARVD her ne kadar selektif bir hastalık tablosu olarak belirtilmekte ise de, bazı çalışmalarda minör sol ventriküler bulgulardan da söz edilmektedir. Semptomlar 20 yaşından önce de görülebilmekte bazen ani ölüm ilk klinik bulgu olarak ortaya çıkabilmektedir (6-12).

Sağ ventrikül miyokardında yerleşim gösteren adipö doku miktarının biyopsi materyalinden belirlenebileceği bildirilmektedir. ARVD kliniğiyle uyumlu biyopsi bulguları olan olguların sunulduğu çeşitli yayınlarda, olgular grade 0'dan başlayarak, grade III'e kadar derecelendirilerek değerlendirilmektedir. Grade 0 ve grade I olarak değerlendirilen miyokard morfolojisinin, normal popülasyonun morfolojisini yansıtır nitelikte olduğu belirtilmektedir. ARVD'de tanımlanan sağ ventrikül morfolojisine özgü olduğu belirtilen bulgular ise grade II ve grade III olarak derecelendirilmektedir (13-21). Sağ ventrikülde tutulumu olan olgularda benzer bulguların, sol ventrikülde de izlenebildiği belirtilmektedir (22,23).

Yukarıda tanımlanan bulgular otopsi serilerinde kardiyak patolojisi olmayan olgularda dahi rutin incelemelerde dikkati çekmektedir. Özellikle bir travma nedeniyle ölen rastgele seçilmiş olgulardan elde edilen miyokard materyallerinde, ARVD için patognomonik olduğu ileri sürülen bazı morfolojik bulgulara rastlanmaktadır (24-25). Bu bulgular rastgele seçilen popülasyonda, sağ ventrikül miyokardında izlenebilen adipö doku miktarının ortaya konmasının, sağ ventrikül miyokardının değerlendirilmesinde daha sağlıklı morfometrik kriterlerin belirlenmesinde yararlı olacağı görüşünü destekler niteliktedir (13-14,25).

Bu yazıda; anabilim dalımızda daha önce gerçekleştirilen iki ayrı çalışmanın sonuçları ARVD'yi ani beklenmedik ölüm nedenleri açısından gündeme getirmek ve ileri sürülen görüşleri destekleyen ve bu görüşlere ters düşen bulguları tartışmak amacı güdülmüştür.

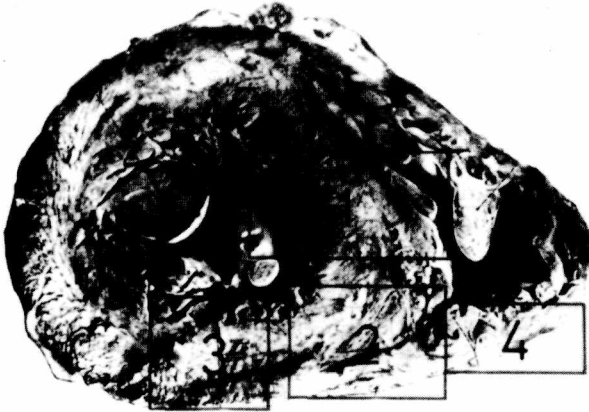
Sözü edilen iki ayrı çalışmada ARVD için patognomonik olduğu ileri sürülen histopatolojik bulgular açısından değerlendirilen toplam 100 olgu vardır. Yapılan ilk çalışmada rastgele seçilmiş, 15-70 yaşları arasındaki 40 olgu değerlendirilmiş, ikinci çalışmada 30 yaşın altındaki 60 olgu gruba alınmıştır. Her iki çalışmada da hastanede herhangi bir tedavi almayan olgular seçilmiştir.

Standart yöntemlerle yapılan otopsilerden, standart yöntemlerle alınan miyokard örnekleri bu iki seride rutin boyama yöntemleri ile değerlendirilerek daha önce önerilen yöntemlerle histopatolojik özellikleri derecelendirilmiştir(13-14). Miyokard örnekleri resim I'de şematize edildiği gibi, her olguda aynı seviyeden standart örnekleme yöntemi ile, interventriküler septumdan, posterior septal köşeden, sol ventrikül duvarından ve sağ ventrikül duvarından alınmıştır. Her iki seride çalışılan olguların bazı özellikleri Tablo I'de sunulmuştur.

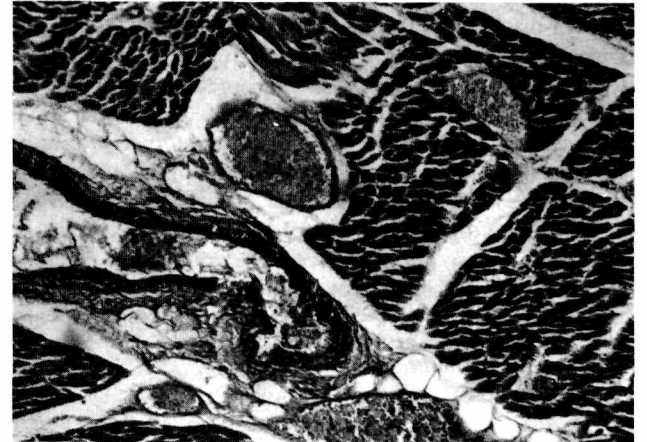
Tablo 1.

	1. GRUP	2.GRUP	TOPLAM
DOĞAL	16	29	45
DOĞAL OLMAYAN	24	31	55
TOPLAM	40	60	100
GRADE 0	7	31	38
GRADE 1	11	16	27
GRADE 2	12	7	19
GRADE 3	10	6	16
TOPLAM	40	60	100

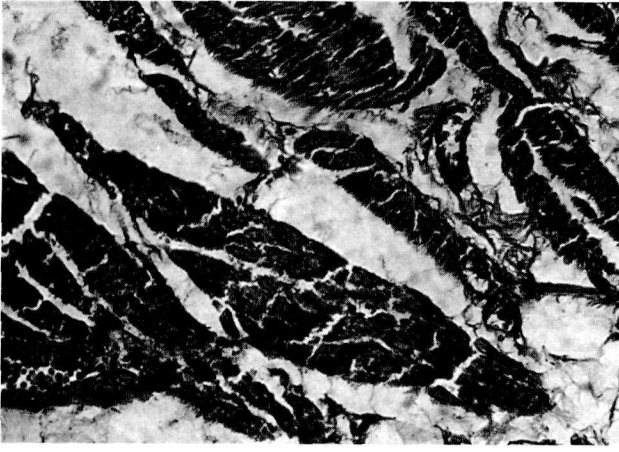
Olguların miyokard kesitlerinde sağ ventriküler adipö doku infiltrasyonu önceki çalışmalarda belirtilen kriterler esas alınarak grade 0'dan grade III'e kadar derecelendirilmiştir. Olguların, ışık mikroskopik görünümüne göre yapılan derecelendirmelerine örnekler sırasıyla resim II, III, IV ve V'te sunulmuştur..



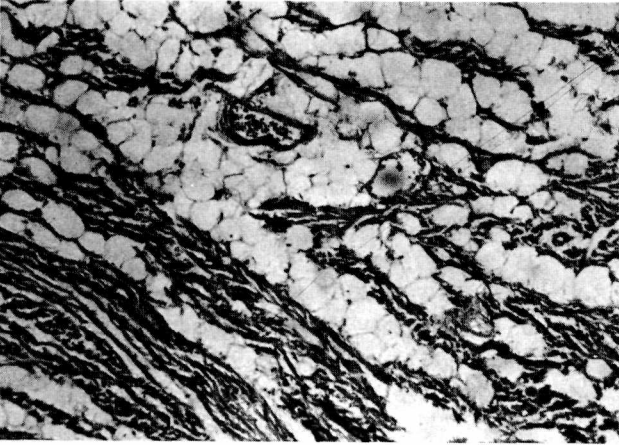
Resim 1. Kalp diseksiyonu sonrası histopatolojik inceleme amaçlı alınan örneklerin anatomik lokalizasyonları.



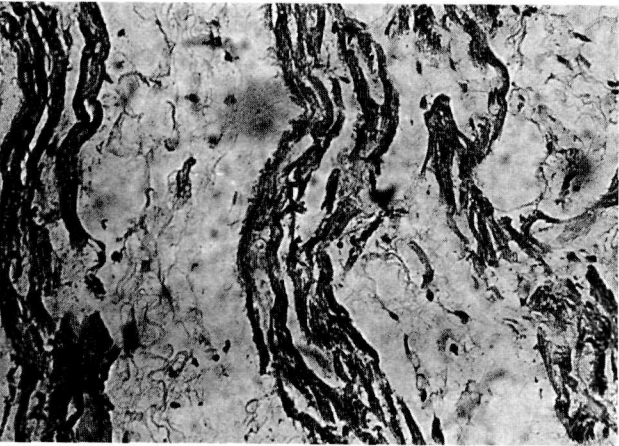
Resim 2. X 150 H+E, Grade 0 olarak değerlendirilen sağ ventrikül miyokardının görünümü.



Resim 3. X 375 H+E, Grade I olarak değerlendirilen sağ ventrikül myokardının görünümü.



Resim 4. X 375 H+E, Grade II olarak değerlendirilen sağ ventrikül myokardının görünümü.



Resim 5. X 600 H+E, Grade III olarak değerlendirilen sağ ventrikül myokardının görünümü.

TARTIŞMA VE YORUM

Çeşitli yayınlarda morfolojik olarak, hatta miyokardiyal biyopsi materyallerinde ARVD tanısının konabileceği ileri sürülmektedir (16,18-19). Ancak, bizim toplam 100 olguluk iki seri çalışmamızda izlenen sonuç-

lar ve bazı yayınlar, böyle bir tanının salt morfolojiye dayanarak verilemeyeceğini, çok geniş serilerde morfometrik çalışmalarla kriterlerin belirlenmesi gerektiğini ortaya koymaktadır (13,24-25).

Rastgele seçilmiş otopsi olgularında saptanan bu bulgular bazı patoloğların ARVD için patognomonik olduğunu ileri sürdüğü bulgulardır(4,6-7,15).

Tüm bu nedenlerle, ARVD'nin histopatolojik tanı kriteri olarak ileri sürülen morfolojik değişikliklerin klinik bulgularla değerlendirildiğinde dahi kesin tanı için şüphe ile karşılanması gerektiği kanısındayız. Bu tanıda çeşitli klinik muayene ve laboratuvar bulgularına ilaveten morfolojinin bu ön tanı ya da tanıyı destekleyebileceği görüşündeyiz.

Ani genç ölümlerinde, ARVD özellikle anımsanmalı ve mutlaka bir kez de bu yönden araştırma yapılmalıdır, zira bazı olgularda sol ventriküler patoloji sağ kalbin adipöz doku infiltrasyonundan kaynağını alabilmekte, ARVD tek başına ölüm nedeni olabilmektedir (3-4,6-12,15,21,26). Özellikle otopsielerde miyokardın standart yöntemlerle incelenmesi ve örneklenmesi bu açıdan önem taşımaktadır. ARVD'nin ani ölümden sorumlu olabileceği şüphesi, bireyin aile yakınlarının bu yönden klinik kontrollere alınması ve gerekiyorsa tıbbi ve cerrahi tedavilerinin düzenlenebilmesi açısından değerlidir (3-4,7-12,20). Bu yaklaşımların adli otopsilerin, toplum sağlığına olan büyük katkılarını gösterir özelliği nedeni ile konu bu yazıda ele alınmıştır.

KAYNAKLAR

- 1- Wright RK. Sudden unexpected deaths. In Handbook of Forensic Pathology, Richard C. Froede ed. Northfield, Illinois:College of American Pathologists, 1990:86-95.
- 2- Gök Ş. ed. Adli Tıp 4th ed. İstanbul: Filiz Kitapevi, 1980:52-96.
- 3- Raymond J R, van den Berg E K, Knapp M J. Nontraumatic prehospital sudden death in young adults. Arch Intern Med 1988;148:303-308.
- 4- Corrado D, Thiene G, Nava A, Rossi L, Pennelli N. Sudden death in young competitive athletes: Clinicopathologic correlations in 22 Cases. Am J Med 1990;89:588-596.
- 5- Volta D S. Arrhythmogenic cardiomyopathy of the right ventricle: Thoughts on aetiology. European Heart Journal 1989;10:(Supplement D) 2-6.
- 6- Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. The New England J Med 1988;318(3):129-133.
- 7- Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosgeat Y. Right ventricular dysplasia: A report of 24 adult cases. Circulation 1982;65(2):384-398.

- 8- Zipes D P. Specific arrhythmias: Diagnosis and treatment. In Eugene Br unwald ed. Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine. 4th ed. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo: W.B. Saunders Company, 1993:706-707.
- 9- Zipes D P. Management of cardiac arrhythmias: Pharmacological, electrical and surgical techniques. In Eugene Braunwald ed. Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine. 4th ed. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo: W.B. Saunders Company, 1993:659-661.
- 10- Zipes D P. Specific arrhythmias: Diagnosis and treatment. In Eugene Braunwald ed. Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine. 4th ed. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo: W.B. Saunders Company,1993: 697.
- 11- Smith W M. Mechanisms of cardiac arrhythmias and conduction disturbances. In J.Willis Hurst, Robert C.Schlant, Charles E.Rackley, Edmund H.Sonnenblick, Nanette Kass Wenger eds. The Heart Arteries and Veins. 7th ed. New York, St. Louis, San Francisco, Colorado Springs, Oklahoma City, Auckland, Bogota, Guatemala, Hamburg, Lisbon, London, Madrid, Mexico, Montreal, New Delhi, Paris, San Juan, Sao Paulo, Singapore, Sydney, Tokyo, Toronto: McGraw-Hill Company, 1992: 484.
- 12- Miller J M, Josephson M E. Ventricular arrhythmias. In William W.Parmley, Kanu Chatterjee, Melvin D.Cheitlin, Joel S.Karliner, Elliot Rapaport, Melvin M.Scheinman eds. Cardiology Physiology, Pharmacology, Diagnosis. 1st ed. Philadelphia, Grand Rapids, London, New York, St.Louis, San Francisco, Sydney, Tokyo: J.B.Lippincott Company, 1992: 4.
- 13- Caruso G, Frassanito F, Serio G, Pennella A. Is adipose tissue a normal component of the myocardium? European Heart Journal 1989; 10 (Supplement D): 89-91.
- 14- Bonacina E, Recalati F, Mangiavacchi M, Gronda E. Interstitial myocardial lipomatosis: a morphological study on endomyocardial biopsies and diseased hearts surgically removed for heart transplantation. European Heart Journal 1989; 10(Supplement D): 100-102.
- 15- Virmani MR, Robinowitz M, Clark CMA, McAllister CHA. Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium. Arch Pathol Lab Med 1982;106: 163-167.
- 16- Strain JE, Grose RM, Factor SM, Fisher JD. Results of endomyocardial biopsy in patients with spontaneous ventricular tachycardia but without apparent structural heart disease. Circulation 1983; 68(6):1171-81.
- 17- Manyari DE, Klein GJ, Gulamhusein S, Boughner D, Guiraudon GM, Wyse G, Mitchell LB, Kostuk WJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A generalized cardiomyopathy? Circulation 1983;68(2): 251-257.
- 18- Lie JT. Diagnostic histology of myocardial disease in endomyocardial biopsies and at autopsy. In Rosen PP, Fechner RE. eds. Pathology Annual, 1989;2: 254-293.
- 19- Lobo FV, Heggveit HA, Butany J, Silver MD, Edwards JE. Right ventricular dysplasia: Morphological findings in 13 cases. Can J Cardiol 1992;8(3): 261-268.
- 20- Goodin JC, Farb A, Smialek JE, Field F, Virmani R. Right ventricular dysplasia associated with sudden death in young adults. Modern Pathol 1991;4(6): 702-706.
- 21- Frustaci A. Right ventricular dysplasia vs. idiopathic dilated cardiomyopathy. European Heart Journal 1989;10(Supplement D): 92-94.
- 22- Pinamonti B, Sinagra G, Salvi A, Lenarda AD, Morgera T, Silvestri F, Bussani R, Camerini F. Left ventricular involvement in right ventricular dysplasia. Am Heart J 1992;123(3): 711-724.
- 23- Shoji T, Kaneko M, Onedero K, Konno A, Hasegawa T, Ikeda T, Minase T, Uchiyama S, Iwamoto M. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia with massive involvement of the left ventricle. Can J Cardiol 1991;7(7): 303-307.
- 24- Salaçın S, Tuncer İ, Birand A. The interstitial adipose tissue component of right ventricular myocardium: A histological study on forensic autopsy materials. 4th. Annual Meeting of Mediterranean Association of Cardiology and Cardiac Surgery, 23-27 Sept.1990, Antalya,Turkey. IL Coure 1990;7 (Supplemento): 235.
- 25- Salaçın S, G lmen MK, ekin N. A Morphological study on the fatty infiltration grades of right ventricle in non-cardiac cases. In Advances in Forensic Sciences, Jacob B, Bonte W. eds. Berlin: Verlag Dr.K ster, 1995:1: 29-34.
- 26- Mehta D, Odawara H, Ward DE, McKenna WJ, Davies MJ, Camm AJ. Echocardiographic and histologic evaluation of the right ventricle in ventricular tachycardias of left bundle branch block morphology without overt cardiac abnormality. Am J Cardiol 1989;63: 939-944.

Yazışma Adresi:

Yrd.Doç.Dr.Mete Korkut G lmen
ukurova  niversitesi Tıp Fak ltesi
Adli Tıp Anabilim Dalı 01330 Balcalı, Adana.
Telefon:0.322.3386060/ 3428-3429
Fax:0.322.3386572