

STENOTİK BİKÜSPİD AORT KAPAK ANOMALİSİ: EFOR SONRASI ANİ ÖLÜM OLGUSU*

Stenotic bicuspid aortic valve: The case of sudden death following physical activity

Elif Ülker AKYILDIZ, Ümit ÜNÜVAR ATILMIŞ, Osman ÖZTÜRK,
Ali ÇERKEZOĞLU

Akyıldız Ü E, Atılmış Ü Ü, Öztürk O, Çerkezoğlu A. Stenotik biküspid aort kapak anomalisi: Efor sonrası ani ölüm olgusu. Adli Tıp Bülteni, 2006;11(3):110-113.

ÖZET

Biküspid aort kapağı, erişkinde aort darlığının sık nedeni olan, toplumda %1-2 oranında görülen, bazen hiçbir bulgu vermeyen bir konjenital kalp kapak anomalisidir. Erkeklerde üç-dört kat daha sıklıkla görülmektedir. Aort kapak prolapsusu, aort stenozu, aort regurjitasyonu ile birliktelik gösterebilir.

Bu sunuda; efor (spor) sonrası baş dönmesi şikayeti ile hastaneye kaldırılan ve aynı gün ölen, 14 yaşında erkek olgu sunulmuştur. Otopside; dış muayenede travmatik bulgu tespit edilmemiştir. İç muayenede; akciğer ağırlıkları artmış, kesitleri ödemli, kalp 380 g ağırlıkta, sağ ventrikül duvar kalınlığı 0,4 cm, sol ventrikül duvar kalınlığı 2 cm ölçülmüştür. Aort kapağının toplam uzunluğu 3,8 cm ölçülmüş, fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçık görülmüştür. Histopatolojik incelemede; myokartta hipertrofi, aort kapağında bağ dokusu artışı ile fibrotik kalınlaşma, kalsifikasyon, aort duvarında ara madde artışı, media tabakasında mikroid dejenerasyon tespit edilmiştir. Tüm bulgular eşliğinde ölüm nedeni biküspit aort kapağı zemininde gelişen aort darlığına bağlı kalp yetmezliği olarak değerlendirilmiştir.

Olgunun klinik ve otopsi bulguları tartışılarak, ani ölüm olgularında kardiyak anomalilerin rolü ve otopsinin önemi vurgulanmıştır.

Anahtar kelimeler: Biküspid aort kapağı, otopsi, aort stenozu, ani ölüm.

SUMMARY

A bicuspid aortic valve is a common congenital cardiac valvular abnormality that is detected in 1 to 2% of the populati-

on. Men are affected three or four times more frequently than women. The bicuspid aortic valve is associated with aortic valve prolapsus, aortic stenosis and regurgitation.

14 years old male is presented in this study. He was admitted to hospital with dizziness after physical activity, and died at the hospital on the same day. Autopsy revealed no traumatic signs in external examination. Heart was 380 gr, the thickness of right ventricle was 0,4 cm, the thickness of left ventricle was 2 cm. Aortic valve consisted of two leaflets displaying fibrotic thickness, total length of the leaflets were 3,8 cm. Histopathologic examination disclosed myocardial hypertrophy, fibrotic and calcified aortic valve.

The aim of this study is to emphasize the importance of autopsy for sudden deaths and discuss the role of cardiac abnormalities in such cases.

Key words: Bicuspid aortic valve, autopsy, aortic stenosis, sudden death.

GİRİŞ

Dünya Sağlık Örgütü'nün tanımına göre, semptomların ortaya çıkışından itibaren 24 saat içinde meydana gelen ölümler "ani ölüm" olarak kabul edilmektedir. Ani ölüm nedenleri içinde kardiyovasküler sistem hastalıkları büyük bir grubu oluşturmaktadır (1,2).

Kapak hastalıkları içinde aort stenozu, mitral kapak hastalıklarından sonra ikinci sırayı almaktadır (3). Aort stenozunun etiolojisinde konjenital malformasyonlar,

Adli Tıp Kurumu, İstanbul

* VII. Adli Bilimler Kongresi'nde poster bildiri olarak sunulmuştur.

Geliş tarihi:11.10.2006

Düzeltilme tarihi: 18.10.2006

Kabul tarihi: 10.11.2006

romatik inflamasyon, konjenital bikuspid kapak anomalisine sekonder gelişen kalsifikasyon ve primer dejeneratif kalsifikasyonlar rol oynamaktadır (2-4).

Bikuspid aort kapağı sık görülen, bazen hiçbir bulgu vermeyen bir konjenital kalp kapak anomalisidir. Toplumda %1-2 oranında ve erkeklerde üç-dört kat fazla sıklıkta görülmektedir (3). Konjenital biküspit aort kapağı; darlığa, yetmezliğe, enfeksiyona neden olabilir. Aortik kapak prolapsusu, aortik stenoz, aortik regurjitasyon ile birliktelik gösterebilir (5,6). Olguların %70'inde beraberinde aort darlığı bulunmaktadır, erişkinde aort darlığının en sık nedenidir. Hastalar genellikle 2-3. dekadlarda asemptomatiktir. Kapak anomalisi, oskültasyonla sistolik klik ve ekokardiografi ile bulgu verir. Stenoz ile birliktelik göstermezse ani ölüme neden olmazlar (3).

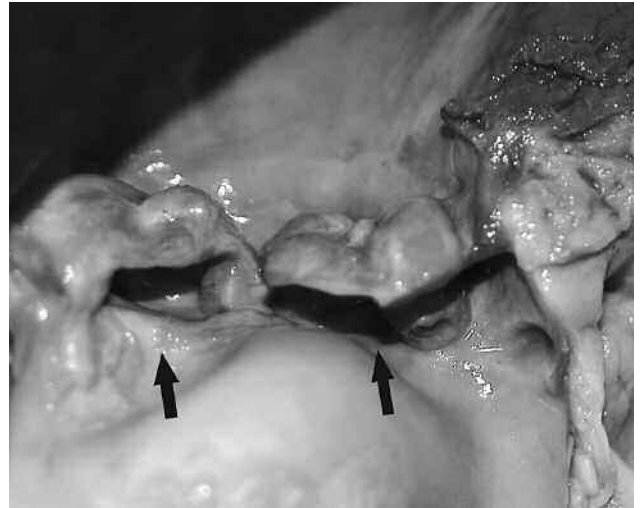
Bu çalışmada, ani ölüm olgularında otopsinin önemini vurgulamak, kardiyak anomalilerin rolünü ve özellikle çocukluk çağında ani ölüm nedenlerini tartışmak amacıyla; efor sonrası ölen ve otopside kalsifiye, stenotik biküspid aort kapağı saptanan 14 yaşında erkek olgu sunulmuştur.

OLGU

Arkadaşları ile birlikte futbol oynadıktan sonra baş dönmesi, solunum güçlüğü şikayeti ile hastaneye kaldırılan ve aynı gün ölen 14 yaşındaki erkek olguda, öyküsü ve klinik bulgular ile ani ölüm nedeni anlaşılamamıştır. Adli olgu kapsamında otopsi kararı verilen olgunun dış muayenesinde travmatik bir lezyon saptanmamıştır. İç muayenede; her iki akciğer ağırlığı artmış, kesitlerinde kanlı köpüklü sıvı akışı görülmüştür. Kalp 380 gr ağırlıkta, sağ ventrikül duvar kalınlığı 0,4 cm, sol ventrikül duvar kalınlığı 2 cm, mitral kapak uzunluğu 10 cm, triküspit kapak uzunluğu 13 cm, pulmoner kapak uzunluğu 7 cm ölçülmüştür. Aort kapağın toplam uzunluğu 3,8 cm olup, fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçık görülmüştür (Resim 1). Kalp bütün olarak formaldehit içinde fikse edilmiş, fiksasyondan sonra yeniden değerlendirilmiştir (Resim 2). İki kapakçıktan birinin uzunluğu 2 cm ve ortasında rafe mevcut olup (Resim 3), diğer kapakçık ise 1,8 cm uzunlukta ölçülmüştür. Rafe içeren ve biraz daha uzun olan kapakçıkta 2 koroner ostiumu mevcuttur ve diğer kapakçıkta ostium görülmemiştir. Kapakçıklarda şeffaflık kaybı, kıvamda sertleşme ve rafede belirgin kalsifikasyon saptanmıştır. Koroner arter lümenleri açık bulunmuştur.



Resim 1. Aortta fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçık (taze doku)



Resim 2. Aortta fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçık (formaldehitte fikse doku)



Resim 3. Kapakçık ortasında rafe (formaldehitte fikse doku)

Kalbin mikroskobik incelemesinde; koroner arterlerde hafif ateromatöz değişiklikler, kas liflerinde hipertrofi, aort kapağında bağ dokusu artışı ile fibrotik kalınlaşma ve kalsifikasyon, aort duvarında ara madde artışı, media tabakasında mikroid dejenerasyon tespit edilmiştir. Tüm bulgular eşliğinde ölüm nedeni biküspit aort kapağı zemininde gelişen aort darlığına bağlı kalp yetmezliği olarak değerlendirilmiştir.

TARTIŞMA

Çocukluk yaş grubunda ani ölüme neden olan kardiovasküler patolojiler içinde aort kapak hastalığı sık görülen bir durum değildir. Bu yaş grubunda, en sık ani ölüm nedeni olan kardiovasküler patolojiler arasında, koroner arter anomalileri ilk sıradadır (2). Biküspid aort kapağı sık görülen, bazen hiçbir bulgu vermeyen bir konjenital kalp kapak anomalisidir. Erkeklerde daha sık görülmektedir (3,5). Martin ve ark. ekokardiyografide biküspid aort kapağı tanısı alan 118 olgunun %67'sinin erkek, %33'ünün kadın olduğunu ve ortalama yaşın 44 ± 15 olduğunu bildirmişlerdir (4). Roberts, konjenital biküspit aort kapağı olan 85 olguda yaptığı çalışmada; olguların %72'sinin erkek, %28'inin kadın olduğunu ve ortalama yaşın 49 olduğunu saptamıştır (5). Aort stenozu ile birlikteliği ve stenozun şiddetine bağlı olarak ani ölüm ile sonuçlanabilmektedir (3). Olgumuzda erken yaş grubunda ani ölüme neden olması ileri derecede gelişmiş aort stenozuna ve buna bağlı gelişen kalp yetmezliğine bağlanmıştır. Öncesinde efor öyküsünün olması da tetikleyici bir faktör olarak düşünülmüştür.

Ani ölümlerde tüm yaş gruplarında ölüm nedeni ve mekanizmasının saptanmasında otopsinin önemi büyüktür. Otopsi; hastalıkların sıklığı hakkında en doğru verileri sunması, beklenmedik yaş gruplarında kalp ölümlerinin ortaya konması açısından, epidemiyolojik veriler ve eğitim açısından da büyük yararlar sağlamaktadır. Olguda saptandığı gibi bu yaş grubunda ani kalp ölümlerinde neden olarak sıklıkla ileti bozuklukları beklenirken, bu yaş grubunda ölüm nedeni olarak ender görülen kapak hastalığı tespit edilmiştir.

Biküspid aort kapağında; aortda iki kapakçık görülür, bunlar birbirine eşit uzunlukta olabileceği gibi daha sık olarak bir kapakçık diğerine göre daha uzun olur. %80 olguda daha uzun olan kapakçıkta, orijinal kommisürün

konjenital füzyonunun göstergesi olan rafe izlenir (3,7,8). Literatür ile uyumlu olarak olgumuzda iki kapakçıktan biri daha uzun olup, uzun kapakçık ortasında rafe görülmüştür (Resim 3).

Konjenital biküspit aort kapağı; darlığa, yetmezliğe, enfeksiyona neden olabilir. Aortik kapak prolapsusu, aortik stenoz, aortik regurjitasyon, infektif endokardit, aortta diseksiyon ile birliktelik gösterebilir (2,5,6,8,9). Olguların %70'inde beraberinde aort darlığı bulunmaktadır, biküspid aort kapak anomalisi erişkinde aort darlığının en sık nedenidir. Hayatın ilk iki-üç dekadında genelde asemptomatiktir. Genç erişkinde aort darlığı görülme sıklığı %6 gibi düşük bir orandadır (3,9,10). Kapakta kalsifikasyon ve buna bağlı stenoz gelişen olgularda kalsifikasyonun tipik olarak rafede başladığı bildirilmektedir (3,7,8). Olguda biküspit aort kapak anomalisine aort darlığı eşlik etmektedir ve rafede kalsifikasyon mevcuttur. Bütün bu bulguların, olguda daha erken yaşlarda yetmezlik gelişmesine neden olduğu söylenebilir.

Biküspit aort kapağı izole bir malformasyon olabileceği gibi, aort koarktasyonu, aort hipoplazisi ile birliktelik gösterebilmektedir (4). Olgu, izole biküspit aort kapağı olarak değerlendirilmiştir (Resim 1,2). Roberts, 85 biküspid aort kapak anomalili olgunun 61'inde aort stenozu, 11'inde paraaortik regurjitasyon; stenoz görülen 61 olgunun 59'unda kalsifikasyon, 5'inde infektif endokardit, pür regurjitasyon olan 11 olgunun 8'inde infektif endokardit saptamış, 13 olguda ise kapakta normal fonksiyon olduğunu bildirmiştir (5). Olgudan alınan çok sayıda örneğin histopatolojik incelemesinde infektif endokardit bulguları saptanmamıştır.

Biküspit aort kapağı anomalisi olgularının %45'inde aortun media tabakasında ağır dejeneratif değişikliklerin görüldüğü bildirilmektedir (3,4,9,10). Olguda da aortun histopatolojik incelemesinde media tabakasında mikroid dejenerasyon saptanmıştır.

Genç erişkinlerde görülen ani ölüm nedenleri arasında nadir de olsa aort stenozunun eşlik ettiği biküspid aort kapak anomalisi saptanabilmektedir. Olgu yaş aralığı olarak ani kardiyak ölüm olguları içinde ender görülen gruptadır. Sıklıkla ileri yaşlarda görülen ani kardiyak ölümlerin genç erişkinde de görülebileceği konusuna dikkat çekilmiş, olgunun otopsi bulguları ile genç yaş ani ölümlerde otopsinin önemi vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. Knight B. The Pathology of Sudden Death. Forensic Pathology. 2nd Ed. London:Arnold 1997:504-505.
2. Di Maio DJ, Di Maio VJ. Deaths Due to Natural Disease. Forensic Pathology. CRC press. LLC 1993;:43-83.
3. Sheppard M, Davies MJ. Valve Disease in Practical Cardiovascular Pathology. 1st. Ed. Oxford University Pres 1998:51-88.
4. Glancy DL. Congenitally bicuspid aortic valves in adults. J La State Med Soc 2002;154:296-301.
5. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. Am J Cardio 1970;26:72-83.
6. Tuğcu H, Öngürü Ö, Özaslan A, Ulukan MÖ, Celasun B. Dissekan aort anevrizması rüptürüne bağlı bir ani ölüm olgusu. Gülhane Tıp Dergisi 2003;45:371-375.
7. Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ. Valvular Heart Disease: General Principles and Stenosis in Cardiovascular Pathology. 3rd ed. Philadelphia, Pennsylvania: Churchill Livingstone 2001:402-442.
8. Keane MG, Wiegers SE, Plappert T, Pochettino A, Bavaria JE, Sutton MG. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. Circulation 2000;7:102.
9. Pakiş I, Arıcan N, Karayel F, Akçay Turan A, Tokdemir B. Biküspit aort kapağı zemininde gelişmiş aort rüptürüne bağlı ani ölüm: Olgu sunumu. Türkiye Klinikleri Adli Tıp 2005;2:14-17.
10. deSa M, Moshkovitz Y, Butany J, David ET. Surgery for acquired cardiovascular disease. Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevance to the Ross procedure. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:588-96.

İletişim:

Dr. Ümit Ünüvar Atılmış
Adli Tıp Kurumu, İstanbul
E-posta: umitatlm@yahoo.com