

# ADLİ OTOPSİLERDE KARDİYOMİYOPATİYE BAĞLI KALP ÖLÜMLERİ

## Cardiac death due to cardiomyopathies in forensic autopsies

Ferah KARAYEL, Arzu Akçay TURAN, Işıl PAKIŞ, Elif Ülker AKYILDIZ, Gökhan ERSOY, Eyüp YILMAZ

*Karayel F, Turan A A, Pakiş I, Akyıldız Ü E, Ersoy G, Yılmaz E. Adli otopsielerde kardiyomiyopatiye bağlı kalp ölümleri. Adli Tıp Bülteni, 2006;11(2):59-63.*

### ÖZET

Kardiyomiyopatiler kalp kasının nedeni bilinmeyen hastalıklardır. Primer miyokardial kardiyomiyopatiler başlıca dilate, hipertrofik, restriktif, obliteratif ve ARVC alt gruplarından oluşmaktadır. Çalışmanın amacı, genç erişkin ani ölüm olgularında çok sık olmayan bu patolojinin makroskopik ve mikroskopik özelliklerini tanımlamaktır.

2003-2006 yılları arasında Adli Tıp Kurumu Morg İhtisas Dairesi'nde otopsileri yapılan 5'i erkek, 6'sı kadın olan yaş aralığı 15-35 arasında değişen 11 olgu çalışmaya alındı. Otopside alınan kalp örneklerinin patolojik değerlendirilmesi sonucunda 7 olgu hipertrofik kardiyomiyopati, 3 olgu dilate kardiyomiyopati, 1 olgu amiloid birikimine bağlı restriktif kardiyomiyopati olarak değerlendirildi. Olguların toksikolojik incelemesinde herhangi bir maddeye rastlanmadı. Ölüm nedenleri kardiyomiyopatiye bağlı kardiyovasküler kaynaklı ölüm olarak değerlendirildi.

Şüpheli ani ölüm olgularında gerçek ölüm nedenini ortaya koymak olayın adli boyutunu doğru bir şekilde değerlendirmek açısından önemlidir. Genç erişkinlerde ani ölüm olgularında kardiyovasküler kaynaklı ölümleri araştırırken kardiyomiyopati tanısı koymak ancak kalbin ayrıntılı makroskopik ve mikroskopik incelenmesi ile mümkündür.

**Anahtar kelimeler:** Otopsi, ani ölüm, kalp, kardiyomiyopati

### SUMMARY

Cardiomyopathy is a group of myocardial muscle disease of unknown origin. Primary ones consist of dilated, hypertrophic, obliterative and ARVC subgroups. The aim of this study

is to describe macroscopic and microscopic features of this pathologic entity that is a rare cause of death among young adult population.

Eleven cases of cardiomyopathy were detected in autopsy population of the Council of Forensic Medicine between 2003 and 2006. Of these cases, 5 were male and 6 were female and age range was 15-35. After histopathologic examination of these cardiomyopathy cases, seven were detected to be hypertrophic, three dilated and one restrictive cardiomyopathy resulting from amyloid accumulation. No toxic substances were detected on routine toxicological analysis. The cause of death in these 11 sudden death cases was reported to be cardiac death resulting from cardiomyopathy.

In order to support the legal investigation process in sudden deaths, it is crucial to establish the cause of death. Detailed macroscopic and microscopic examination of heart must be performed in order to detect cardiomyopathies during investigating the sudden death of young adults,

**Key words:** Autopsy, cardiac sudden death, cardiomyopathy

### GİRİŞ

Kardiyomiyopatiler (KMP) kalp kasının nedeni bilinmeyen hastalıklardır. KMP terimi kalp kasının fonksiyonel anormallikleri için kullanılmakla birlikte son 25 yıl içerisinde değişime uğramıştır. En önemli revizyon 1996 yılında WHO tarafından yapılmış, spesifik kardiyomiyopati teriminin kullanılması kararlaştırılmıştır (1).

Primer miyokardiyal kardiyomiyopatiler başlıca hipertrofik (HKMP), dilate (DKMP), restriktif, obliteratif ve ARVD (Aritmojenik sağ ventriküler displazi) alt gruplarından oluşmakta ise de bu sınıflamada yer almayan idiyopatik miyokardiyal fibrozis ve endokardiyal fibroelastozis de benzer morfolojik ve fonksiyonel sonuçları nedeni ile önemlidir (1).

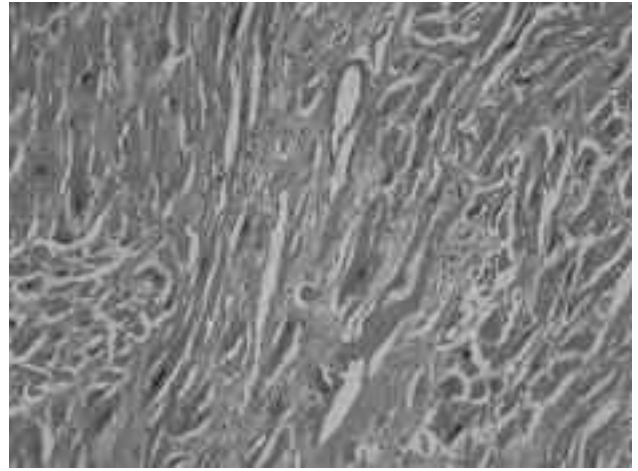
Çalışmanın amacı, genç erişkinlerde ani-şüpheli ölüm olgularında kardiyak incelemede kardiyomiyopati olasılığının akılda bulundurulması, kardiyomiyopatilerin makroskopik ve mikroskopik özelliklerini bilerek bu yönde inceleme yapılmasının gerekliliğini vurgulamaktır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

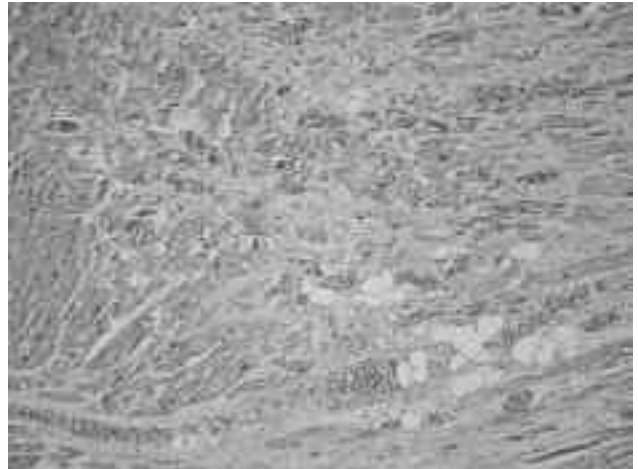
Çalışmada Adli Tıp Kurumu Morg İhtisas Dairesi'nde 2003-2006 yılları arasında otopsileri yapılan ve kardiyomiyopati tanısı almış olan 11 olgu değerlendirmeye alındı. Olgularımız yaş, cins, ölüm şekli, kalbin makroskopik, mikroskopik bulguları ve ölüm nedenleri açısından değerlendirildi.

## BULGULAR

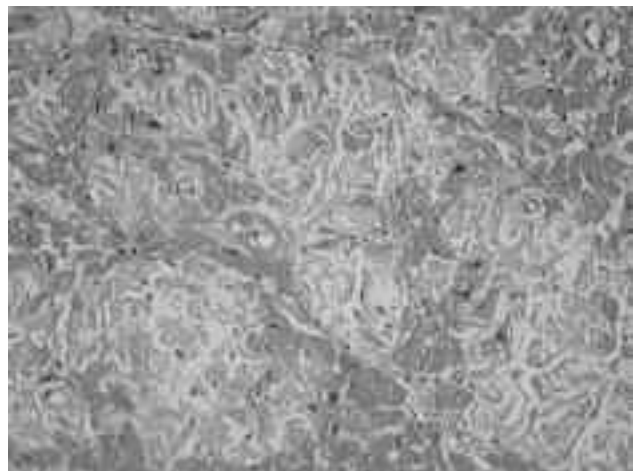
Çalışmamıza alınan 11 olgunun 6'sı erkek, 5'i kadındı. Yaş aralığı 15-35, ortalama yaş 25 idi. Olguların 1'i hariç hiçbirinde bilinen kalp hastalığı öyküsü yoktu. HKMP tanısı alan 7 olguda kalpte makroskopik olarak sol ventrikül ve septum kalınlığının arttığı görüldü. Tüm olgularda septum kalınlığının sol ventrikül kalınlığına oranı 2'nin üzerindeydi. Mikroskopik incelemede ise; miyokarda kas liflerinin normal paralel diziliminde bozulma, miyositlerin çap ve uzunluklarında farklılıklar, anormal miyositlerin yer yer fibrozis alanlarını çevrelediği saptandı. Kas lifleri çekirdekleri boyut ve şekil farklılıkları göstermekte olup, yer yer pleomorfik, iri düzensiz hiperkromatik çekirdekli ve geniş sitoplazmalı idi. Kas lifleri arasında ve damar çevresinde bağ dokusu artışı izlendi (Resim 1). Bu makroskopik ve mikroskopik bulgular eşliğinde olgular hipertrofik kardiyomiyopatiye bağlı ani ölüm olarak değerlendirildi. DKMP tanısı alan 3 olguda ise, makroskopik olarak ventriküllerde dilatasyon, trabeküler kaslarda silinme ve miyokard kesitlerinde beyaz-sarı renkli alacalı alanlar görüldü. Mikroskopik olarak, miyosit çekirdeklerinde irileşme, hiperkromazi, miyositlerde miyofibril kaybı, bir olguda odaklar halinde granülasyon dokusu alanları ve yer yer interstisyel lenfosit infiltrasyonu görüldü (Resim 2).



Resim 1. HKMP'de belirgin hipertrofi ve interstisyel fibrozis (HEX400)



Resim 2. DKMP'de miyokarda nedbeleşen granülasyon dokusu alanları (HEX400)



Resim 3. Miyokarda amiloid birikimi (HEX400)

Tablo 1. Olguların yaş, cins, ölüm nedenleri ve histopatolojik bulguları

Yaş	Cins	Kalp Ağırlığı(g)	Makroskopik Bulgular	Mikroskopik Bulgular	Dosyada Verilen Ölüm Nedeni
20	K	465	Hipertrofi	Hipertrofi, interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
15	K	330	Hipertrofi, fibrotik mitral kapak	Hipertrofi, interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
15	E	380	Hipertrofi, ASD, kapanmış VSD	Hipertrofi, nedbeler interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	ASD ve Hipertrofik kardiyomiyopati
25	E	530	Hipertrofi, sol ventrikül anevrizması	Hipertrofi, nedbeler interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
35	K	470	Hipertrofi, nedbe alanları	Hipertrofi, nedbeler interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
25	K	450	Hipertrofi, fibrotik çizgilenmeler	Hipertrofi, interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
20	E	350	Fibrotik alanlar, miyokarda alacalı görünüm, sol ventrikül dilate, trabeküller düzleşmiş	Multifokal nedbeler	Dilate kardiyomiyopati
35	E	650	Hipertrofi, aort girişinde darlık, fibrotik alanlar	Hipertrofi, nedbeler interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Hipertrofik kardiyomiyopati
25	K	330	Her iki atrium-ventriküller dilate, trabeküller düzleşmiş	Hipertrofi, interstisyel fibrozis, düzensiz görünüm	Peripartum kardiyomiyopati
22	E	500	Endokardial kalınlaşma, her iki atrium-ventriküller dilate, trabeküller düzleşmiş	Hipertrofi, interstisyel fibrozis, miyofibril kaybı	İdiyopatik dilate kardiyomiyopati
37	K	760	Hipertrofi, sağ ventriküler dilatasyon, miyokard kesitleri soluk	İnterstisyumda ve damar duvarlarında yaygın amiloid birikimi	1.ATİK' de değerlendirilmesi

Amiloid birikimine bağlı restriktif kardiyomiyopati olarak değerlendirilen 1 olguda ise, miyokarda interstisyel alanda miyositleri tek tek saran ya da kafes yapısı oluşturan yoğun amiloid birikimi Kongo Red boyası kullanılarak da doğrulandı (Resim 3, 4). Hiçbir olguda koroner arter anomalisi saptanmadı.

Travmatik bulgu olmaması, toksikolojik inceleme sonuçlarının negatif bulunması ve var olan kardiyak patolojiler göz önüne alınarak, olgular, kardiyovasküler kaynaklı ölüm olarak değerlendirildi. Olguların yaş, cins, ölüm nedenleri ile kalbin makroskopik ve mikroskopik bulgularının dökümü Tablo 1'de verilmektedir.

## TARTIŞMA

Kardiyomiyopatiler içerisinde önemli bir grubu oluşturan HKMP, genetik geçiş gösteren, sebebi bilinmeyen, miyokardiyal hipertrofi ve diastolde dolun direncinin artmasıyla karakterize kalp kası hastalığıdır. Genellikle total kalp ağırlığı sol ventrikül hipertrofisi nedeni ile artmıştır (Ortalama 500 g). HKMP'de kasılmalar kuvvetli olmakla birlikte koordine değildir (1-4). DKMP'lerin aksine bu olgularda kalp kası genişliği artmıştır. Transvers miyosit çapı 40 mikronun üzerine çıkar (normal miyosit çapı 15 mikron). DKMP'e oranla nadir rastlanmalarına rağmen, HKMP ani ölüm riskinin daha yüksek olması nedeni ile özellikle adli patoloji pratiğinde önemlidir (2). Olgularımızın tümünde histolojik olarak belirgin sol ventrikül hipertrofisi, interstisyel fibrozis ve miyokardiyal disarray saptanmıştır. HKMP'ler her iki cinsten aynı oranda ve genellikle genç yaşlarda görülmekte birlikte her yaş grubunda karşımıza çıkabilir (1,2). Klinikte genellikle dispne, angina, yorgunluk, baygınlık ve çarpıntı bulguları görülür. Bazı hastalar ise tamamen semptomsuz seyredebilir. Semptomatik olsun olmasın HKMP'li hastalarda ani ölüm riski her yıl için %0,6-%1,5 arasında değişmektedir ve bu hastalar beklenmedik ve ani ölüm tablosuyla kaybedilebilir (1-5). Çalışmamızda HKMP olarak değerlendirilen 7 olgunun hepsinde ani ölüm görülmüştür. Sadece 1 olguda önceden tanı konulmuş ASD varlığı bilinmektedir. Olguların tümü genç erişkinler olup, yaş ortalaması 25'dir.

Diğer bir kardiyomiyopati alt grubunu oluşturan DKMP'de ventriküllerde sistolik kasılmalar bozulmuştur, sol ventriküler diastol sonu volümü artmış olup, sol ventrikül kavitesi genişlemiş, duvar kalınlığı ise azalmıştır.

Genellikle sol ventrikül disfonksiyonu ve kronik kardi-

yak yetmezlikle ortaya çıkmaktadır (1,2). Patogenezi oldukça heterojen olan DKMP'lerin çoğu idyopattir. Ancak postviral, otoimmün, toksik, peripartum kardiyomiyopati tipleri de bilinmektedir. DKMP'de miyositlerde hipertrofi, miyofibril kaybı, interstisyel fibrozis ve T-lenfosit artışı görülmektedir. DKMP'nin hastada önceden semptomatik kalp yetmezliği oluşturmaksızın ani kardiyak ölüme yol açması nadir görülen bir durumdur (2). Olgularımızdan birinde miyokarda odaklar halinde granülasyon dokusu alanlarının bulunması DKMP'nin geçirilmiş miyokardite bağlı olabileceğini düşündürmüştür. Doğumdan hemen sonra ölen 1 olgu postpartum dönemde gelişmiş DKMP olarak değerlendirilmiş, ancak atrium ve ventriküllerde dilatasyon, trabeküler kaslarda düzleşme görülmekle birlikte, kalp ağırlığı KMP tanısı için alt sınırlarda bulunmuştur. Bir olguda ise hastanın hikayesine ait bir bilgiye ulaşılamamıştır. Bu nedenle idyopatik grupta değerlendirilmiştir.

KMP'nin amiloid birikimine bağlı geliştiği düşünülen olguda ise, kardiyak amiloid birikimine karaciğer, dalak ve akciğerde damar duvarlarında amiloid birikiminin eşlik ettiği görülmüştür. Bu nedenle olgu sistemik amiloidoz olarak değerlendirilmiştir. Adli tıp açısından önemli olan amiloidin kalp tutulumudur. Kalpte amiloid birikimi 2 farklı morfolojide izlenir. Bunlardan ilki 80 yaşını aşmış kişilerde görülen, sadece atriumları tutan ve klinik semptom vermeyen tipidir (6). Diğer tipte ise, hem atrium hem de ventriküllerde birikim görülür (1). Bu tipte amiloid birikimi, familial olabileceği gibi, kronik enfeksiyonlara bağlı olarak da gelişebilir. Değişik gruplarda farklı prekürsör proteinler birikmesine karşın tüm amiloid fibrillerinin mikroskopik görünümü aynıdır. Amiloid birikimi kas liflerinde atrofiye ve kalp yetmezliğine neden olabileceği gibi damar duvarlarını tutarak iskemiye, ileti sisteminde birikerek aritmilere neden olabilir, klinikte ani kalp ölümü olarak karşımıza çıkar (1,2,6,7). Bizim olgumuzda da hasta endoskopi ve kolonoskopi işlemlerinin hemen ardından beklenmedik biçimde kaybedilmişti.

Şüpheli ölüm olgularında gerçek ölüm nedenini ortaya koymak, olayın adli boyutunu doğru bir şekilde değerlendirmek çok önemlidir. Kardiyomiyopatiye bağlı ani kalp ölümlerinde hekimin sorumluluğu ailesel geçişli olabilen bu hastalıklar ortaya çıktığında aileyi bilgilendirmektir. Olgularımız ani beklenmedik ölümlerde sistemik otopsinin değerini bir kez daha göstermektedir.

## KAYNAKLAR

1. Sheppard M, Davies MJ. Cardiac hypertrophy,myocarditis and cardiomyopathy in Practical Cardiovascular Pathology 1st.ed.Oxford University Pres. 1998: 103-148.
2. Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ. Cardiomyopathies in Cardiovascular Pathology 3 rd edition. Churchill Livingstone Philadelphia, Pennsylvania. 2001; 285-325.
3. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy. Lancet 1997;350:127-33.
4. Maron BJ, Casey SA, Almquist AK. Extreme hypertrophic cardiomyopathy. Heart 2004;90(1):24.
5. Pakiř I, Turan AA, Karayel F, Üzün İ. Hipertrofik kardiyomiyopatiye baęlı ani ölüm olgusu. Adli Tıp Derg 2004;18(3-4):13-15.
6. Ng Belinda, Connors LH, Davidoff R. Senile systemic amyloidosis presenting with heart failure. Arch Intern Med 2005;165:1425-29.
7. Johansson B,Westermarck P. Senile systemic amyloidosis: A clinico-pathological study of twelve patients with massive amyloid infiltration. Int J Cardiol 1991;32:83-92.

### İletişim:

Dr. Ferah Karayel  
Adli Tıp Kurumu, İstanbul  
E-Posta: ferahkarayel@mynet.com