

# Biküspit Aort Kapağı Zemininde Gelişmiş Aort Rüptürüne Bağlı Ani Ölüm: Olgu Sunumu

## SUDDEN DEATH DUE TO AORTIC RUPTURE BASED ON BICUSPID AORTIC VALVE: A CASE REPORT

Dr. Işıl PAKIŞ,<sup>a</sup> Dr. Nadir ARICAN,<sup>b</sup> Dr. Ferah KARAYEL,<sup>a</sup> Dr. Arzu AKÇAY TURAN,<sup>a</sup>  
Dr. Bülent TOKDEMİR,<sup>c</sup> Dr. Büge ÖZ<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Adalet Bakanlığı Adli Tıp Kurumu ve Marmara Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Adli Tıp Doktora Programı,

<sup>b</sup>Adli Tıp AD, İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi,

<sup>c</sup>Adalet Bakanlığı Adli Tıp Kurumu,

<sup>d</sup>Patoloji AD, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İSTANBUL

### Özet

Biküspit aort kapağı; tüm popülasyonda %1-2 oranında görülen doğumsal bir anomalidir. Biküspit aort kapağı, aort stenozunun sık görülen nedenlerinden biridir. Olguların %70'inde birlikte aort darlığı bulunmaktadır. Çalışmamızda Adli Tıp Morg İhtisas Dairesinde otopsi yapılan 17 yaşında 6 aylık gebe olgu sunulmuştur. Otopsisinde kalbin makroskopik incelemesinde aort kapağının fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçıktan oluştuğu, kapakçıkların toplam 3,5 cm uzunlukta olduğu, aort kapağının 1 cm üzerinde çıkan aortada 1,5 cm çapında trombus ve rüptür bulunduğu görüldü. Bu bulgulara eşlik eden aort koarktasyonu saptandı. Kalbin mikroskopik incelemesinde ise myokardda hipertrofi, aort kapağında bağ dokusu artışı ile fibrotik kalınlaşma, aort duvarında elastik lif fragmantasyonu, tunica mediada miksoid degenerasyon, bir alanda organizasyon bulguları gösteren rüptür ve trombus oluşumu, perikardda organize fibrinli perikardit saptandı. Bu bulgular eşliğinde olgu biküspit aorta zemininde gelişmiş aort darlığı, aort koarktasyonu, aort rüptürü ve kalp tamponadı olarak değerlendirildi. Adli tıp uygulamasında ani ölümler içinde komplikasyonları ile ölüme neden olabilecek seyrek bir doğumsal anomali olmasına rağmen, ani ölüm olgularında ayırıcı tanıya alınması gereken bir antite olarak bildirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Biküspit aort kapağı, gebe ölümü

**Türkiye Klinikleri J Foren Med 2005, 2:14-17**

### Abstract

A bicuspid aortic valve is a common congenital cardiac anomaly that occurs in 1 to 2% of overall the population. The bicuspid aortic valve is recognized as a frequent cause of aortic stenosis. Aortic stenosis has been reported to occur in as many as 70 percent of adults with a congenital bicuspid aortic valve. Our study reports a 17 years old pregnant woman in the sixth month of pregnancy autopsied at the Morgue Department of the Council of Forensic Medicine. Macroscopic examination of the heart at the autopsy revealed that the aortic valve consisted of two leaflets displaying fibrotic thickness, total length of the leaflets were 3.5 cm, and a thrombus and rupture with a diameter of 1.5 cm were present on the aorta beginning 1 cm above the aortic valve. Aortic coarctation accompanying these findings was determined. Microscopic examination of the heart revealed hypertrophy on myocardia, severe fibrosis elastic fiber fragmentation on the aortic valve and mixoid degeneration in media, at one area rupture and thrombus with findings of organization, and organized fibrotic pericarditis. Regarding these findings the case was diagnosed as aortic stenosis, aortic coarctation, aortic rupture and pericardial tamponade. It is known that in pregnant women, valvular diseases showing any findings could display findings by leading to insufficiency due to increased cardiac output. Although bicuspid aortic valve is a rare congenital abnormality leading to death with its complications, is seen rarely in forensic medical practice, increased cardiac output in pregnancy and related rupture of aorta caused sudden death as in this was bicuspid aortic valve should be added to the list of differential diagnosis of sudden death of pregnant women.

**Key Words:** Bicuspid aortic valve, pregnant women death

**B**iküspit aort kapağı; toplumda %1-2 oranında görülen doğumsal anomalidir.<sup>1-3</sup> Aort koarktasyonu gibi diğer doğumsal kardiyovasküler defektlerle birlikte bulunduğu

görülme sıklığı artmaktadır.<sup>3</sup> Erkeklerde kadınlara oranla üç ya da dört kat fazla sıklıkta görülür. Olguların %40-50'sinde, biküspit aortaya aort koarktasyonu eşlik etmektedir.<sup>3</sup> Kapağı oluşturan iki kapakçık; birbirlerine eşit uzunlukta olabilir. Ancak sıklıkla kapakçıklardan biri diğerinden daha uzundur. Bu tip olgular komplikasyonlara daha yatkındır. Kapakçıklarda skleroz, kalsifikasyon ve stenoz gibi komplikasyonlar gelişebilir.<sup>1</sup> Normal bir kişinin aort kapağının her bir kapakçığı 15-22 mm arasındadır. Doğumsal biküspit aortada ise

Geliş Tarihi/Received: 13.08.2004

Kabul Tarihi/Accepted: 21.03.2005

**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Işıl PAKIŞ  
Adli Tıp Kurumu Morg İhtisas Dairesi  
Esenkapı, İSTANBUL  
isilpakis@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

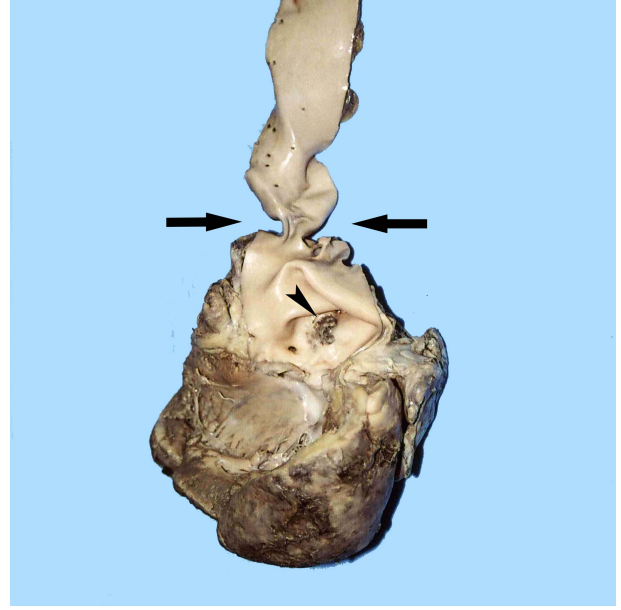
toplam uzunluk 30-35 mm arasındadır.<sup>1,2</sup> Bu kapaklarda darlık triküspit kapaklara göre 10 yıl erken gelişmektedir.<sup>1</sup>

Gebelerin yaklaşık %1,5'inde kalp hastalıkları görülmektedir.<sup>4</sup> Kavatkar ve arkadaşları<sup>5</sup> maternal ölüm olgularını değerlendirdikleri çalışmalarında kardiyak kökenli ölümlerin en büyük grubunu kapak hastalıklarının oluşturduğunu bildirmişlerdir. Daha önce tolere edilebilen kapak hastalıkları, gebelikte artan kan hacim yükü nedeni ile tolere edilemez ve bulgu verirler.<sup>4</sup> 28-34. gebelik haftaları arası hemodinamik değişikliklerin yoğun olması nedeni ile en riskli dönemdir. Bu dönem kalp atım hacminin artmasına ve buna bağlı olarak akciğer ödemeine yol açabilmektedir.<sup>4</sup>

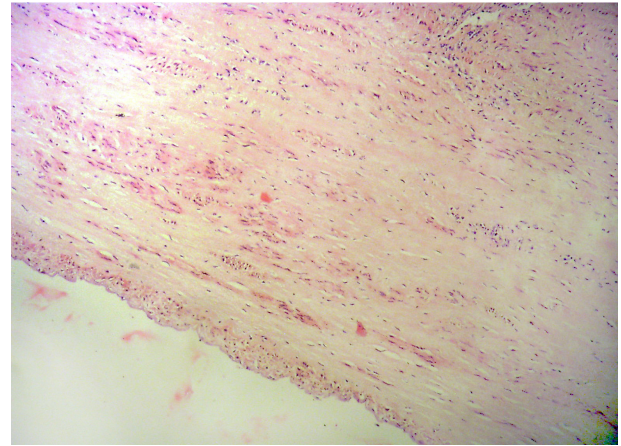
Bu olgu sunumunun amacı, biküspit aorta ve aort koartasyonu zemininde gelişmiş aort rüptürü ve kalp tamponadı nedeni ile ölen 6 aylık gebe bir kadın olgusunu bildirerek, nedeni açıkça ortaya konamayan ani ölüm olgularında otopsinin tıp ve adalet açısından değerini bir kez daha vurgulamaktır.

### Olgu Sunumu

Çalışmamızda Adli Tıp Morg İhtisas Dairesinde otopsi yapılan 17 yaşında 6 aylık gebe kadın olguda kalbin makroskopik incelemesinde; aort kapağının fibrotik kalınlaşma gösteren iki kapakçıktan oluştuğu, kapakçıklardan birinin daha uzun ve toplam 3,5 cm uzunlukta olduğu, aort kapağının 1cm üzerinde çıkan aortada 1,5 cm çapında trombus ve rüptür bulunduğu görüldü. Ayrıca bu bulgulara ek olarak aort koartasyonu saptandı (Resim 1). Perikard boşluğu içinde 600cc kanamalı sıvı bulundu. Perikarda düzensiz pürütlü kahverenkli görünüm izlendi. Kalbin mikroskopik incelemesinde, miyokarda hipertrofi, aort kapağında bağ dokusu artışı ile fibrotik kalınlaşma, aort duvarında elastik lif fragmentasyonu, ara madde artışı, mediada miksoid degenerasyon, bir alanda organizasyon bulguları gösteren rüptür ve trombus oluşumu, perikarda organize olan fibrinli perikardit saptandı (Resim 2, 3). Bu bulgular eşliğinde olgu biküspit aorta zemininde gelişmiş aort darlığı, aort koartasyonu, aort rüptürü ve kalp tamponadı olarak değerlendirildi.



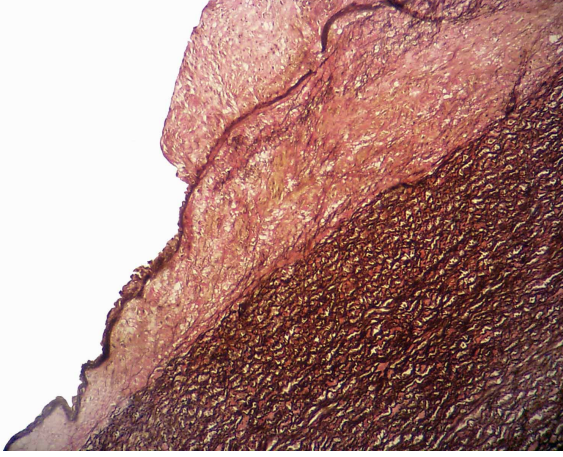
**Resim 1.** İki kapakçıktan oluşan aort kapağı, kapağın 1cm üzerinde trombus gelişimi (okbaşı), aort koartasyonu (oklar).



**Resim 2.** Aortta intimada ara madde artışı, mediada fibrosis (HEX200).

### Tartışma

Biküspit aort kapağı erişkinlerde aort darlığının sık nedenlerinden biridir. Aort darlığı olgularının %70'inde görülmektedir.<sup>6</sup> Fenoglio ve arkadaşları<sup>3</sup> 152 olguluk otopsi serilerinde yaşla birlikte aort darlığı görülme sıklığının arttığını saptamışlardır. Yirmi yaş civarı olgularda aort darlığı ve yetmezliği görülme oranı oldukça düşüktür (%6). Bu oran 70 yaş üzeri olgularda %40'a ulaşmaktadır.<sup>6</sup> Sunulan olgu erken yaş grubunda olmasına rağmen, biküspit aortaya aort darlığı da eşlik etmekteydi.



**Resim 3.** Aort duvarında elastik liflerde azalma (EVGX200).

Biküspit aorta; tüm popülasyonda %1-2 oranında görülen doğumsal bir anomali olup, sıklığı aort koartasyonu gibi diğer doğumsal kardiyovasküler defektlerle birlikte görüldüğünde artmaktadır. Olguların %40-50'sinde, biküspit aortaya aort koartasyonu eşlik etmektedir.<sup>3</sup> Doğumsal kalp hastalıklarının %6-8'inde aort koartasyonu görülmektedir. Gebelikte koartasyonla ilişkili aortopati görülebilir. Uzun süreli hipertansiyonla birlikte bu değişiklikler aort rüptürü ve diseksiyon riskini artırır. Daralmış biküspit aort kapağı ile birlikte bulunan aort koartasyonu olgularında, hemodinamik değişiklikler daha belirgin ve gebelikle birlikte sistemik hipertansiyon da sık görülmektedir.<sup>7</sup> Olguda biküspit aort kapağı ve aort koartasyonu birlikteliği saptanmıştır.

Biküspit aort olgularının yarısında kapaklarda deformasyon saptanmamaktadır. Ancak darlık geliştiğinde klinik olarak tanı konulabilmektedir.<sup>6</sup> Olgunun klinik öyküsü bilinmemekte olup, otopside 6 aylık gebelik saptanmıştır. Biküspit aort kapağı ve aort koartasyonu birlikteliği bulunan olgudaki bulgular, gebeliğe bağlı artan hemodinamik değişiklikler sonucu, aort duvarının zayıflaması ile aort rüptürü geliştiğini düşündürmektedir.

Değişik çalışmalar, biküspit kapaklarda, aortun media tabakasında ağır dejeneratif değişikliklerin görüldüğünü bildirmektedirler.<sup>4,8,9</sup> deSa ve arkadaşları<sup>4</sup> aort kapak replasmanı yapılan biküspit ve triküspit aort olgularında çıkan aortadaki histolojik değişiklikleri incelemişler ve biküspit aort olgularında

kistik medial nekroz, düz kas değişiklikleri ve elastik liflerde düzensizliğin anlamlı biçimde daha sık ve şiddetli olduğunu saptamışlardır. Ağır dejeneratif değişiklikler triküspit aort olgularında %9 oranında iken, bu oran biküspit aort olgularında %45 olarak saptanmıştır.<sup>2</sup> Sunulan olguda da aortta elastik lif fragmentasyonu, ara madde artışı, mikzoid dejenerasyon ve fibrozis saptanmıştır (Resim 2,3).

1972 yılında McKusick doğumsal biküspit aort kapağı ile aortadaki kistik medial nekroz arasındaki ilişkiyi bildirmiştir.<sup>2</sup> Ancak, bazı yazarlar aort duvarındaki değişikliklerin hidrolik basıncın etkisine bağlı olduğunu savunmaktadırlar.<sup>4,10</sup> Farklı araştırmacılar ise aort darlığı ve yetmezliği olmaksızın biküspit aort olgularında aortada histolojik değişikliklerin saptandığını göstermişlerdir.<sup>4,8</sup>

Biküspit aorta ilk defa otopside tanınabileceği gibi, klinikte sıklıkla bazı hemodinamik bozukluklara yol açarak bulgu vermektedir. İnfektif endokardit, bu olgularda ölüme neden olabilen önemli bir komplikasyondur. Ancak olguda infektif endokardit yönünde bulgu saptanmamıştır. Erken tanı infektif endokardit gibi komplikasyonların önlenmesi açısından da önemlidir.<sup>11</sup>

Bu tür olguların jinekolog ve kardiyologlar tarafından yakından izlemi ve gerekli önlemlerin alınması ile anne ve bebek ölüm görülme sıklığı önemli ölçüde azalmaktadır.<sup>12</sup> Benzer olgular tanı ya da izlem eksikliğine bağlı olası tıbbi uygulama hatası davalarına da konu olabilir. Özellikle gebelik sırasında ortaya çıkan hemodinamik değişikliklerin kalp patolojilerine bağlı işlev bozukluklarını daha da arttırdığı gözönüne alındığında, benzer olgularda erken tanısının ve gebelik süresince dikkatli bir izlemin önemini ortaya koymaktadır.

#### KAYNAKLAR

1. Sheppard M, Davies MJ. Valve Disease in Practical Cardiovascular Pathology 1<sup>st</sup>. ed. Oxford University Press. 1998:51-88.
2. Glancy DL. Congenitally bicuspid aortic valves in adults. J La State Med Soc. 2002;154:296-301.
3. Fenoglio JJ, McAllister HA, DeCastro CM, Davia JE, Cheitlin MD. Congenital bicuspid aortic valve after age 20. Am J of Cardiol 1977;39:164-9.

4. 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.
5. Silver MD, Gotlieb AI, Schoen FJ. *Valvular Heart Disease: General Principles and Stenosis in Cardiovascular Pathology*. 3rd edition. Churchill Livingstone Philadelphia, Pennsylvania 19106. 2001; 402-42.
- 6- Kavatkar AN, Sahasrabudhe NS, Jadhav MV, Deshmukh SD. Autopsy study of maternal deaths. *Inter J Obstet* 2003;81:1-8.
- 7- Sobelga AL, Tracz W, Kostkiewicz M, Podolec P, Pasowicz M. Clinical and echocardiographic assesment of pregnant woman with valvular heart diseases-maternal and fetal outcome. *Inter J Cardiol* 2004;94:15-23.
- 8- Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol* 1984;53:849-55.
- 9- Braveman AC. Bicuspid aortic valve and associated aortic wall abnormalities. *Curr Opin Cardiol* 1996;11: 501-3.
- 10- Stebhens WE. Structural and architectural changes during arterial development and the role of hemodynamics. *Acta Anat* 1996;157:261-74.
- 11- Beauchesne LM, Connolly HM, Ammass NM, Warnes CA. Coartation of the aorta:outcome of pregnancy. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1728-33.
12. Bhatla N, Lal S, Behera G, Kriplani A, Agarwal N, Talwar KK. Cardiac disease in pregnancy. *Int J Gynecol Obstet* 2003;82:153-9.