

Ewa Rzepecka-Woźniak*, Lucyna Rudnicka-Sosin, Tomasz Konopka***

Dysplazja włóknisto-mięśniowa lewej tętnicy wieńcowej przyczyną nagłego zgonu młodego mężczyzny

Sudden cardiac death of a young male due to fibromuscular dysplasia of the left coronary artery

Z Katedry i Zakładu Medycyny Sądowej CM UJ w Krakowie

Kierownik: prof. dr hab. F. Trela

Z Katedry Patomorfologii CM UJ w Krakowie

Kierownik: prof. dr hab. J. Stachura

Najczęstszą przyczyną zgonów z powodu chorób układu krążenia jest miażdżyca tętnic i jej powikłania. Inne znamienne rzadsze zmiany chorobowe tętnic także mogą prowadzić do nagłej śmierci. Przedstawiamy ciekawy przypadek nagłego zgonu młodego 31 letniego mężczyzny. Badania pośmiertne wykazały zwężenie światła i zakrzepicę lewej tętnicy wieńcowej na podłożu dysplazji włóknisto-mięśniowej, a w mięśniu lewej komory blizny. Zaburzenia hemodynamiczne i zmniejszona wydolność lewej komory serca stały się przyczyną nagłej śmierci mężczyzny.

Arteriosclerosis and its complications are the most frequent cause of death due to cardiovascular diseases. Other different, considerably rare arterial changes can lead to a fatal result as well. The authors presented a case of a 31-year-old male. Postmortem examination revealed a narrowed lumen and thrombosis of the left coronary artery due to fibromuscular dysplasia and scarification of the myocardium. Hemodynamic disturbances due to left ventricular failure lead to the death of the young adult.

Słowa kluczowe: nagły zgon, dysplazja włóknisto-mięśniowa, tętnica wieńcowa.

Keywords: sudden death, fibromuscular dysplasia, coronary artery.

Wśród przyczyn nagłych zgonów dorosłych dominują choroby układu krążenia. Miażdżyca tętnic wieńcowych oraz jej powikłania, a w szczególności zawał mięśnia sercowego stanowią znamienne większość w tej grupie chorób.

Przyczyną martwicy mięśnia sercowego jest niedokrwienie wskutek zamknięcia światła naczynia doprowadzającego krew do danego obszaru. Najczęstszym podłożem chorobowym tego stanu jest właśnie miażdżyca tętnic wieńcowych. Innymi znacznie rzadszymi przyczynami są nieprawidłowości rozwojowe naczyń lub zmiany zapalne tętnic o podłożu immunologicznym. Przykładem mogą być choroba Kawasaki (występująca u dzieci) i *polyarteritis nodosa*, gdzie reakcje antygen-przeciwciała zapoczątkowują uszkodzenie naczyń mogące być przyczyną martwicy mięśnia sercowego. Praktycznie każda zmiana chorobowa tętnicy upośledzająca warunki przepływu krwi, bądź to wiktająca się zakrzepem może doprowadzić do zawału mięśnia sercowego (1). Do takich zmian należy dysplazja włóknisto-mięśniowa tętnic. Jest to niezapalna zmiana chorobowa naczyń występująca w tętnicach średniego kalibru. Ta jednostka chorobowa została po raz pierwszy opisana w roku 1938 przez Leadbettera i Burklanda jako zmiana występująca w tętnicach nerkowych (4). Poza najczęstszą lokalizacją w tętnicach nerkowych opisano także występowanie dysplazji włóknisto-mięśniowej m.in. w tętnicach szyjnych, mózgowych, aortalnych i tętnicach wieńcowych (5). Jej występowanie w tętnicach mózgowych i wieńcowych zaopatrujących ważne życiowo narządy może grozić powikłaniami groźnymi dla życia chorego (2, 6, 7, 8, 9).

OPIS PRZYPADKU

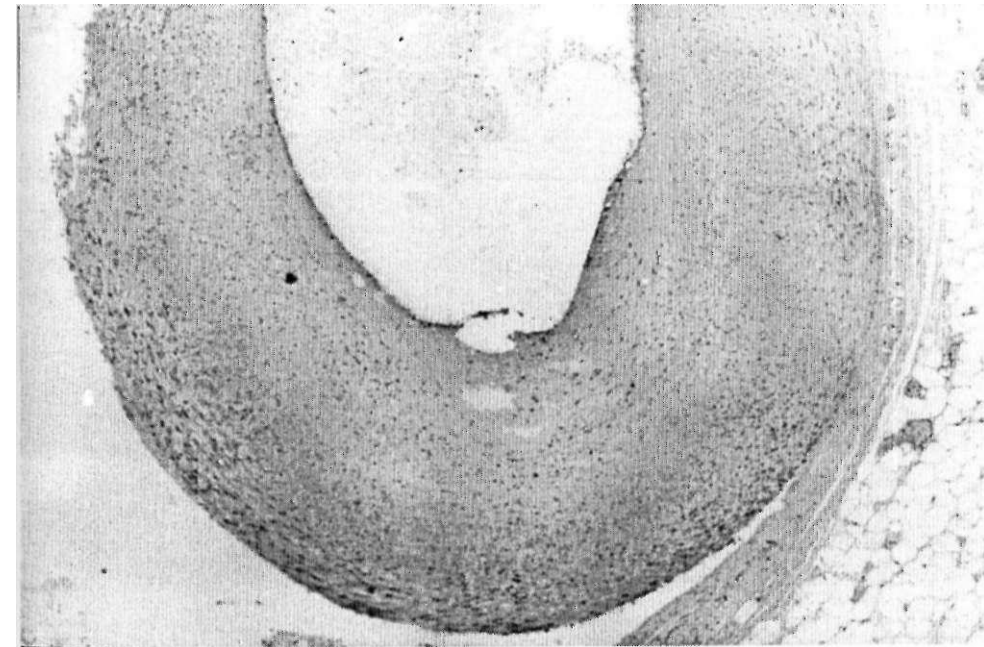
Obcokrajowiec 31-letni mężczyzna, według informacji uzyskanych od rodziny do tej pory zdrowy, nagle zasłabł w czasie jazdy taksówką. Został przewieziony do Stacji Pogotowia Ratunkowego. Podjęto akcję reanimacyjną, która okazała się nieskuteczna. Zmarły przybył do Polski służbowo dwa dni wcześniej, z zawodu był informatykiem. Rodzina zaprzeczyła nadużywaniu alkoholu, leków, bądź narkotyków. Podała, że zmarły palił papierosy. Rodzice i brat byli zdrowi. W rodzinie tylko dziadek ze strony ojca zmarł nagle, na zawał mięśnia sercowego w 6 dekadzie życia.

BADANIA POŚMIERTNE

Sądowo-lekarska sekcja zwłok wykazała zlewające się ogniska bliznowate na rozległym obszarze mięśnia sercowego przedniej i bocznej ściany lewej komory. Między bliznami zaznaczały się ogniska przekrwienia z wybroczynami krwawymi. Prawa tętnica wieńcowa tworzyła krótką gałąź zstępującą oraz długą gałąź okalającą, okrążającą prawie całą część komorową serca i kończącą się w odległości 3cm przed odejściem lewej tętnicy wieńcowej. Światło prawej tętnicy wieńcowej było prawidłowe, błona wewnętrzna gładka, lśniąca. Lewa tętnica wieńcowa nie tworzyła gałęzi okalającej, a jedynie gałąź międzykomorową przednią. Kilka milimetrów za odejściem światła tętnicy zwężało się w postaci płaskiej szczeliny i zamykało się po dwóch centymetrach. Na przekrojach

poprzecznych tej tętnicy stwierdzono, że jest całkowicie niedrożna na długości 2cm, jej światło wypełniała miękka, jednolita tkanka o „włóknistej” konsystencji. W końcowym odcinku tętnica była znowu drożna, a jej błona wewnętrzna gładka.

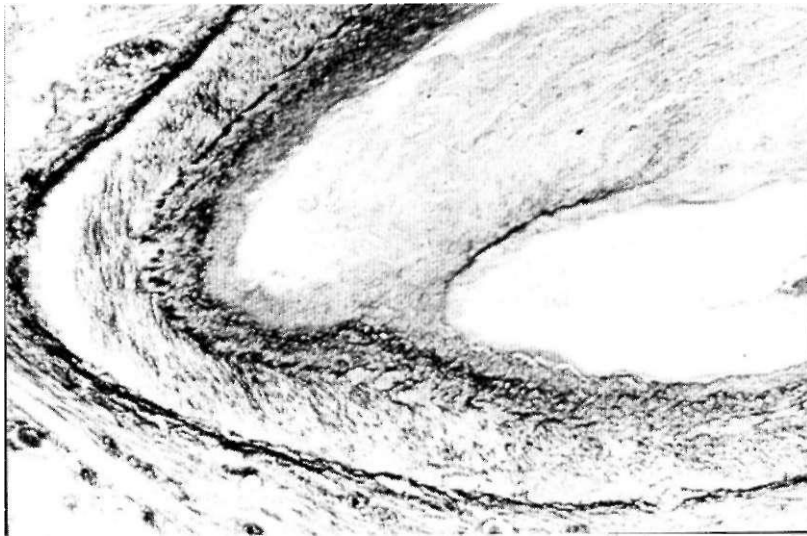
Badanie mikroskopowe wycinków ze zmienionego odcinka tętnicy wieńcowej lewej wykazało nieregularne pogrubienie jej błony środkowej oraz w większym stopniu pogrubienie błony wewnętrznej, bez obecności nacieku zapalnego oraz złogów cholesterolu (Ryc. 1, 2). Na jednym z przekrojów naczynia wieńcowego stwierdzono w jego świetle obecność zakrzepu zorganizowanego i ulegającego rekanalizacji (Ryc. 3). W mięśniu sercowym lewej komory obecne były, rozsiane blizny łącznotkankowe, w otoczeniu których kardiomiocyty wykazywały cechy niewielkiego stopnia przerostu.



Ryc. 1. Fragment pogrubiałej ściany naczynia. Barwienie hematoksylina i eozyna. Fig. 1, Thickened arterial wall (haematoxylin/eosin staining).

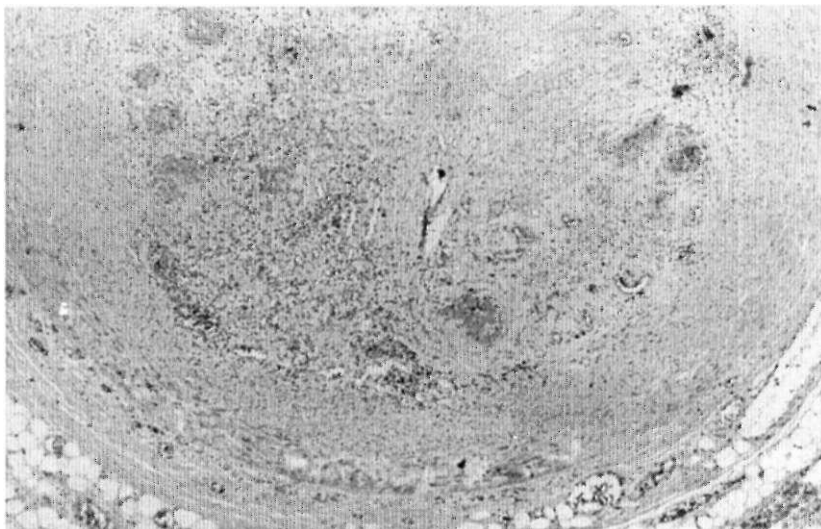
Poza tym stwierdzono obrzęk płuc a w wycinkach z wątroby obraz rozsianego, grubokropelkowego stłuszczenia hepatocytów.

W innych naczyniach tętnicznych, uwidocznionych w wycinkach z pobranych w czasie sekcji narządów, nie stwierdzono zmian patologicznych.



Ryc. 2. Fragment ściany naczynia - pogrubienie błony środkowej i wewnętrznej. Barwienie orceiną.

Fig. 2. Thickened media and intima of the arterial wall (orcein staining).



Ryc. 3. Światło naczynia zamknięte przez zorganizowany zakrzep ulegający rekanalizacji. Barwienie hematoksyliną i eozyną.

Fig. 3. Obstructed lumen of the artery due to organised thrombosis during recanalisation (haematoxylin/eosin staining).

DYSKUSJA

Dysplazja włóknisto-mięśniowa tętnic może występować w każdym wieku. Najczęściej jest ona rozpoznawana u kobiet - młodych lub w średnim wieku, w okresie przedmenopauzalnym, hormonalnie aktywnych, u których jest ona zlokalizowana najczęściej w tętnicach nerkowych. U tych pacjentów powikłaniem jest nerkopochodne nadciśnienie tętnicze. Wiadomo też, że dysplazja włóknisto-mięśniowa tętnic może występować w chorobach wrodzonych np. neurofibromatozie, chorobie Hirschprunga czy wadach układu krążenia lub też współistnieć z chorobami metabolicznymi np. niedoborem α -1 antytrypsyny. Etiologia dysplazji włóknisto-mięśniowej nie jest dotychczas wyjaśniona. Jako prawdopodobna przyczyna brana jest pod uwagę nieprawidłowa stymulacja proliferacji fibroblastów i komórek mięśni gładkich. Inne z teorii zakładają wpływ mechanicznego (ciśnieniowego) obciążenia danej tętnicy lub też występowanie zmian w wasa vasorum. Nie wykluczono także zapalnego podłoża dysplazji włóknisto-mięśniowej (9).

Histologicznie, w zależności od warstwy ściany naczynia, która ulega pogrubieniu wyróżnia się trzy typy zmian. Pierwszy dotyczy błony wewnętrznej, do pogrubienia której dochodzi wskutek proliferacji fibroblastów. Następny typ związany jest z proliferacją i zmianami zwyrodnieniowymi w komórkach mięśni gładkich w błonie środkowej naczynia, a ostatni typ dotyczy pogrubienia i włóknienia w obrębie przydanki. Mogą także istnieć warianty mieszane.

Konsekwencją powyższych zmian jest zwężenie światła naczynia oraz powikłania w postaci tętniaków, pęknięcia oraz zakrzepicy.

Dysplazja włóknisto-mięśniowa może przebiegać jako choroba bezobjawowa, a czasem jest rozpoznawana w badaniu pośmiertnym. Jedynie u pacjentów z objawami wynikającymi ze zwężenia naczyń tętniczych jest ona rozpoznawana za pomocą badań obrazowych układu krążenia (3).

WNIOSKI

W omawianym przypadku badania pośmiertne wykazały blizny w mięśniu lewej komory serca, które były konsekwencją zwężenia i zakrzepicy lewej tętnicy wieńcowej w przebiegu dysplazji włóknisto-mięśniowej. Zaburzenia hemodynamiczne związane ze zmianami w naczyniach wieńcowych oraz zmniejszona wydolność lewej komory serca stały się przyczyną nagłej śmierci sercowej.

Nagłe zgony z przyczyn chorobowych są rzadkością w grupie wiekowej, jaką reprezentuje przedstawiony przypadek. Jest on tym bardziej niezwykły, że u zmarłego nie występowały wcześniej żadne objawy chorobowe, pomimo, że prowadził on aktywny tryb życia. Przed rozpoczęciem badań pośmiertnych, znacznie bardziej prawdopodobnymi przyczynami wydawać się mogły np. nadużycie narkotyków lub alkoholu, bądź inne skąpoobjawowe mechanizmy śmierci z przyczyn gwałtownych.

PIŚMIENICTWO

1. Cotran R., Kumar V., Robbins S.: Pathologic basis of disease (The heart: Ischaemic heart disease), 1994 Saunders fifth edition, 524-41. -2. Imamura M., Yokoyama S., Kikuchi K.: Coronary fibromuscular dysplasia presenting as sudden infant death, Arch. Pathol. Lab. Med., 121(2), 159-61, 1997. -3. Kawakami H., Matsuoka H., Koyama Y., Saeki H., Inoue K., Nishimura K., Itou T., Satou H., Tomino T.: Isolated left coronary ostial stenosis as a result of fibromuscular dysplasia in a young man, Jpn. Circ. J., 64(12), 988-9, 2000. -4. Leadbetter W.F., Burkland C.E.: Hypertension in unilateral renal disease, J. Urol., 39, 611-26, 1938. -5. Lie J.T., Berg K.K.: Isolated fibromuscular dysplasia of the coronary arteries with spontaneous dissection and myocardial infarction, Hum. Pathol., 18(6), 654-6, 1987. -6. Maresi E., Becchina G., Ottovoggio G., Orlando E., Midulla R., Passantino R.: Arrhythmic sudden cardiac death in a 3-year-old child with intimal fibroplasia of coronary arteries, aorta, and its branches, Cardiovasc. Pathol., 10(1), 43-8, 2001. -7. Michaud K., Romain N., Brandt-Casadevall C, Mangin P.: Sudden death related to small coronary artery disease, Am. J. Forensic Med. Pathol., 22(3), 225-7, 2001. -8. Ropponen K.M., Alafuzoff I.: A case of sudden death caused by fibromuscular dysplasia, J. Clin. Pathol., 52(7), 541-2, 1999. -9. Veinot J.P., Johnston B., Acharaya V., Healey J.: The spectrum of intramyocardial small vessel disease associated with sudden death, J. Forensic Sci., 47(2), 348-8, 2002. -10. Phat N. Vuong, Sir Colin Berry: Pathology of vessels (Non-atherosclerotic and non-vasculitic diseases: 1- Fibromuscular dysplasia), 2002 Springer-Verlag, 91-97.

Adres pierwszego autora:

Katedra i Zakład Medycyny Sądowej CM UJ
31-531 Kraków
ul. Grzegórzecka 16

Roman Hauser , Tomasz Gos , Paweł Lipowski , Jerzy Kuczkowski

Wylewy krwawe w siatkówkach jako istotny dowód wskazujący na okoliczności ich powstania

Retinal hemorrhages as a case for shaking trauma. Case report

Z Katedry i Zakładu Medycyny Sądowej AM w Gdańsku
• Kierownik: dr hab. Z. Szczerkowska - profesor AM
Z Katedry i Kliniki Chorób Oczu
Kierownik: prof. dr hab. Barbara Iwaszkiewicz-Bilikiewicz
Z Katedry i Kliniki Chorób Uszu, Nosa, Gardła i Krtani
Kierownik: dr hab. Czesław Stankiewicz - profesor AM

W pracy przedstawiono interesujący przypadek, w którym dokładna analiza akt sprawy pozwoliła na ustalenie okoliczności i czasu powstania obrażeń mózgowia u 6 tygodniowego dziecka. Efektem analizy dotyczącej mechanizmu powstania tych obrażeń było zaproponowanie wprowadzenia do diagnostyki sekcyjnej badań morfologicznych dna oka oraz nerwów czaszkowych.

An interesting shaking trauma case was reported. A detailed analysis of the pattern of injuries and their progress allowed to reconstruct the mechanism and time point of cerebral lesions in a 6 week old infant who survived the impact. The necessity of post-mortem investigation of the fundus and cranial nerves in fatal cases of shaking trauma is stressed.

Słowa kluczowe: wylewy krwawe w siatkówkach, zespół potrząsanego dziecka, opiniowanie sądowo-lekarskie

Key words: retinal hemorrhages, whiplash shaken infant syndrome, forensic opinion

W działalności opiniodawczej medyk sądowy spotyka się z szeregiem klasycznych pytań stawianych przez organa ścigania i wymiaru sprawiedliwości. Często po tych pytaniach w postanowieniach widnieje sformułowanie „inne uwagi biegłego”. Obliguje ono opiniującego do zajęcia stanowiska w nierzadko istotnych kwestiach, które mogły ująć uwadze organowi zlecającemu przeprowadzenie sądowo-lekarskiej ekspertyzy, a które dopiero po wnikliwej medyczno-