

Dev Hücreli Myokardit: Bir Otopsi Olgusu

79. BÖLÜM

Emel ÇAKIR
Mustafa ŞEN

GİRİŞ

Myokardit, farklı enfeksiyöz ya da non-enfeksiyöz ajanların sebep olduğu, myokardın inflamatuvar hastalığıdır. Non-enfeksiyöz tipler; lenfositik, eosinofilik ve dev hücreli myokarditi içerir.

Dev hücreli myokardit (DHM), nadir görülen, hızlı ilerleyen ve sıklıkla ölümcül seyreden idiopatik bir myokardit tipidir. Daha önceden idiopatik DHM tanımlaması yerine pernisiyöz myokardit, Fiedler myokarditi, akut idiopatik interstisyel myokardit, dev hücreli granülomatöz myokardit ve granülomatöz myokardit tanımlamaları yapılmıştır (1).

DHM genç erişkinlerde daha sık görülür. Cinsiyet ayrımı genellikle gözlenmez. Birçok olgu subklinik seyrettiği ve büyük kısmına tanı konamadığı için gerçek insidansı belirlemek zor olmakla birlikte, büyük otopsi serilerinde DHM insidansının %0.007 ila %0.051 arasında değiştiği bildirilmiştir (2,3). Semptomların görülme yaşı ortalama 42.6 yaştır (2). Çocuk hastalarda daha agresif seyreder. Ağır hastalık tablosuyla başlayıp, hızla ani ölüm gelişir. 15 pediatrik olgu içeren bir çalışmada tüm olgular ya ölmüş, ya da kalp nakline ihtiyaç duymuştur (2,4). Myokardite bağlı ölümlerde DHM olgularının oranı %17'dir (2,5).

Hastalığın etiyolojisinde viral enfeksiyonlara, otoimmün hastalıklara ve ilaç hipersensitivitesine sekonder olabildiği bildirilmiştir. DHM

vakalarının yaklaşık %20'si inflamatuvar barsak hastalığı, çölyak hastalığı, Hashimoto tiroiditi, romatoid artrit, Sjögren sendromu, dev hücreli arterit, timoma, miyastenia gravis, kronik aktif hepatit gibi otoimmün bozukluğu olan hastalarda görülür (2,6-9). DHM'nin etiyojisine dair kanıtlar, T lenfositlerinin aracılık ettiği bağışıklık düzensizliği nedeniyle ortaya çıktığını göstermektedir. Deneysel bir hayvan modeli, DHM'nin bazı sıçanlarda bir hücre içi kalp proteini olan kardiyak miyozin ile otoimmünizasyon yoluyla indüklenebileceğini göstermiştir (2).

DHM, 1905'ten 1987'ye kadar otopsilerle tanı konmuş bir hastalıktır. Başlangıç semptomlarından sonra ortalama sağ kalım 3 aydan azdır (10). Kalp biyopsisi ve erken başlanan immüno-supresif tedaviyle hastaların %90'ı en az 1 yıl yaşamaktadır.

Klinik olarak anormal kalp atımı, göğüs ağrısı semptomları ve çoğu hastada ($\geq$ %75) hızlı başlangıçlı konjestif kalp yetmezliği ile prezente olur. Daha az yaygın olan diğer semptomlar arasında ventriküler taşikardi (%14-29), akut myokard enfarktüsünü taklit eden semptomlar (%6-19) ve tam kalp bloğu (%5-8) bulunmaktadır (2,6,11). Atriyal fibrilasyon / flutter hemen hemen tüm vakalarda bulunurken, şiddetli atriyal dilatasyon, trombus oluşumu ve mitral / triküspit yetersizliği de sıklıkla görülür. Genellikle kalp nakline ihtiyaç duyulan bir hastalıktır.

hücreleri, eozinofil ve bazen nötrofillerden oluşan multifokal veya yaygın bir mikst inflamatuvar hücre infiltrasyonu içeren myosit nekrozu izlenir (2,3,11-13). Olgumuzda myokardda kas lifleri arasında yoğun lenfositler, bu hücrelere eşlik eden multinükleer dev hücreler ve daha az oranda eozinofillerden oluşan iltihabi hücre infiltrasyonu görülmüştür. İnfiltrasyona komşu alanlarda da kas hücreleriyle yer değiştiren fibröz bağ doku dikkati çekmiştir.

SONUÇ

DHM, tanısı otopsiye ve kalp nakline kadar geçen süreçte büyük oranda gözden kaçabilen bir hastalıktır. Bu nedenle insidansı ve literatürde bildirilme oranı düşük olarak izlenmektedir. Biz bu çalışmada olgumuzu, özellikle adli tıp pratiğinde ani şüpheli ölüm olgularında akılda tutulması gereken hastalık olarak sunduk. Bu bilgiler ışığında doktorların hastalığa ait makroskobik ve mikroskobik bulguları aramak konusunda uyarık olmaları gerektiğini hatırlatmak isteriz.

KAYNAKLAR

1. <http://www.pathologyoutlines.com/topic/heartnoninfecmyo.html>. Erişim tarihi: 24.08.2020
2. Jin Xu, Erin G. Brooks. Giant Cell Myocarditis: A Brief Review. Arch Pathol Lab Med, 2016;140:1429-1434.
3. Vaideeswar P, Cooper LT. Giant cell myocarditis: clinical and pathological disease characteristics in an Indian population. Cardiovasc Pathol. 2013;22:70-74.
4. Das BB, Recto M, Johnsrude C. Cardiac transplantation for pediatric giant cell myocarditis. J Heart Lung Transplant. 2006;25:474-478.
5. Kytö V, Saukko P, Lignitz E, et al. Diagnosis and presentation of fatal myocarditis. Hum Pathol. 2005;36:1003-1007.
6. Kandolin R, Lehtonen J, Salmenkivi K, et al. Diagnosis, Treatment, and Outcome of Giant-Cell Myocarditis in the Era of Combined Immunosuppression. Circ Heart Fail. 2013;6:15-22.
7. Rosenstein ED, Zucker MJ, Kramer N. Giant cell myocarditis: most fatal of autoimmune diseases. Semin Arthritis Rheum. 2000;30:1-16.
8. Akça Kaya E, Pakiş I, Özbay M ve ark. Dev Hücreli Myokardite Bağlı Ani Ölüm. Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi. 2010;1(4):245-247.
9. Van Haelst PL, van Rossem M, Valentijn RM, Beijer GJ. Giant cell myocarditis: a fatal cause of dyspnea in pregnancy. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2001;100(1):105-7.
10. Cooper LT. Idiopathic Giant Cell Myocarditis. Myocarditis. 2003; 405-420.
11. Okura Y, Dec GW, Hare JM, et al. A clinical and histopathologic comparison of cardiac sarcoidosis and idiopathic giant cell myocarditis. J Am Coll Cardiol. 2003;41:322-329.
12. Steger CM, Höfer D, Antretter H. Giant cell and granulomatous myocarditis necessitating cardiac transplantation: clinical, gross, and histopathological findings. Eur Surg. 2014;46:209-215.
13. Kytö V, Saukko P, Lignitz E, et al. Diagnosis and presentation of fatal myocarditis. Hum Pathol. 2005;36:1003-1007.
14. Lagana SM, Parwani AV, Nichols LC. Cardiac sarcoidosis: a pathology-focused review. Arch Pathol Lab Med. 2010;134:1039-1046.
15. Cooper LT, Hare JM, Tazelaar HD, et al. Giant Cell Myocarditis Treatment Trial Investigators. Usefulness of immunosuppression for giant cell myocarditis. Am J Cardiol 2008;102:1535-9.
16. Maleszewski JJ, Orellana VM, Hodge DO, et al. Long-term risk of recurrence, morbidity and mortality in giant cell myocarditis. Am J Cardiol. 2015;115:1733-1738.
17. Shanmugam J, Kumar PS, Panicker VK et al. Sudden Death Due to Giant Cell Myocarditis: A Case Report. Cardiol Res. 2015;6:372-375.
18. Permi HS. Idiopathic Giant Cell Myocarditis Presenting As Sudden Cardiac Death- A Rare Case Report. Nitte University Journal of Health Science. 2014;4:142-143.
19. Singh AM, Debnath K, Devi SS, et al. An autopsy case of sudden death in a patient with giant cell myocarditis. Indian J Chest Dis Allied Sci. 2003;45:195-198.
20. Kumari MKK, Mysorekar VV, S P. Idiopathic giant cell myocarditis: a case report. J Clin Diagn Res. 2012;6:1425-1427.
21. Jhaji K, Nibhoria S, Sandhu S. Giant Cell Myocarditis: A Rare Diagnosis Made On Autopsy. The Internet Journal of Pathology. 2010;13(1)
22. Murty OP. Giant cell myocarditis with cardiac tamponade: a rare combination. Am J Forensic Med Pathol. 2008;29:245-248.
23. Kaya K, Çekin N, Yildirim F, et al. Cause of sudden death: giant cell myocarditis. Int Clin Pathol J. 2018;6:19-20.
24. Rosenstein ED, Zucker MJ, Kramer N. Giant cell myocarditis: most fatal of autoimmune diseases. Semin Arthritis Rheum. 2000;30:1-16.
25. Tracy RE. Association of Cardiomegaly with Coronary Artery Histopathology and its Relationship to Atheroma. J Atheroscler Thromb. 2011;18:32-41.