

*Prikaz slučaja/  
Case Report*

ARITMOGENA DISPLAZIJA DESNE  
KOMORE - *Prikaz slučaja*  
ARRHYTHMOGENIC RIGHT  
VENTRICULAR DYSPLASIA - *A Case Report*

**Correspondence to:**

Doc. dr Dušan Vapa

Katedra za sudsku medicinu, Medicinski  
fakultet, Univerzitet u Novom Sadu  
Hajduk Veljkova 3, 21 000 Novi Sad  
e-mail: dusan.vapa@mf.uns.ac.rs

Dušan Vapa<sup>1</sup>, Milan Popović<sup>2</sup>, Sonja Petrović,  
Slobodanka Vapa, Miljen Maletin<sup>1</sup>,  
Radosav Radosavkić<sup>1</sup>, Igor Veselinović<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Katedra za sudsku medicinu, Medicinski fakultet, Univerzitet u  
Novom Sadu

<sup>2</sup> Katedra za histologiju i embriologiju, Medicinski Fakultet, Univerzitet  
u Novom Sadu

*Ključne reči*

aritmogena displazija desne komore,  
kardiomiopatija, iznenadna srčana smrt,  
obdukcija

*Key words*

Arrhythmogenic right ventricular dyspla-  
sia, ARVD, cardiomyopathy, autopsy

*Sažetak*

**Uvod:** Aritmogena displazija desne komore predstavlja retko oboljenje miokarda u kojem srčano mišićno tkivo biva zamenjeno masnim i vezivnim tkivom. Oboljenje se klinički manifestuje pojavom životno ugrožavajućih ventrikularnih aritmija. Predstavlja vodeći uzrok iznenadne smrti kod mladih sportista. **Prikaz slučaja:** U prvom prikazanom slučaju, radi se o osobi muškog pola, starosti 31 godinu, jače razvijene mišićne građe, pronađenoj pored reke, u stanju mrtvačke ukočenosti. Na telu nema vidljivih znakova povređivanja. Obdukcijom je utvrđeno da deo zida desne srčane komore gubi svoje mišićno tkivo i zamenjuje se masnim tkivom. Patohistološkim pregledom uzoraka srčanog mišića uočavaju se kardiomiociti, međusobno razdvojeni ostrvima masnog tkiva, što odgovara promenama kod aritmogene displazije desne komore. U drugom prikazanom slučaju, radi se o mlađoj ženskoj osobi, starosti 14 godina, koju su spasioci izvukli iz bazena. Obdukcijom tela utvrđen je gotovo identičan nalaz na srcu kao kod prethodnog slučaja. Međutim, utvrđeni su i znaci koji ukazuju da je ova smrt nastala usled mehaničke asfiksije nastale u sklopu utopljenja. Makroskopski i patohistološki nalazi na srcu, odgovaraju aritmogenoj displaziji desne komore. **Zaključak:** Aritmogena displazija desne komore je oboljenje koje odnosi, pre svega, osobe mlađeg uzrasta. Upravo zbog toga, neophodno je imati u vidu mogućnosti dijagnostike ovog oboljenja i sprovesti ih među decom školskog uzrasta, pogotovo onom koja se aktivno bave sportom.

*UVOD*

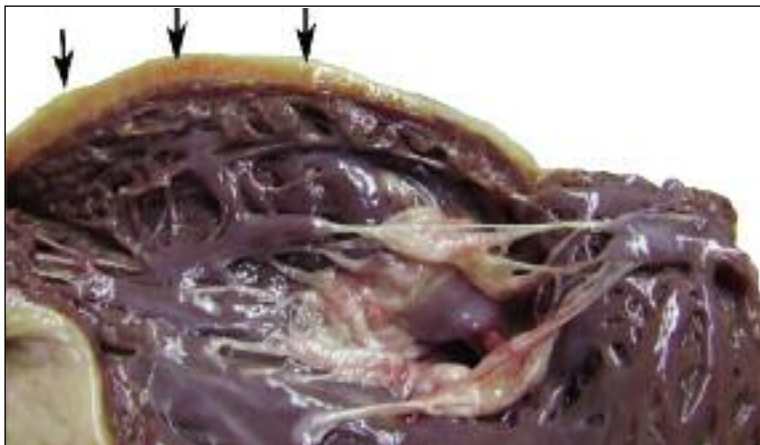
Aritmogena displazija desne komore (engl. *Arrhythmogenic right ventricular dysplasia - ARVD*) predstavlja retko oboljenje miokarda, u kojem se srčani mišić zamenjuje masnim i vezivnim tkivom. Prvi put ga je opisao Giovanni Maria Lancisi, još 1736. godine, a nakon više od dva veka, 1982. godine, Marcus sa saradnicima otkriva morfološku osnovu za nastanak oboljenja<sup>(1,2)</sup>. Patoanatomski supstrat aritmogene displazije desne komore predstavlja zamena srčanog mišićnog tkiva masnim i fibroznim tkivom, a oboljenje se klinički manifestuje pojavom životno ugrožavajućih ventrikularnih aritmija<sup>(3)</sup>. Prevalenca ovog oboljenja u opštoj populaciji nije tačno utvrđena, a predpostavlja se da se kreće od 0,02 - 0,1%. Uglavnom se dijagnostikuje u mlađem i srednjem životnom dobu. Prosečna starost pacijenata prilikom postavljanja dijagnoze je 33 godine, a češće se javlja kod muškaraca u odnosu na osobe ženskog pola, i to u odno-

su 3:1<sup>(3,4)</sup>. Ovo oboljenje uzima udeo od 20% u iznenadnim smrtima, naročito u grupi osoba mlađih od 35 godina<sup>(5)</sup>. Takođe, predstavlja drugi vodeći uzrok iznenadne smrti kod sportista školskog uzrasta<sup>(6)</sup>. Svetska zdravstvena organizacija je aritmogenu displaziju desne komore, 1995. godine, uvrstila u kategoriju kardiomiopatija<sup>(7)</sup>. Unutar porodice, prevalenca iznosi 30-50%, a oboljenje se nasleđuje po automnomno-dominantnom modelu nasleđivanja, s nepotpunom penetracijom, što sve ukazuje na očigledan uticaj naslednog faktora u nastajanju ARVD<sup>(8)</sup>.

*Slučaj br. 1*

Na obali Dunava, od strane osoblja hitne medicinske pomoći, zatečena je nepoznata muška osoba, bez znakova života, u stanju mrtvačke ukočenosti. Nakon dolaska policije i dežurnog tužioca, izvršena je pozitivna identifikacija osobe i odlučeno je da se telo pošalje na sudskomedicinsku obdukciju. Prilikom vršenja obdukcije, konstatovano je da

se radi o muškoj osobi starosti 31 godinu, dužine 180 cm, srednje uhranjenosti, jače razvijene mišićne građe, bez spolja vidljivih znakova povređivanja. Unutrašnjim pregledom, odstupanja od fiziološkog nalaza, nađena su jedino na organima srca i pluća. U Obdukcionom zapisniku navodi se da je srce mase 330g, na preseku leve srčane komore zid je debljine do 1,3 cm, uobičajene, mišićne građe. Na preseku desne srčane komore, mišićni deo zida debljine 0,4 cm, idući ka vrhu srca, gubi svoje mišićno tkivo i postepeno biva zamenjen žutim, masnim tkivom, tako da je veći deo zida desne komore građen isključivo od masnog tkiva, debljine 0,3-0,5 cm (slika 1. - strelica pokazuje masno tkivo). Srčani krvni sudovi su elastični, u potpunosti prolaznog lumena.

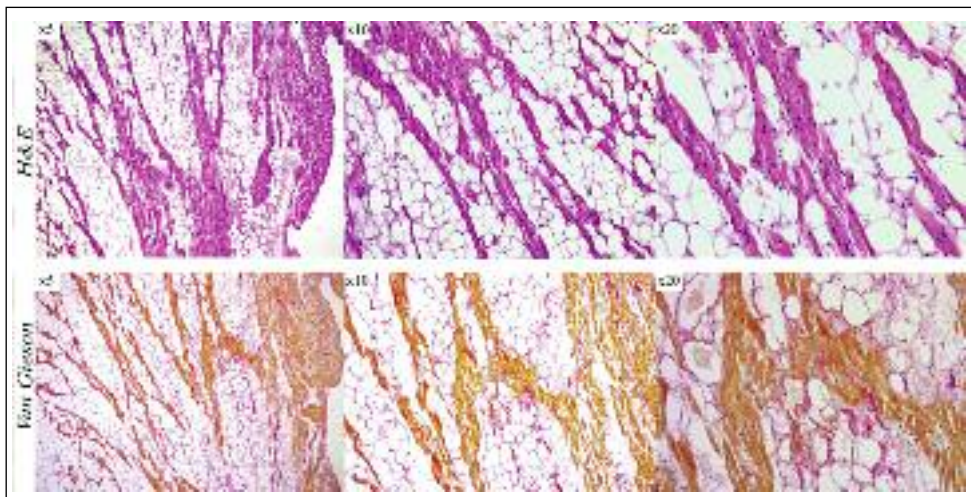


*Slika 1. Makroskopski izgled srca kod aritmogene displazije desne komore*

Pluća su uvećana, vlažnija, teža, a sa površine preseka sliva se beličast, sitnopenušav sadržaj, koji je pronađen i u lumenu dušnika i glavnih dušnica. Kao neposredni uzrok smrti, navedeno je zatajivanje srca nastalo u sklopu aritmogene displazije desne komore. U razgovoru sa članovima porodice, dobijeni su podaci da pokojni nije ranije bolovao, da je bio fizički vrlo aktivan, i to u više različitih sportskih disciplina, kao i to da je čak i ovom prilikom izašao iz stana radi šetnje i trčanja. Na histološkim preparatima srca uočavaju se snopovi kardiomiocita, jasne poprečne prugavosti i pravilno postavljenih, uniformnih jedara, koji su razdvojeni manjim i većim lobusima zrelog masnog tkiva (slika 2.). Opisana histomorfološka slika odgovara ARVD.

### *Slučaj br. 2*

Mlađa ženska osoba, izvađena je iz bazena od strane spasilaca i dovežena, kolima hitne pomoći, u bolničku ambulanu. Na prijemu, pacijentkinja je duboko komatozna (GCS-3), bez vitalnih reakcija, nemerljive tenzije, bez palpabilnog pulsa, širokih zenica, cijanotična. Nakon 50 minuta reanimacije dobija se srčana akcija i pulzacije, ali uz dijagnozu hipoksične encefalopatije uspeva da preživi do sledećeg dana, nakon čega umire. Izvršena je obdukcija tela, kojom prilikom se konstatuje da se radi o devojčici starosti 14 godina, srednje razvijene koštano-mišićne građe, lako pojačane uhranjenosti. Od patološkog nalaza navodi se da je mozak razmekšan, vijuge proširene i zaravnjene, brazde pliće, a na preseku slabije izražena granica između sive i bele moždane mase. Po otvaranju grudnog koša u grudnoj duplji se obostrano nalazi po 100 ml bistre, žućkaste tečnosti. U dušniku, a naročito u glavnim dušnicama, prisutan je beličast, sitnopenušav sadržaj. Pluća su uvećana, pri manipulaciji i pritiskanju prstima ostaju udubljenja i otisci na površini, tkivo „škripi“ prilikom sečenja tkiva nožem, površine preseka su suve, ali se pri pritiskanju tkiva obilno sliva beličast, sitnopenušav sadržaj. Srce je mase 280g, na preseku leve srčane komore zid je uobičajene, mišićne građe, debljine do 1 cm. Na preseku desne srčane komore, mišićni deo zida je debljine do 0,5 cm, međutim u jednom delu zida gubi svoju debljinu i biva zamenjen vrlo tankim slojem žutog, masnog tkiva. Srčani krvni sudovi su elastični i prolazni. Kao propratni nalaz, utvrđena je fokalna masna izmenjenost tkiva jetre, kao i dve akcesorne slezine, prečnika do 1,5 cm. Kao neposredni uzrok smrti određeno je akutno mehaničko udušenje po tipu utopljenja. Znaci spoljašnjeg povređivanja nisu pronađeni. U razgovoru sa roditeljima, dobijen je podatak da je pokojna pre mesec dana „poplavela, čučnula i nije mogla da dođe do vazduha u trajanju od oko 1-2 minuta“. Pregledom histoloških preparata srca uočavaju se snopovi srčanog mišićnog tkiva koji su razdvojeni manjim ili većim plažama zrelog masnog tkiva. Patohistološki nalaz u skladu je sa makroskopskim nalazom i opisana histološka slika ide u prilog aritmogene displazije desne komore.



*Slika 2. Histološki prikaz aritmogene displazije desne komore*

## DISKUSIJA

Iako je, u oba predstavljena slučaja, konstatovan identičan patomorfološki supstrat na srčanom mišiću, ova dva slučaja su, sa sudskomedicinskog aspekta, prilično različita. U prvom slučaju predstavljen je tipičan primer smrtnog ishoda osobe sa aritmogenom displazijom desne komore. Zdrava, mlađa osoba, fizički aktivna, naglo umire bez predhodnih znakova i upozorenja, bez gotovo ikakve patologije u dotadašnjoj medicinskoj dokumentaciji<sup>(9,11)</sup>. S druge strane, u slučaju devojčice od 14 godina, situacija je drugačija. Kao uzrok smrti konstatovano je utopljenje, odnosno po definiciji, nasilno mehaničko udušenje nastalo usled zapušnja donjih i završnih disajnih puteva udahnutom tečnošću<sup>(12)</sup>. S obzirom na to da proces utopljenja prolazi kroz 4 faze, u zavisnosti od toga u kojoj fazi su osobe spasene, tj. izvađene iz vode, od toga će zavisiti i njihova šansa za preživljavanje. Osobe spasene u prvoj fazi deluju konfuzno, dezorijentisano, obično se sećaju događaja, a mogu preživeti ili umreti u kraćem vremenskom intervalu usled razvoja edema pluća, ili naknadno usled razvoja upale pluća. Šanse za preživljavanje osoba spasenih u drugoj fazi utopljenja znatno su smanjene, dok izvađeni iz vode u toku treće ili četvrte faze utopljenja retko preživljavaju<sup>(13)</sup>. Prema tome, nije neobično što je devojčica preživela, iako u komatoznom stanju, više sati nakon čina utopljenja. Pored uzroka smrti, u određenim sudskomedicinskim slučajevima neophodno je razlikovati i utvrditi uslov i povod smrti. Uslov smrti su lične osobine ili stanja organizma, koja sama po sebi ne predstavljaju uzrok smrti, ali mogu biti potpomažući faktor za nastanak smrti. Povod smrti predstavljaju okolnosti događaja koji je služio kao „okidač” za sadejstvovanje uslova i uzroka smrti<sup>(14)</sup>. U konkretnom slučaju, devojčici je pozlilo zbog postojanja oboljenja i usled toga došlo je do potapanja disajnih organa ispod površine vode u bazenu. Uslov za nastanak smrti bilo je stanje organizma sa postojećom aritmogenom displazijom desne komore, povod za smrt je bio događaj, odnosno boravak sada pokojne u bazenu sa svojim društvom, a upravo sadejstvo ovih faktora, omogućilo je da dođe do nasilnog

udušenja, koji predstavlja i neposredni uzrok smrti. Na pitanje šta bi se dogodilo u slučaju da devojčica nije bila u bazenu, već pored njega, ili na nekom drugom mestu na „suvom”, medicina nije mogla sa sigurnošću da odgovori. Moguće je da bi postojeće oboljenje desne komore svakako terminiralo zatajavanjem rada srca, a moguće je da bi se, nakon kratkotrajnog poremećaja, sve završilo samo u vidu simptoma koji su se javili i mesec dana ranije (osećaj nedostatka vazduha i pomodrelost lica). S obzirom na to da je pokojna imala rođenu sestru, a imajući u vidu uticaj genetike na razvoj aritmogene displazije desne komore, nakon izvršene obdukcije, dat je savet porodici da se jave u ustanovu odgovarajućeg tipa, radi dijagnostike eventualno postojećeg oboljenja kod još nekog od članova porodice.

U cilju prevencije iznemenadne srčane smrti, neophodno je ovo oboljenje na vreme dijagnostikovati. Naime, neke od EKG promena koje predhode kliničkim simptomima ovog oboljenja, karakterišu se postojanjem invertovanog T talasa u perkordijalnim odvodima (V1 i V3), pojavom epsilon talasa, ventrikularnom tahikardijom, kao i čestim ventrikularnim ekstrasistolama<sup>(15)</sup>. Ehokardiografski nalaz uvećane desne komore, sa njenom disfunkcijom, može pobuditi sumnju na ovo oboljenje<sup>(16)</sup>. Dok nalaz nuklearne magnetne rezonance može detektovati masnu infiltraciju i istanjenje zida srca, što se ujedno i smatra zlatnim standardom za neinvazivan način postavljanja dijagnoze ARVD-a<sup>(17)</sup>.

## ZAKLJUČAK

Aritmogeno oboljenje desne komore je oboljenje koje odnosi, pre svega, osobe mlađeg uzrasta, i to najčešće bez prethodne najave i postojećih simptoma. Prema tome, neophodno je imati u vidu mogućnosti dijagnostike ovog oboljenja i sprovesti ih među decom školskog uzrasta, pogotovo onom koja se aktivno bave sportom. S obzirom na uticaj genetike, potrebno je obratiti pažnju i na članove porodice osoba kod koje je postavljena dijagnoza i uputiti ih u pravcu odgovarajuće ustanove koja poseduje mogućnosti za dijagnostiku ovog oboljenja.

## Abstract

**Introduction:** Arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD) is a rare form of cardiomyopathy in which the heart muscle of the right ventricle is replaced by fat and fibrous tissue. These patients often have arrhythmias which can increase the risk of sudden cardiac arrest or death. It is a leading cause of sudden death among young athletes. **Case report:** During external examination, it was noted that the deceased was a 31 year old male, found on the banks of the river. He was well nourished, with a greater developed muscular build, in a state of rigor mortis. No signs of mechanical trauma were found. Internal examination revealed that a part of right ventricle muscle was replaced with fat tissue. Microscopic findings were in concordance with macroscopic findings of ARVD, revealing fat changes of heart muscle tissue. The second case involved a young girl at the age of 14. She was pulled out from a swimming pool by the lifeguards. During autopsy, internal examination revealed almost identical findings on the heart muscle as in the first case. But in this case, signs of drowning were also revealed, so it was determined that the mechanism of death was mechanical asphyxia due to drowning. Microscopic findings of the heart muscle were in concordance with macroscopic findings of ARVD. **Conclusion:** ARVD is a disease that primarily affects younger people. It is necessary to have in mind the possibilities for diagnosis of this disease and implement them among children of school age, especially those who are actively engaged in sports.

**LITERATURA**

1. Norman MW, McKenna WJ. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: perspectives on diseases. *Z Kardiol.* 1999; 88:550-4.
2. Marcus F, Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, et al. Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation.* 1982; 65:384-98.
3. Kies P, Bootsma M, Bax J, Schalij MJ, van der Wall EE. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: screening, diagnosis and treatment. *J Hrt Rhm.* 2006; 3:225-234.
4. Dalal D, Nasir K, Bomma C, Prakasa K, Tandri H, Piccini J, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. A United States Experience. *Circulation.* 2005; 112:3823-3832.
5. Pelliccia A, Corrado D, Bjørnstad HH, Panhuyzen-Goedkoop N, Urhausen A, Carre F, et al. Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil.* 2006; 13(6):876-85.
6. Chan EL, Shannon KM, Klitzner TS. A pediatric case report on arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Congenit Heart Dis.* 2008; 3:132-137.
7. Richardson P, McKenna, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation.* 1996; 93:841-2.
8. Sen-Chowdhry S, Syrris P, McKenna WJ. Genetics of right ventricular cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2005; 16:927-35.
9. Butcovan D, Amalinei C, Grigoriu C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy – cause of sudden death in young people. *Rom J Leg Med.* 2011; 19:189-194.
10. Patil AM, Anchinmane VT, Kavishwar VS. Sudden death due to arrhythmogenic right ventricular dysplasia: A medico-legal case report. *J Indian Acad Forensic Med.* 2012; 34(2):185-187.
11. Vadysinghe AN, Jayasooriya RP, Gunatilake GK, Sivasubramaniam M. Unexpected sudden death in pregnancy – arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a case report. *Forensic Sciences Research.* 2017; 2(3):161-163.
12. Milovanović M. *Sudska medicina.* Beograd: Medicinska knjiga Beograd-Zagreb; 1960.
13. Tasić M. *Sudska medicina.* Novi Sad: Zmaj; 2006.
14. Popović V, Atanasijević T. *Sudska medicina.* Beograd: Libri medicorum; 2009.
15. Popović D, Brkić P, Nešić D, Stojiljković S, Šćepanović Lj, Ostojić M. Elektrofiziološke karakteristike sportskog srca. *Med Pregl.* 2007; 60(3-4):156-9.
16. Gimeno JR, Lacunza J, García-Alberola A, Cerdán MC, Oliva MJ, García-Molina E, et al. Penetrance and risk profile in inherited cardiac diseases studied in a dedicated screening clinic. *Am J Cardiol.* 2009; 104(3):406-10.
17. Vermes E, Strohm O, Otmari A, Childs H, Duff H, Friedrich MG. Impact of the revision of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia task force criteria on its prevalence by CMR criteria. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2011; 4(3):282-7.