
Adipositas cordis: um difícil diagnóstico diferencial

Adipositas cordis: a challenging differential diagnosis

Cristiane Rúbia Ferreira^a, Fernando Peixoto Ferraz de Campos^b,
Jorge Isaac Garcia Paez^c

Ferreira CR, Campos FPF, Garcia Paez JI. Adipositas cordis: um difícil diagnóstico diferencial. Autopsy Case Rep [Internet]. 2011;1(1):20-32.

RESUMO

A infiltração gordurosa do miocárdio representa desafio diagnóstico para o clínico e para o patologista, pois pode ser um achado compatível com a normalidade como ser responsável por doenças que apresentem desfechos fatais como, por exemplo, morte súbita, arritmias, disfunção do miocárdio e insuficiência cardíaca congestiva.

O diagnóstico diferencial entre as doenças relacionadas à infiltração gordurosa do miocárdio de evolução desfavorável como a Adipositas Cordis e a Displasia/Cardiomiopatia Arritmogênica do Ventrículo Direito também é difícil, sendo necessário avaliá-las com bases em achados clínico-laboratoriais e histopatológicos.

Os autores apresentam o caso de um paciente sem qualquer comorbidade prévia, não obeso, que inesperadamente apresentou hipotensão refratária após estresse fisiológico, caracterizado pelo pós-operatório imediato de hemicolecotomia, evoluindo a óbito. O achado da necropsia foi de infiltração gordurosa do ventrículo direito que caracteriza Adipositas Cordis, explicando a insuficiência de ventrículo direito e conseqüente hipotensão refratária.

Unitermos: Cardiomiopatia; Cardiomiopatia restritiva; Displasia arritmogênica ventricular direita; Tecido adiposo; Autópsia; Hipotensão arterial; Morte.

^a Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Universitário - Universidade de São Paulo, São Paulo/SP - Brasil.

^b Divisão de Clínica Médica do Hospital Universitário - Universidade de São Paulo, São Paulo/SP - Brasil.

^c Departamento de Moléstias Infecciosas e Parasitárias da Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo, São Paulo/SP - Brasil.

ABSTRACT

Myocardial fatty infiltration is a diagnostic challenge for clinicians and pathologists once it may be found as part of normal myocardial tissue or may be a manifestation of diseases responsible for fatal outcomes like sudden death, arrhythmias and heart failure.

Differential diagnosis between the diseases related to myocardial fatty infiltration as, Adipositas Cordis and Arrhythmogenic Dysplasia of the Right Ventricle requires clinical, laboratory and histopathological correlation.

The authors present a case of a previously healthy patient, non obese, who unexpectedly presented a refractory hypotension after a physiologic stress characterized by immediate post operator.

The necropsy findings showed fatty infiltration of the heart characterizing the histological features of Adipositas Cordis. This finding explained the right ventricle failure and consequent refractory hypotension.

Keywords: Adipose tissue/pathology; Cardiomyopathy; Restrictive Cardiomyopathy; Arrhythmogenic right ventricle dysplasia; Hypotension; Death.

INTRODUÇÃO

A infiltração adiposa ou fibroadiposa do miocárdio é o substrato morfológico de algumas enfermidades cardíacas como Adipositas cordis (AC), também chamado de fatty heart ou infiltração adiposa do ventrículo direito (VD), e displasia/cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito (CAVD).¹ Essas doenças podem representar diagnósticos diferenciais de lesões cardíacas assintomáticas em autópsias onde o único achado morfológico encontrado é o aumento da gordura epicárdica ou intra-miocárdica, principalmente em casos de morte súbita em pacientes adultos jovens.^{1,2} A CAVD é uma doença rara, caracterizada por substituição progressiva do VD por tecido fibroadiposo ou adiposo, acompanhada por alterações degenerativas das fibras miocárdicas.³ Os sintomas mais comuns apresentados pela CAVD são palpitações, síncope, e morte súbita, usualmente causada por arritmias fatais.⁴ Alguns autores também relatam o diagnóstico de CAVD em pacientes com arritmias e morte inesperada em procedimentos cirúrgicos de rotina.^{5,6} Considerando que CAVD é uma doença hereditária, o seu diagnóstico tem implicações médico-legais, com a necessidade de rastreamento dos familiares, visto que o diagnóstico precoce pode prevenir a morte súbita, através do tratamento adequado.^{4,7,8} O principal diagnóstico diferencial é com a infiltração adiposa do VD, que embora também seja coincidentemente descrita em casos de morte súbita, não tem causa hereditária.⁷

As dificuldades do diagnóstico diferencial entre CAVD e infiltração adiposa do VD são bem ilustradas nesse relato de caso de autópsia realizada em paciente com óbito no pós-operatório de hemicolectomia direita por neoplasia.

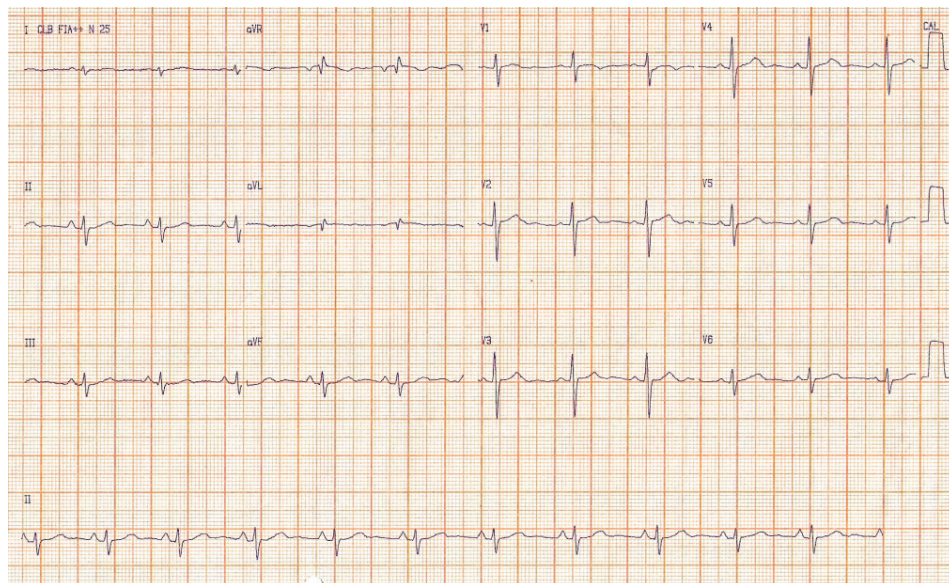
Relato do caso

Paciente do sexo feminino, de 61 anos de idade, assintomática em consulta ambulatorial para controle clínico, referiu antecedente familiar próximo (mãe) com diagnóstico de câncer de cólon, motivo pelo qual foi submetida à colonoscopia. Este exame revelou a presença de lesão úlcero-infiltrativa friável, acometendo cerca de 35% da circunferência do órgão localizada no cólon ascendente. O exame anatomo-patológico revelou tratar-se de adenocarcinoma moderadamente diferenciado, ulcerado.

Na avaliação pré-operatória a paciente apresentou exame físico com bom estado geral, corada, eupneica, anictérica. Sem evidências de estase jugular, edemas ou adenomegalias. Peso: 52 kg, altura: 1,57 m, pressão arterial (PA): 120 x 70 mmHg, pulso regular: 76 bpm, afebril. O exame dos pulmões, coração e abdome não revelavam alterações prope-dêuticas. A paciente negava alergias, tabagismo ou etilismo. Foi indicado tratamento cirúrgico. Veja exames pré-operatórios na tabela 1 e eletrocardiograma (ECG) na figura 1.

Tabela 1 - Exames pré-operatórios

Hemoglobina	g/dl	13,9	Ferro sérico	mcg/dl	85
hematócrito	%	42	T. protrombina	INR	1.0
RDW	%	13.3	TTPA	R	1.0
VCM	%	33	ALT	U/l	14
CHCM	%	33	ALT	U/l	14
Leucócitos	mm ³	6100	F. alcalina	U/l	29
bastonetes	%	0	Gama GT	U/l	112
segmentados	%	57	Glicose	mg/dl	91
eosinófilos	%	6	Potássio	mEq/l	4.3
basófilos	%	1	Sódio	mEq/l	137
linfócitos	%	30	Creatinina	mg/dl	0.9
monócitos	%	6			
Plaquetas	mm ³	315000	CEA (nl até 5)	mcg/l	2.8

**Figura 1 - ECG ritmo sinusal FC= 66 bpm PRi=0,14 mseg, presença de BDAS.**

Ecodopplercardiograma: AE= 29 MM
Ao= 30mm, septo=7mm pp=7mm, FEVE= 72%,
VD normal e alterações de relaxamento de VE.

Teste ergométrico: realizado com 88% da frequência cardíaca máxima; atingindo 7,5 METS; pressão arterial normal frente ao esforço, ausência de arritmia e alterações do segmento ST frente ao esforço físico.

A paciente foi submetida a laparotomia sendo realizada hemicolecomia direita com anastomose íleo-transverso látero-lateral mecânica com duplo grampeamento. Ausência de evidências de carcinomatose peritoneal ou comprometimento do fígado e baço durante a cirurgia. A cirurgia e anestesia transcorreram sem intercorrências. O tempo cirúrgico foi de 3 horas mantendo-se a paciente

hemodinamicamente estável durante todo ato cirúrgico, com PA: 100 x 60 mmHg. Duas horas após o término da cirurgia apresentou hipotensão com PA: 77 x 47 mmHg. Foram administrados 4 litros de cristalóides EV sem melhora significativa da PA, apresentando distensão abdominal, náuseas e vômitos, além de 2 evacuações diarreicas, interpretados como íleo pós-operatório.

No 1º dia pós-operatório (PO) a paciente foi encaminhada para UTI por hipotensão mantida e taquicardia não responsíveis a reposição volêmica. Iniciado antibioticoterapia com ceftriaxone e metronidazol, além de noradrenalina e expansão volêmica. O eletrocardiograma e raios-X de tórax não apresentaram anormalidades comparados com os exames pré-operatórios. A angiotomografia de tórax revelou ausência de sinais de tromboembolis-

mo pulmonar (TEP), porém com presença de moderado derrame pleural bilateral. A tomografia de abdome mostrou hepatomegalia e presença de alças distendidas com conteúdo líquido no seu interior, além de discreta quantidade de líquido na pelve.

Durante a estadia na UTI a paciente manteve-se oligo-anúrica, com balanço hídrico positivo de 2400 ml/24 horas e com noradrenalina a paciente manteve PA: 100 x 50 mmHg, com PA média inferior a 7 mmHg. Apresentou piora do padrão respiratório com taquipnéia e queda da saturação de O₂ em ar ambiente quando foi iniciada ventilação não invasiva com pressão positiva e a seguir intubação orotraqueal e ventilação mecânica. Houve piora dos parâmetros clínicos apresentando fibrilação atrial com frequência de 200 bpm. Vide os exames laboratoriais do PO na tabela 2.

Tabela 2 - Exames laboratoriais pós-operatórios

		1º PO	2º PO			1º PO	2º PO
Hemoglobina	g/dl	11.5	10.3	AST	U/l		15
Hematócrito	%	34	31	ALT	U/l		30
Leucócitos	mm ³	5000	3500	F. alcalina	U/l		30
metamielócitos	%	3	12	Gama GT	U/l		18
bastonetes	%	42	23	Potássio	mEq/l		3.4
segmentados	%	44	44	Sódio	mEq/l		143
eosinófilos	%	0	0	Creatinina	mg/dl	0.9	1.4
basófilos	%	0	0	Uréia			51
linfócitos	%	8	19	CKMB	ng/ml	0.7	2.23
monócito	%	3	2	Troponina I	ng/ml	0,008	2.23
plaquetas	mm ³	154000	160000				
T.Protrombina	INR		1,65	Lactato	mg/dl		94.5

No 2º PO, com a hipótese de sepse de foco abdominal, a paciente foi reoperada tendo sido encontrada pequena quantidade de líquido serohemático inodoro, não fecalóide, sem sinais de deiscência da anastomose íleo-transversa, perfuração ou fistula. As alças do intestino delgado e cólon

mostravam cianose difusa e móvel compatível com o quadro de hipotensão, choque e uso de noradrenalina, sem caracterizar isquemia mesentérica. Ausência de sinais de peritonite. Ao final do fechamento da parede abdominal a paciente apresentou parada cardiorrespiratória em AESP sendo reani-

mada, porém veio a falecer após nova parada ao chegar na UTI.

Colhido amostra do líquido da cavidade peritoneal para cultura, por ocasião da reoperação, com crescimento de *Aeromonas hydrophila/caviae*, cujo antibiograma não foi realizado por falta de padronização do Clinical Laboratory Standards Institute (CLSI) para a interpretação de sensibilidade. O resultado anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico de adenocarcinoma moderadamente diferenciado em cólon ascendente, medindo 2 x 2 cm, infiltrando até a camada subserosa, com presença de 7 linfonodos comprometidos de 22 dissecados da região pericólica e da raiz do mesentério. Estadiamento patológico Astler-Coller C2, Dukes C (T3, N2, Mx).

A causa do óbito desta paciente permaneceu obscura, após terem sido afastadas as hipóteses de TEP, infarto agudo do miocárdio (IAM) com comprometimento de VD, e os achados cirúrgicos da reoperação descartaram complicações isquêmicas intestinais, infecciosas intra-abdominais e complicações da anastomose intestinal. Para tanto foi solicitada a autópsia.

Achados Anatomopatológicos

Na autópsia, após abertura das cavidades observou-se: presença de órgãos tópicos, com discreto derrame tipo seroso em cavidades pleural, pericárdica e abdominal. Na cavidade abdominal, observavam-se alças do intestino delgado distendidas, sendo identificada anastomose íleo-transverso preservada, sem deiscência ou perfuração. Ausência de sinais de isquemia mesentérica ou peritonite, com superfície serosa dos intestinos delgado e grosso de aspecto liso e brilhante. Presença de discreta deposição de material fibrináceo esbranquiçado na superfície da cápsula de Glisson em fígado. Após abertura longitudinal dos intestinos, viam-se esparsas e discretas áreas vinhosas na mucosa do delgado. Na microscopia, presença de discreta serosite aguda em cápsula hepática e áreas focais do intestino delgado, além de focos de infarto mucoso em intestino delgado. No parênquima hepático observou-se discreta esteatose microgoticular e congestão sinusoidal (Figuras 2 e 3).

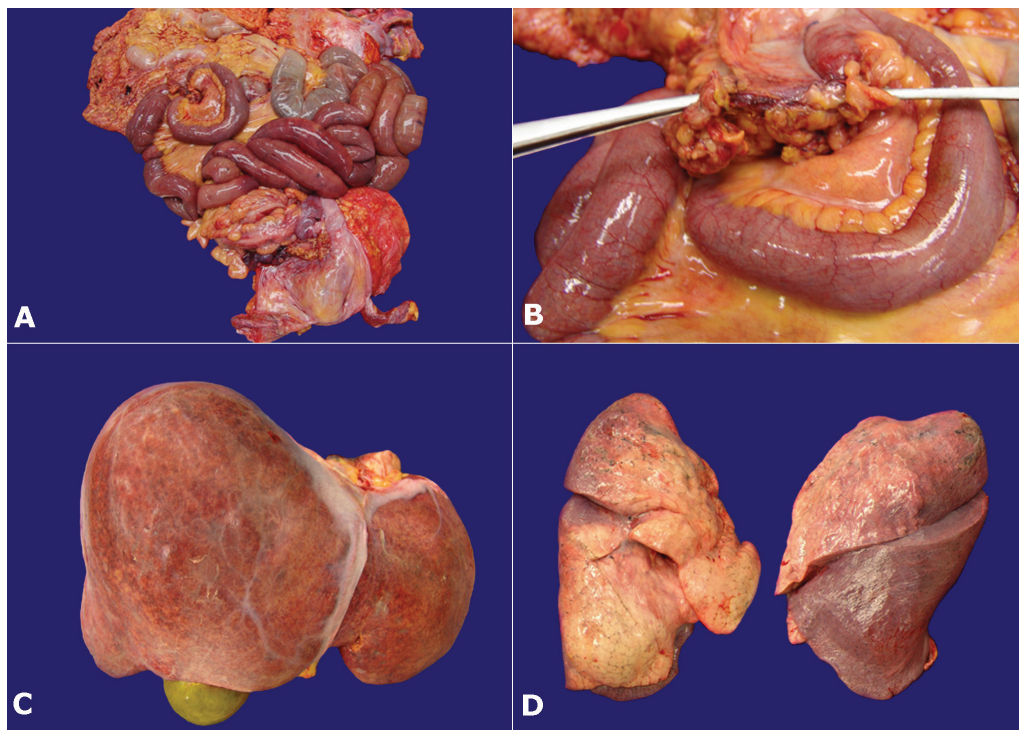


Figura 2 - A – Monobloco com alças intestinais preservadas com serosa lisa e brilhante e áreas vinhosas de permeio. **B** – Anastomose íleotransverso preservada, sem evidências de deiscência. **C** – Fígado discretamente aumentado de volume (peso = 1450g) com discreta deposição de fibrina na cápsula de Glisson. **D** – Pulmões com a superfície pleural lisa e congestão dos lobos inferiores (peso PE = 699g, PD = 553g).

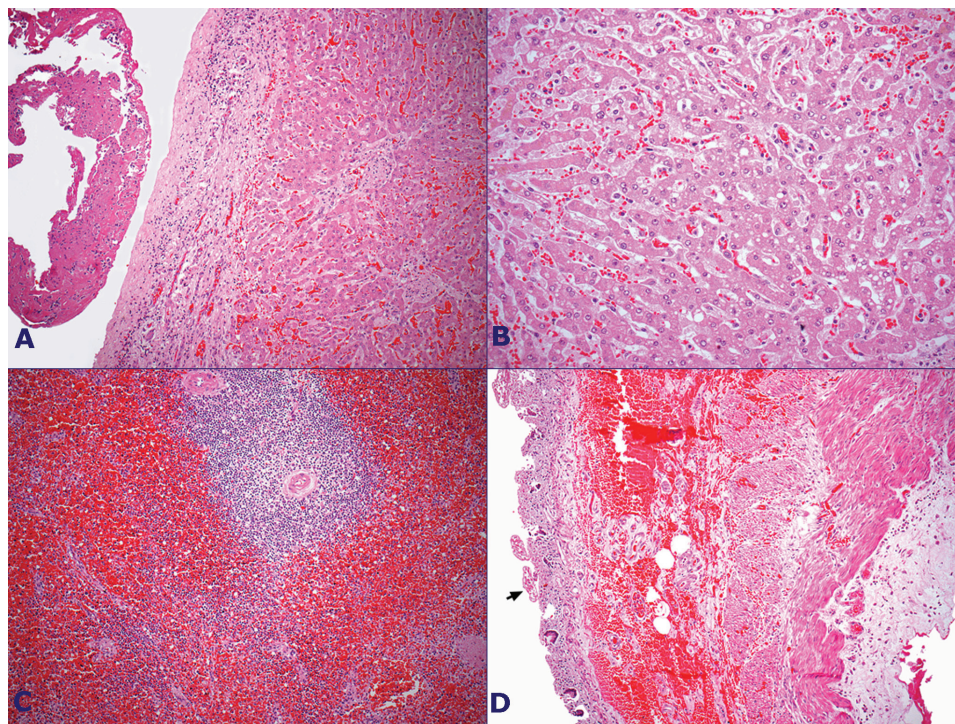


Figura 3 - Fotomicrografias mostrando: **A** - Discreto infiltrado inflamatório agudo na cápsula de Glisson, com deposição de fibrina (HE – 100X). **B** – Parênquima hepático com discreta esteatose microgoticular e congestão sinusoidal (HE – 200X). **C** – Baço apresentando congestão da polpa vermelha (HE – 100X). **D** – Parede de intestino delgado apresentando área de infarto mucoso (seta), hemorragia da camada submucosa e discreta serosite aguda (HE – 100X).

Na cavidade torácica, os pulmões apresentavam superfície pleural lisa, com área de espessamento fibroso em topografia de ápice dos lobos superiores bilateralmente, e aos cortes, presença de áreas vinhosas com saída de líquido róseo espu-

moso no parênquima pulmonar à digito-pressão, sem evidências de áreas friáveis, caracterizando discreto edema alveolar, com congestão capilar e focos de hemorragia alveolar na microscopia (Figuras 2D, 4A e 4B).

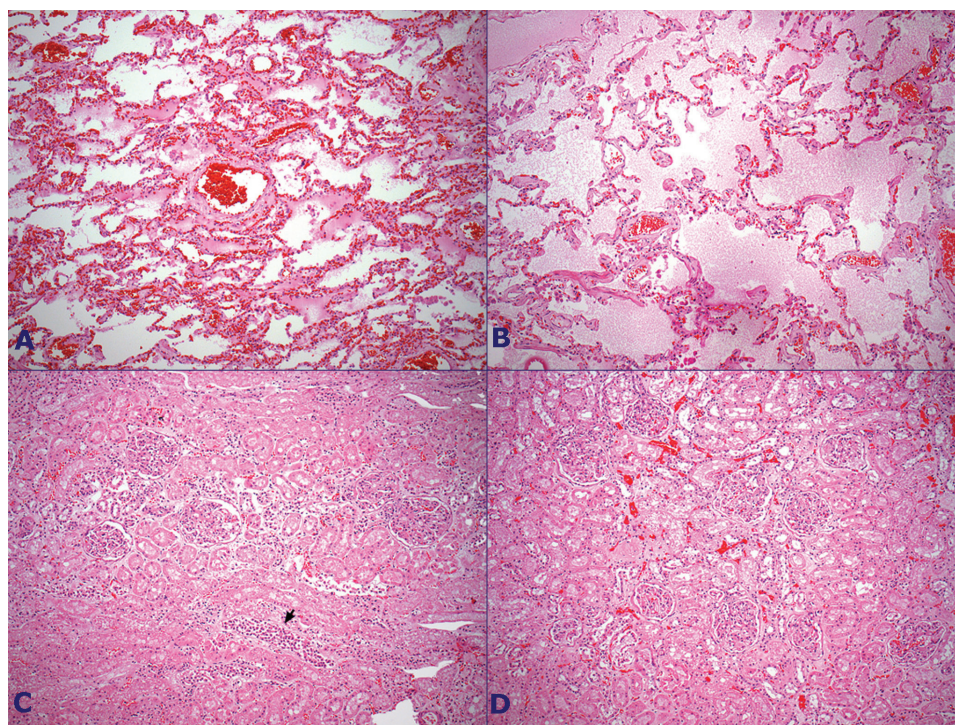


Figura 4- Fotomicrografias mostrando: **A e B** – Parênquima pulmonar apresentando edema alveolar e congestão capilar (HE – 100X). **C e D** – Parênquima renal exibindo necrose tubular aguda, com evidente descamação do epitélio tubular (seta) (HE – 100X).

No coração, presença de superfície pericárdica lisa e brilhante, com acúmulo de gordura subepicárdica, principalmente em VD, acometendo tanto o ápice como também a região da base e cone da artéria pulmonar. Aos cortes, destacava-se a in-

filtração transmural de tecido adiposo, de coloração amarelada e aspecto untuoso, na parede miocárdica do VD e limites imprecisos com o miocárdio subjacente (Figura 5).

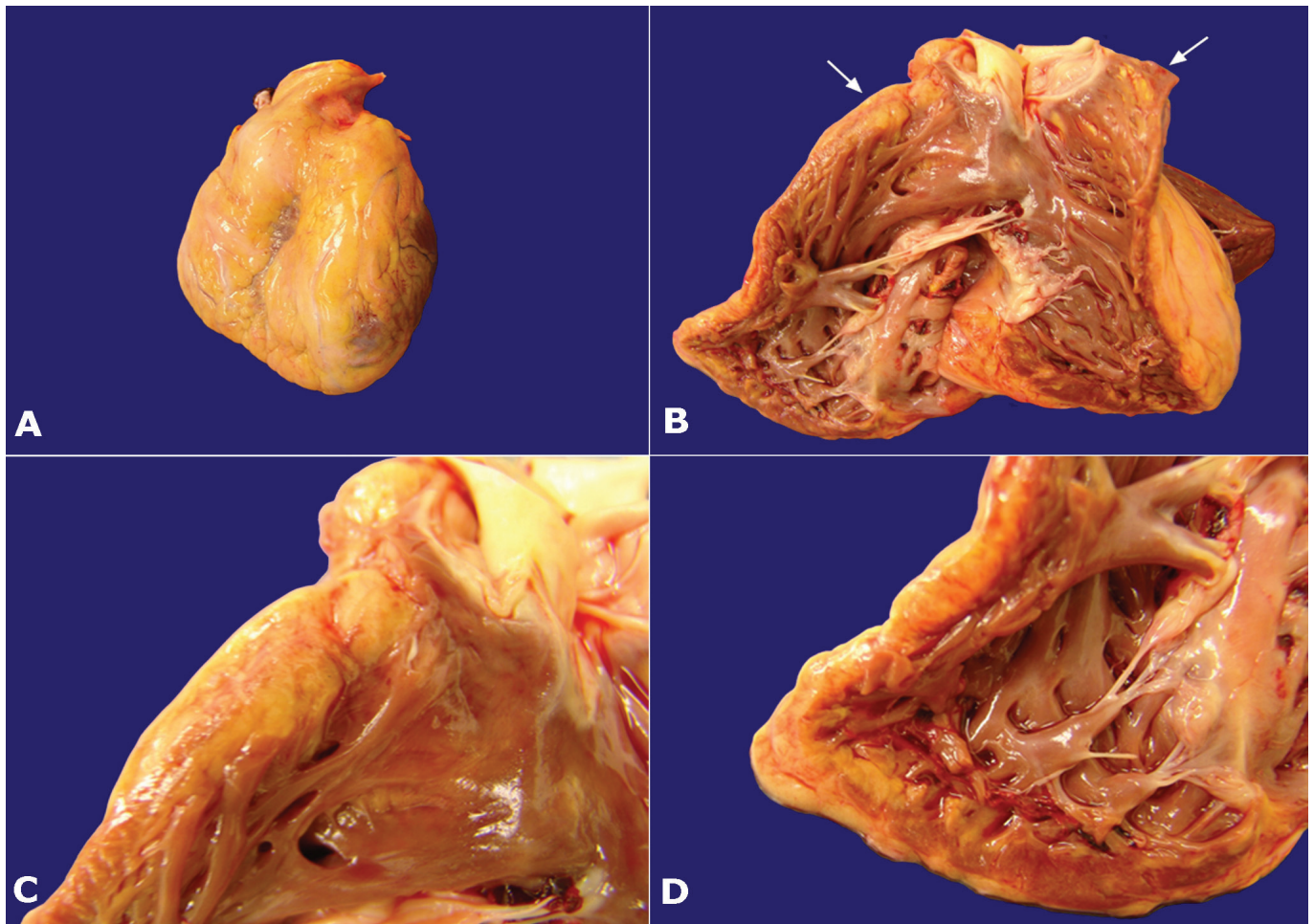


Figura 5 - A – Coração apresentando aumento da gordura epicárdica principalmente em região de parede anterior do ventrículo direito (peso = 278g). **B** – Foto panorâmica -Infiltração gordurosa do miocárdio em topografia do cone da artéria pulmonar (setas). **C** – Detalhe da infiltração gordurosa transmural do miocárdio em topografia do cone da artéria pulmonar. **D** - Infiltração gordurosa do miocárdio transmural em toda parede livre do ventrículo direito.

Na microscopia, evidenciou-se tecido adiposo permeando as fibras miocárdicas, da região epicárdica em direção ao endocárdio, comprometendo difusamente todas as topografias da parede livre do VD, sendo mais proeminente na região da base e cone da artéria pulmonar. Presença de duas áreas focais, de

desorganização e discreta atrofia das fibras miocárdicas, onde também havia discreta fibrose através da coloração de Tricrômio de Masson, em topografia da transição com a gordura epicárdica, no terço externo do miocárdio (Figuras 6, 7, 8).

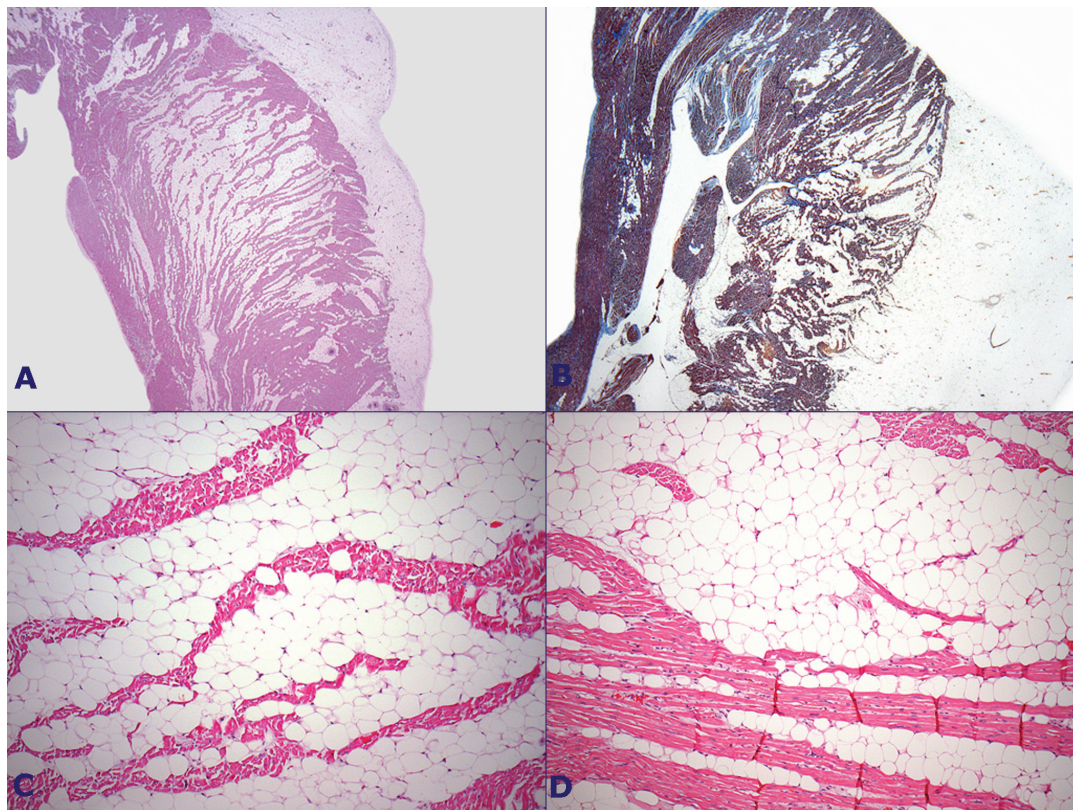


Figura 6 - Fotomicrografias mostrando: **A** – Panorâmica de corte histológico do miocárdio do VD com infiltração gordurosa difusa e transmural (HE - 25X). **B** – Panorâmica de corte histológico do miocárdio do ventrículo direito com infiltração gordurosa difusa e transmural, sem evidência de fibrose (tricrômio de Masson – 25X). **C e D** - Tecido adiposo sem atipias infiltrando as fibras miocárdicas, ausência de alterações degenerativas dos miócitos (HE - 100X).

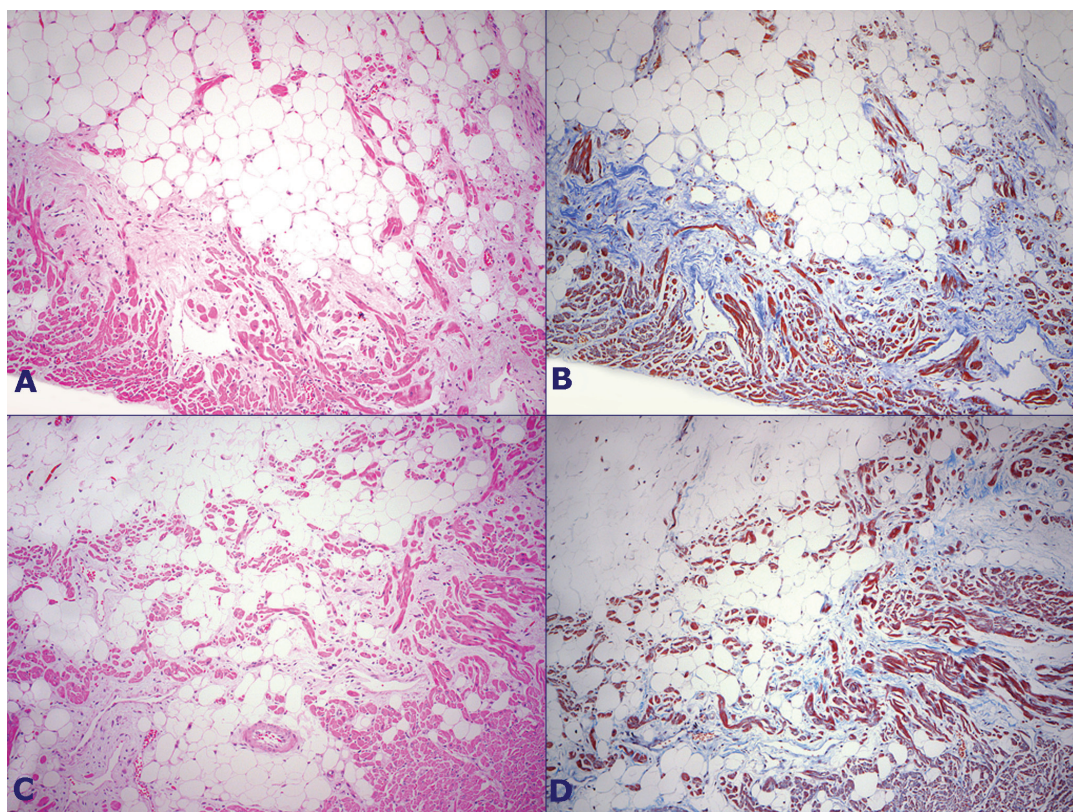


Figura 7 - Fotomicrografias mostrando: **A e C** – Área focal de fibrose na transição entre a gordura epicárdica e o miocárdio, com miócitos discretamente atróficos (HE - 100X). **B e D** – Área focal de fibrose, evidenciada pela coloração específica, na transição entre a gordura epicárdica e o miocárdio, com miócitos discretamente atróficos (tricrômio de Masson – 100X).

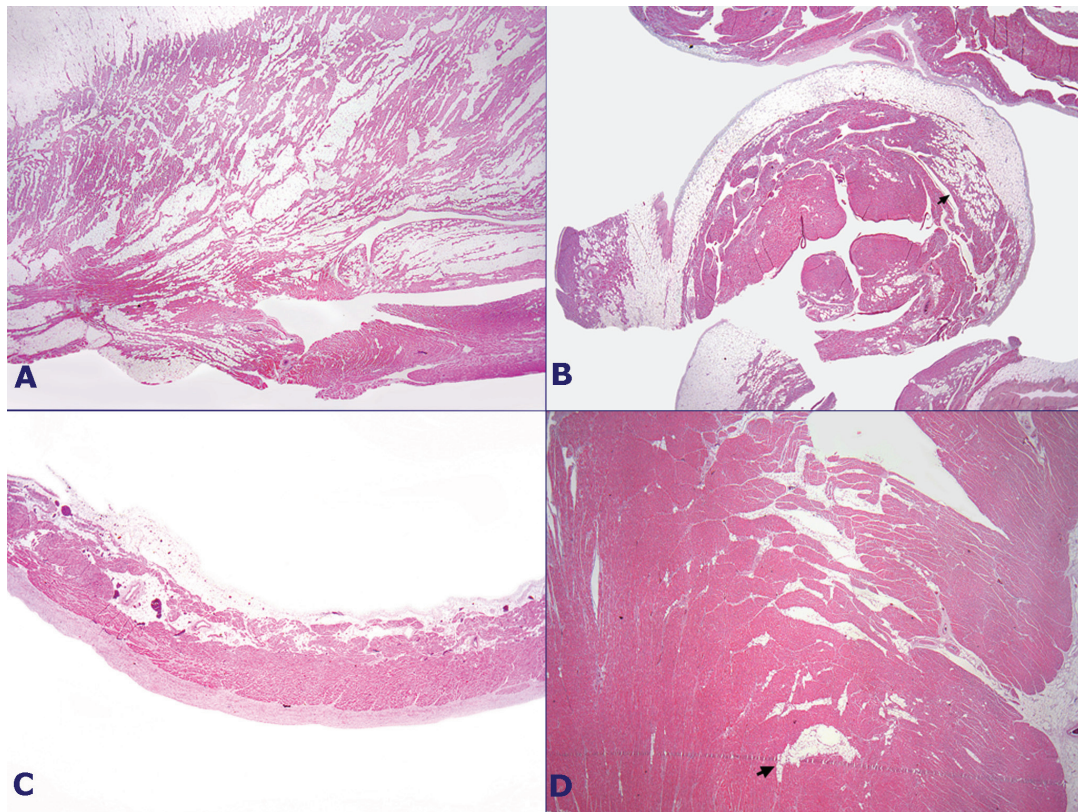


Figura 8 - Fotomicrografias mostrando: **A** - Infiltração gordurosa difusa etransmural na parede do VD (HE - 25X). **B** - Parede do átrio direito com área focal de infiltração gordurosa (seta) (HE - 25X). **C** - Parede do átrio esquerdo preservada (HE - 25X). **D** - Parede livre do ventrículo esquerdo preservada com distribuição normal do tecido adiposo perivascular (HE - 25X).

Demais órgãos sem alterações macroscópicas significativas. Na microscopia, observou-se ainda necrose tubular aguda em rins (Figuras 4C e 4D).

Os achados da autópsia, com presença da anastomose íleo-transverso preservada e ausência de achados macroscópicos de peritonite, afastam a possibilidade de infecção abdominal, sendo a discreta serosite aguda presente na cápsula do fígado e em áreas focais da serosa do intestino delgado secundárias às manipulações durante os dois eventos cirúrgicos consecutivos. A ausência de outro foco de infecção, como o pulmonar, também descarta a possibilidade de septicemia. É interessante notar que a importante infiltração adiposa transmural do VD foi o único substrato anatômico relevante encontrado. A ausência de áreas de fibrose proeminente, alterações degenerativas dos miócitos, bem como, ausência de adelgaçamento ou aneurisma da parede do VD, foi crucial para afastar a hipótese diagnóstica de CAVD. É importante lembrar que a paciente apresentou quadro de hipotensão precoce e persistente, o qual teve repercussão tecidual com presença de sinais de hipofluxo no fígado, com a esteatose microgoticular, no intestino delgado, com áreas de infarto mucoso, e também nos rins com necrose tubular aguda evidente

na microscopia, a despeito da ressuscitação volêmica e uso de drogas vasoativas. Observaram-se na necrópsia sinais compatíveis com insuficiência de VD, como: derrames cavitários, discreta hepatomegalia e sinais de baixo débito, como foram descritos acima. Assim fica claro, que a infiltração adiposa do miocárdio no VD, muito provavelmente teve correlação com os eventos circulatórios de hipotensão persistente apresentado clinicamente.

DISCUSSÃO

Trata-se de paciente do sexo feminino de 61 anos de idade, com diagnóstico de adenocarcinoma de cólon ascendente e sem comorbidades prévias conhecidas que pudessem aumentar o risco de complicações cardíacas ou outras clínicas diversas no período per operatório. A cirurgia e a anestesia transcorreram sem intercorrências. Porém na recuperação anestésica, após 2 horas de terminada a cirurgia, a paciente apresentou instabilidade hemodinâmica com hipotensão. Hipotensão esta que se manteve na enfermaria e posteriormente na UTI, não responsiva a reposição volêmica ou ao uso de droga vasoativa, posteriormente somando-se ao quadro a insuficiência respiratória.

Apesar da rápida evolução para óbito no 2º PO, foram exaustivamente investigadas as principais hipóteses clínicas. Sabendo-se que o risco de ocorrência de fenômenos tromboembólicos é aumentado, sendo a paciente portadora de doença neoplásica e submetida a procedimento cirúrgico⁹, a possibilidade de TEP foi investigada. Entretanto, a hipotensão severa sem dispnéia concomitante, dor torácica ou hemoptise, além da angiotomografia pulmonar ser negativa, descartaram a hipótese de TEP. O IAM per operatório também é pouco provável, pois para apresentar insuficiência de VD a extensão do infarto seria de magnitude tal que haveria alteração de marcadores de necrose miocárdica¹⁰, o que não foi demonstrado nos exames PO. Descartar a hipótese de septicemia com foco pulmonar por pneumonia aspirativa ou abdominal também foi imperativo. Apesar dos episódios de vômitos apresentados pela paciente, em nenhum momento foi observada aspiração, visto que a mesma sempre esteve consciente e com reflexo de tosse eficaz, além dos raios-X de tórax não demonstrarem foco pulmonar e tampouco haver secreção pulmonar.

O foco abdominal como fonte de sepse se tornou o mais provável para a indicação da reoperação, entretanto, a rapidez da instalação do quadro e ausência de evidência no intra-operatório de sinais de infecção dificultam afirmar esta hipótese. O isolamento de *Aeromonas Hydrophila* no líquido ascítico pode ser consequência de contaminação laboratorial ou contaminação da cavidade com líquido intra-intestinal. O fato de a bactéria ter sido achada no líquido ascítico e o material de autópsia não ter mostrado sinais de peritonite, afastam a possível associação da bactéria como causa do processo séptico da paciente, mesmo porque a *Aeromonas Hydrophila* tem a capacidade de produzir enteroxinas e outros mecanismos de virulência que desencadeariam uma resposta inflamatória na vigência do quadro infeccioso¹¹. A *Aeromonas Hydrophila* é um coco gram-negativo anaeróbio facultativo, de fácil identificação, amplamente disseminada ao redor do mundo, encontrada em ambientes hídricos, relacionada principalmente à infecção do trato gastrointestinal. Peritonite por esse agente é principalmente observada em pacientes com doença hepática crônica ou em uso de cateter para diálise peritoneal¹².

A ausência de achados de macroscopia ou microscopia na autópsia que corroborem com todas as hipóteses clínico-cirúrgicos discutidas acima ressalta a importância da infiltração adiposa do miocárdio em VD como único substrato morfológico para causa básica do óbito. A avaliação da infiltração adiposa no VD é de suma importância para o patologista, visto

que é o substrato morfológico de algumas entidades como AC e CAVD.¹

A infiltração gordurosa do ventrículo direito (VD), também chamada de AC, Lipomatosis Cordis ou Cor Adiposum, é uma entidade caracterizada por acúmulo de gordura epicárdica e infiltração gordurosa do tecido muscular cardíaco, geralmente relacionada à obesidade¹ e primeiramente descrita por Quain em 1850¹³. Em 1933 a revisão de uma série de autópsias em pacientes que foram a óbito por insuficiência cardíaca, mostrou a infiltração do miocárdio por adipócitos¹⁴.

O diagnóstico diferencial entre a infiltração adiposa do VD e CAVD nem sempre é fácil no exame anatomopatológico. A simples infiltração adiposa do VD pode ser confundida com CAVD, uma doença caracterizada pela substituição não apenas adiposa, mas também fibrosa do miocárdio do VD, sempre acompanhada de alterações degenerativas dos miócitos.¹ Entretanto, a extensão e a proporção entre a infiltração adiposa e fibrosa não está bem definida na literatura, gerando áreas cinzentas entre os diagnósticos diferenciais.^{1,7,15} Thiene et al¹⁶ classificaram a CAVD em 2 padrões morfológicos distintos, a saber:

1. Variante adiposa (ou lipomatosa), onde o tecido adiposo infiltra o miocárdio até o endocárdio, uma infiltração transmural, quando pode ocorrer um espessamento da parede, com aspecto de pseudo-hipertrofia, usualmente confinado apenas ao VD.
2. Variante fibroadiposa (ou fibrolipomatosa), onde se observa adelgaçamento da parede do VD, com formação de aneurisma sacular na região do ápice, infundíbulo e parede póstero-inferior, também chamado de triângulo de displasia. Nessa variante ocorre não somente a infiltração por tecido adiposo, mas também proeminente fibrose. As paredes do VE e do septo também podem ser acometidas em menores proporções.

Em um estudo posterior, observou-se que essa classificação não considerou a morfologia do miocárdio que estava sendo substituído.¹⁷ Os autores ressaltam que o padrão da infiltração lipomatosa está associado à miócitos residuais de aspecto normal, em contraste com o padrão cardiomiopático observado na variante fibroadiposa, onde se observam alterações degenerativas dos miócitos e focos de infiltrado inflamatório crônico.

Outros autores discordam que a variante adiposa da CAVD seja realmente uma entidade patológica, considerando a sua difícil distinção com a tão somente infiltração adiposa do VD.^{1,15,18} Considerando que a CAVD é uma doença hereditária⁷ com padrão de transmissão autossômico dominante, apresentando diversos graus de penetração e expressão fenotípica polimórfica¹⁹, outros autores supõem que os tipos morfológicos propostos na literatura podem representar estágios consecutivos da progressão da doença.²⁰

É importante lembrar que o coração normal também pode apresentar infiltração adiposa, geralmente acompanhando o trajeto de vasos e nervos, podendo também infiltrar o miocárdio, principalmente o VD. Assim como a AC, a infiltração adiposa normal acomete mais frequentemente a parede lateral, seguida pela parede anterior, poupando a parede posterior do VD.¹⁵ Entretanto, diferente da AC, apresenta extensão e distribuição mais variáveis, comprometendo apenas a metade externa da parede do VD, e quando apresenta infiltração transmural, a extensão é apenas focal, comprometendo até 25% da parede lateral do VD na maioria dos casos.¹⁵ Em nosso caso, a infiltração adiposa era difusa, comprometendo toda extensão do miocárdio, principalmente em topografia da base e cone da artéria pulmonar.

Devemos lembrar que a distinção dos padrões morfológicos tem pouco valor prático se não houver uma correlação com a história clínica e evolução do paciente. A CAVD acomete preferencialmente pacientes jovens, sem correlação com sexo ou obesidade, em geral com história familiar de morte súbita, ou com quadro de síncope, palpitações e arritmias ventriculares muitas vezes letais, podendo evoluir também para insuficiência cardíaca direita.²¹ Em nosso caso, a paciente era do sexo feminino, com idade mais avançada (>40 anos), e não tinha quadro clínico ou exames laboratoriais que sugerissem doenças cardíacas prévias. A infiltração adiposa do VD é descrita como mais frequente em mulheres com idade superior a 40 anos, em geral relacionada com obesidade, Diabetes Mellitus (DM) e uso de excessivo de esteróides.^{18,22}

A maior parte dos pacientes com AC não apresenta história clínica característica. Frequentemente os casos são achados incidentais de necrópsia com pouco significado clínico²², porém já foram descritos casos com bloqueio cardíaco^{23,24}, defeitos de condução²⁵, e morte súbita.²⁶ Acredita-se que a alteração

da relação entre os miócitos da parede do ventrículo direito pela adiposidade pode prejudicar a mecânica e a função normal da câmara cardíaca.^{27,28}

Pacientes portadores de AC podem apresentar complicações clínicas quando submetidos a estresse fisiológico. Krishnamani et al descreveram um caso de disfunção ventricular direita fatal, após cirurgia de transplante cardíaco, secundária a infiltração gordurosa maciça do ventrículo direito do doador. Neste relato os autores salientam que o doador não apresentava achados clínicos e/ou laboratoriais sugestivos de AC ou disfunção de VD.²⁹

Schreeder et al descreveram um caso de AC em paciente não obeso apresentando-se com insuficiência cardíaca congestiva. A investigação do caso revelou ECG e Ecocardiograma normais porém a medida da pressão diastólica final de VD indicou síndrome restritiva cardíaca.³⁰ Rokey et al propuseram que o aumento de gordura subepicárdica pode interferir com o relaxamento do ventrículo direito e conseqüentemente o enchimento diastólico ventricular.^{31,32}

A substituição por gordura superior a 50% do tecido miocárdico pode estar associada à baixa voltagem dos complexos QRS no ECG. A infiltração dos adipócitos entre as miofibras pode ocasionar seu desaparecimento ocasionando em casos severos a substituição de toda a espessura do miocárdio do VD por tecido adiposo.³⁰ Os pacientes com acentuado aumento da gordura subepicárdica apresentam frequência aumentada de ruptura cardíaca após infarto do miocárdio.³³

No caso apresentado, a paciente era assintomática no pré-operatório quanto a queixas relacionadas ao aparelho cardiovascular, não era obesa, não apresentava alteração de exames laboratoriais, ECG e Ecocardiograma, sem evidências de dislipidemia ou DM. Porém no pós-operatório imediato apresentou quadro clínico compatível com a falência de VD (hipotensão refratária a volume e drogas vasoativas) o que a levou ao óbito. Nenhuma outra causa pode ser evidenciada que pudesse explicar a resposta hemodinâmica apresentada após o estresse cirúrgico como: sangramentos, TEP, IAM ou sepse. Desta forma, frente aos achados da autópsia, acreditamos que a infiltração gordurosa ("Adipositas Cordis") do VD frente ao estresse fisiológico, representado pela cirurgia e procedimento anestésico, foi responsável pela falência do VD e conseqüentemente ao desfecho fatal.

Acreditamos que este relato de caso, com sua rica discussão anatomoclínica ilustra bem as dificuldades do diagnóstico diferencial com CAVD e AC. Ressaltamos a importância do reconhecimento da AC como entidade capaz de alterar o curso clínico do paciente em frente ao estresse, principalmente quando outras causas não sejam identificadas. É importante lembrar das implicações médico-legais do diagnóstico precipitado de CAVD, que é uma doença rara e hereditária, onde o rastreamento de familiares pode desencadear um processo diagnóstico alarmante, oneroso e muitas vezes desnecessário.

REFERÊNCIAS

1. Basso C, Thiene G. Adipositas cordis, fatty infiltration of the right ventricle, and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Just a matter of fat? *Cardiovasc Pathol*. 2005;14:37-41.
2. Tabib A, Loire R, Chalabreysse L, Meyronnet D, Miras A, Malicier D, et al. Circumstances of death and gross and microscopic observations in a series of 200 cases of sudden death associated with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and /or dysplasia. *Circulation*. 2003;108:3000-5.
3. Basso C, Corrado D, Marcus FI, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet*. 2009;373:1289-300.
4. El Demellawy D, Nasr A, Alowami S. An updated review on the clinicopathologic aspects of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Am J Forensic Med Pathol*. 2009;30:78-83.
5. Tabib A, Loire R, Miras A, Thivolet-Bejui F, Timour Q, Bui-Xuan B, et al. Unsuspected cardiac lesions associated with sudden unexpected perioperative death. *Eur J Anaesthesiol*. 2000;17:230-5.
6. Zaman S, Ramesh N, Kovoov P. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy presenting with intra-operative aborted sudden cardiac death and Takotsubo-like left ventricular functional abnormalities. *Hellenic J Cardiol*. 2009;50:330-4.
7. Marcus F, Basso C, Gear K, Sorrell V. Pitfalls in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Am J Cardiol*. 2010;105:1036-9.
8. Ellinor PT, MacRae CA, Thierfelder L. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Heart Failure Clin*. 2010;6:161-7.
9. Yang SS, Yu CS, Yoon YS, Yoon SN, Lim SB, Kim JC. Symptomatic venous thromboembolism in asian colorectal cancer surgery patients. 2011Jan 25. Epub ahead of print.
10. Keller T, Zeller T, Peetz D, Tzikas S, Roth A, Czyz E, et al. Sensitive troponin I assay in early diagnosis of acute myocardial infarction. *N Engl J Med*. 2009;361:868-77.
11. Janda JM, Abbott SL. The genus *Aeromonas*: taxonomy, pathogenicity, and infection. *Clin Microbiol Rev*. 2010;23: 35-73.
12. Choi JP, Lee SO, Kwon HH, Kwak YG, Choi SH, Lim SK, et al. Clinical significance of spontaneous *Aeromonas* bacterial peritonitis in cirrhotic patients: a matched case-control study. *Clin Infect Dis*. 2008;47:66-72.
13. Bedford E. The story of fatty heart. A disease of Victorian times. *Br Heart J*. 1972;34:23-8.
14. Benotti JR, Grassoman W, Cohn PF. Clinical profile or restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1980;61:1206-12.
15. Tansey DK, Aly Z, Sheppard MN. Fat in the right ventricle of normal heart. *Histopathol*. 2005;46:98-104.
16. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in Young people. *N Engl J Med*. 1988;318:129-33.
17. D'Amati B, Leone O, di Gioia CR, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinicopathologic correlation based on a revised definition of pathologic patterns. *Hum Pathol*. 2001;32:1078-86.
18. Burke AP, Farb A, Tashko G, Virmani R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium. Are they different diseases? *Circulation*. 1998;97:1571-1580.
19. Nava A, Thiene G, Canciane B, Scogniamiglio R, Daliento L, Buja G, et al. Familial occurrence of right ventricular dysplasia: a study involving nine families. *J Am Coll Cardiol*. 1988,12:1222-8.
20. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, Vedel J, Grosgeat Y, Cabrol C, Facquet J. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia: study of mechanism and selection for surgery. In: Kulbertus H, editor. Reentrant arrhythmias, mechanism and treatment. Lancaster,

AGRADECIMENTOS

Os autores agradecem a Profa. Dra. Vera Demarchi Aiello, Prof. Dr. Luis Alberto Benvenuti, Prof. Dr. Paulo Sampaio Gutierrez, da Seção de Patologia Cirúrgica do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP, que gentilmente realizaram a revisão das lâminas, e também agradecem a Rosa Maria C. Zanardi que gentilmente nos ajudou na documentação das imagens apresentadas neste caso.

- Pennsylvania: MTP Publishing; 1977. p.334.
21. Thiene G, Corrado D, Basso C. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. *Orphanet J Rare Disease*. 2007;2:45.
 22. House AA, Walley VM. Right heart failure due to ventricular adiposity "adipositas cordis" an old diagnosis revisited. *Can J Cardiol*. 1996;12:485-9.
 23. Spain DM, Cathcart RT. Heart block caused by fat infiltration of the interventricular septum (cor adiposum). *Am Heart J*. 1946;32:659.
 24. Shirani J, Roberts WC. Clinical, eletrocardiographic and morphological features of massive fatty deposits (lipomatous hypertrophy) in the atrial septum. *JAMA*. 1993;22:226-38.
 25. Quain R. Fatty diseases of the heart. *Med Chir Trans*. 1950;33:121-5.
 26. Nuzum F. Fatty infiltration (lipomatosis) of the auriculo-ventricular bundle of Hiss, with sudden unexpected death. *Arch Int Med*. 1914;13:640-4.
 27. Smith HL, Willius FA. Adiposity of the heart: a clinical and pathologic study of one hundred and thirty six obese patients. *Arch Intern Med*. 1933;52:911-31.
 28. Saphir O, Corrigan M. Fatty infiltration of the myocardium. *Arch Intern Med*. 1933;52:410-28.
 29. Krishnamani R, Nawgiri RS, Konstam MA, Warber KG, Salomon RN, DeNofrio D. Fatty infiltration of the right ventricle (Adipositas Cordis): an unrecognized cause of early graft failure after cardiac transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2005;24:1143-5.
 30. De Scheerder C, Cuvelier C, Verhaaren R, De Buyzere M, De Backer G, Clement D. Restrictive cardiomyopathy caused by adipositas cordis. *Eur Heart J*. 1987;8:661-3.
 31. Rokey R, Mulvagh SL, Cheirif J, Mattox KL, Johnston DL. Lipomatous encasement and compression of the heart: ante-mortem diagnosis by cardiac nuclear magnetic resonance imaging and catheterization. *Am Heart J*. 1989;117:952-3.
 32. Dervan JP, Ilercil A, Kane PB, Anagnostopoulos C. Fatty infiltration: another restrictive cardiomyopathic pattern. *Cathet Cardiovasc Diagn*. 1991;22:184-9.
 33. Kusano I, Shiraishi T, Morimoto R, Haba K, Yatani R. Cardiac rupture due to severe fatty infiltration in the right ventricle wall. *J Forensic Sci*. 1991;36:1246-50.

Conflito de interesse: Não

Recebido para publicação em: 16 de Fevereiro de 2011

Aceito para publicação em: 24 de Fevereiro de 2011

Correspondência: Divisão de Clínica Médica

Av. Prof. Lineu Prestes 2565 – Cidade Universitária – USP - São Paulo - SP - Brasil.

CEP 05508-900 - Tel.: 55.011. 3091-9200

E-mail: ffcampos@usp.br