

# A case of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC/D) in which tenascin C immunostaining made the assessment of myocardial remodeling possible

**Takeshi Kondo**

*Division of Diagnostic Molecular Pathology, Department of Community Medicine and Social Healthcare Science, Kobe University Graduate School of Medicine*

## SUMMARY

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia (ARVC/D) is characterized by progressive fatty and fibrous replacement. A female in her 70's, suddenly found in cardiopulmonary arrest. The heart weighed 452 g and yellow discoloration was observed. Histological examination revealed the replacement of the right ventricular myocardium by adipose tissue and fibrosis. The cause of death was fatal arrhythmia caused by ARVC/D. Tenascin C staining was useful in evaluating myocardial remodeling.

**Keywords:** ARVC/D – tenascin C – arrhythmia

## Případ arytmogenní pravostranné ventrikulární kardiomyopatie (ARVC/D) s využitím imunohistochemického vyšetření tenascin C k posouzení remodelace myokardu

## SOUHRN

Arytmogenní pravostranná komorová kardiomyopatie/dysplázie (ARVC/D) je progresivní genetická kardiomyopatie charakterizovaná progresivní tukovou a vazivovou přeměnou komorového myokardu. Tenascin C je protein extracelulární matrix, jde o jeden z proteinů akutní fáze které jsou produkovány v místech lézí procházejících tkáňovou rekonstrukcí. Je znám jako marker myokardiálního poškození a myokardiální remodelace. Případ: žena, věkově na počátku 7. dekády s anamnézou angina pectoris a asthma bronchiale. Vzhledem k nevolnosti požádala syna o odvoz do nemocnice. Syn zaparkoval automobil na placeném parkovišti poblíž ordinace jejich praktického lékaře. Když matku v autě oslovil, nereagovala a byla v bezvědomí. Při přijetí na pohotovost již byla přítomna na kardiopulmonální zástava a z bezvědomí se matka již neprobudila. Pacientka byla 156 cm vysoká a hmotnost byla 63 kg. Hmotnost srdce byla 452 g a úsekovitě byl v myokardu pozorován žlutavý nádech. Byla přítomna mírná ateroskleróza věnčitých tepen, ale bez signifikantních stenóz. Histologické vyšetření prokázalo přeměnu myokardu pravé komory v tukovou a vazivovou tkáň. Nekróza ani známky akutní ischemické choroby srdeční nebyly pozorovány. Mikroskopicky byla diagnostikována ARVC/D a jako příčina smrti byla stanovena fatální ahythmie způsobená ARVC/D. V této kazuistice ARVC/D bylo využito imunohistochemického vyšetření tenascin C ke zhodnocení remodelace myokardu.

**Klíčová slova:** ARVC/D – tenascin C – arytmie

*Soud Lek 2014; 59(3): 24-25*

Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia (ARVC/D) is a progressive genetic cardiomyopathy characterized by progressive fatty and fibrous replacement of ventricular myocardium (1). ARVC/D is characterized pathologically by myocardial atrophy, fibrofatty replacement, fibrosis and ultimate thinning of the wall with chamber dilation and aneurysm formation (2). These changes consequently produce electrical instability precipitating ventricular tachycardia and sudden cardiac death (3). ARVC/D is a devastating disease given the fact that the first symptom is often sudden cardiac death (3).

Tenascin C is an extracellular matrix protein, which is one of the acute phase proteins expressed in diseased sites undergoing tissue reconstruction (4). It is expressed in the invasive portions of malignant tumors and has been established as a marker for myocardial injury and myocardial remodeling (4).

This is a case report of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC/D) for which tenascin C immunostaining was useful in evaluating myocardial remodeling.

## CASE

A female in her early 70's had a history of angina pectoris and asthma. She felt physically sick and asked her son to take her to a hospital. He parked the car in a coin-operated parking space near their family doctor's office. When he called her name in the car, she did not respond and was unconscious. While being admitted to the emergency department, she was in cardiopulmonary arrest, never recovered her consciousness, and was confirmed dead at hospital. Administrative autopsy was performed the following day.

## ✉ Correspondence address:

Takeshi Kondo

*Division of Diagnostic Molecular Pathology  
Department of Community Medicine and Social Healthcare Science  
Kobe University Graduate School of Medicine  
7-5-1 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe 650-0017, Japan  
email: kondo@med.kobe-u.ac.jp*