

## Introdução:

A Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) é uma doença congênita rara que afeta o circuito elétrico do coração. A prevalência estimada é de 0,1-0,2% da população geral. A condição é causada por uma via acessória, que permite a estimulação elétrica alcançar o ventrículo. Gerando uma série de arritmias, incluindo taquicardias supraventriculares até fibrilação ventricular. A Miocardiopatia Hipertrófica (MCH) é uma condição hereditária que acomete 0,2-0,5% da população. Nessa condição o músculo cardíaco apresenta espessamento propiciando distúrbios de condução. Tanto a WPW quanto a MCH podem ser graves se não forem manejadas adequadamente. A associação das duas condições é rara, com destaque para mutações nos genes PRKAG2 as quais foram associadas à Hipertrofia Ventricular Esquerda (HVE) e Síndrome de WPW. Induzidos por defeitos metabólicos no armazenamento de glicídios nos vacúolos dos miócitos, resultando em um tecido hipertrófico com disfunções no sistema de condução elétrica.

## Relato de Caso:

Uma paciente de 16 anos foi hospitalizada após um episódio de síncope seguido de êmese, com três episódios semelhantes. O Eletrocardiograma (ECG) apresentou padrão de WPW com PR curto e ondas delta, além disso, critério de HVE positivo. Ao exame de Ecocardiograma Transtorácico (ECOTT) HVE com função preservada e a Ressonância magnética cardíaca: HVE assimétrica moderada sem obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo. Holter revelou instabilidade elétrica atrial e não mostrou arritmia ventricular significativa. Foi optado então, após discussão clínica, por submeter a paciente a um Estudo Eletrofisiológico (EEF) que evidenciou uma via acessória. A condução dessa via foi interrompida com critérios eletrocardiográficos de sucesso. Porém, 2 dias após o procedimento a paciente apresentou novo quadro de Taquicardia, associado a dor torácica.

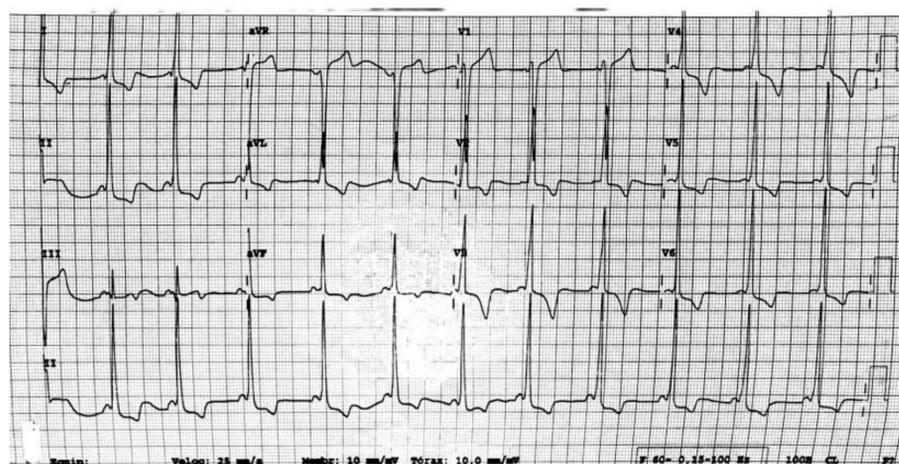


Figura 1: Eletrocardiograma da paciente, evidenciando Intervalo PR curto, inversão da Onda T e Hipertrofia Ventricular Esquerda.

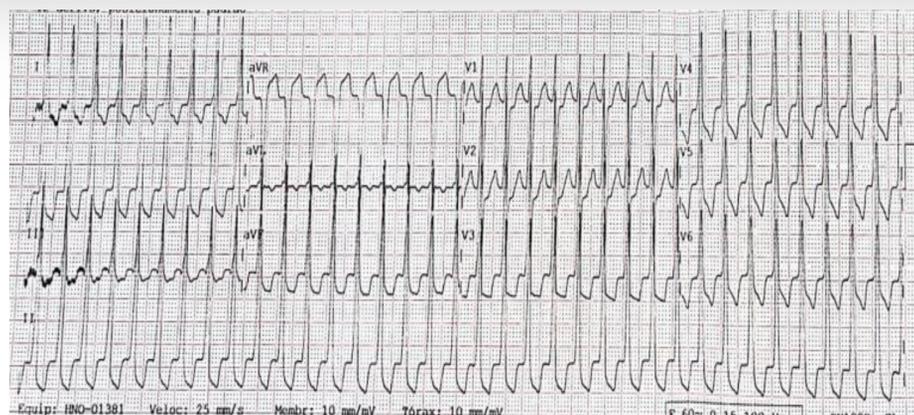


Figura 2: Eletrocardiograma da paciente, após ablação, apresentando Taquicardia Supra Ventricular, por Reentrada Nodal.

No ECG constatou-se Taquicardia por Reentrada Nodal com Frequência de 213bpm, intervalo PR curto e padrão de pré excitação, mostrando retorno do padrão de WPW. Realizado EEF, identificado nova via acessória em região póstero-lateral direita, realizado nova ablação e implante de monitor de eventos, devido ao risco de morte súbita pelo quadro clínico da paciente. Evoluiu, assintomática e estável hemodinamicamente. O ECG apresentou ritmo sinusal, intervalo PR curto e HVE.

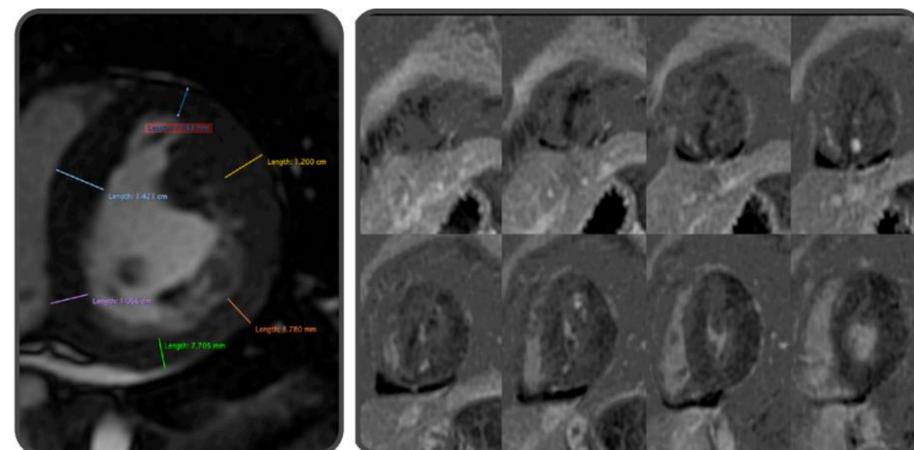


Figura 3: Ressonância Magnética da paciente com a presença de realce tardio com padrão multifocal, localizado nos segmentos infero-septo-mediais, compatível com o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica.

## Discussão:

O caso mostra a ocorrência concomitante de WPW e MCH, condições potencialmente graves e não são usualmente associadas. Ao avaliar a etiologia da associação dessas condições identificamos que mutações nos genes PRKAG2 podem estar ligadas à associação dessas condições. A ablação por meio de EEF e o uso de monitores de eventos são ferramentas valiosas no tratamento e acompanhamento destas doenças.

## Referências:

- Colan SD, Lipshultz SE, Lowe AM, et al. Epidemiology and cause-specific outcome of hypertrophic cardiomyopathy in children: findings from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *Circulation*. 2007;115(6):773-781.
- Banankhah P, Fishbein GA, Dota A, Ardehali R. Cardiac manifestations of PRKAG2 mutation. *BMC Med Genet*. 2018;19(1):1. Published 2018 Jan 3.
- Kobza R, Toggweiler S, Dillier R, et al. Prevalence of preexcitation in a young population of male Swiss conscripts. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2011;34(8):949-953.