

# Síndrome de Wolff-Parkinson-White Associada a Comunicação Interatrial Tipo Seio Venoso

*Wolff-Parkinson-White Syndrome and the Sinus Venosus Atrial Septal Defect Association*

Patrícia Lopes Moraes, Luíz Márcio Gerken, Bayard Gontijo Filho, Walter Villela de Andrade Vicente, Paulo Roberto Barbosa Evora  
Ribeirão Preto, SP / Belo Horizonte, MG

A associação de comunicação interatrial (CIA) tipo seio venoso com síndrome de Wolff Parkinson White (WPW) é muito rara e ainda não descrita na literatura médica especializada. Descreve-se o caso de uma jovem portadora dessa associação de patologias tratada com ablação da via acessória por radiofrequência, seguida de correção cirúrgica do defeito do septo interatrial.

*The Wolff-Parkinson-White syndrome (WPW) and sinus venosus atrial septal defect (ASD) association is very rare and not yet reported in the literature. It is the main basis for this case report.*

A literatura médica francesa conta com uma das maiores experiências da associação da Síndrome de Wolff-Parkinson-White com cardiopatias congênitas ou adquiridas, na qual se observa que, dentre 10.750 cardiopatas analisados, apenas 49 (0,45%) eram portadores de WPW. Desses 49 pacientes, 24 apresentavam cardiopatias congênitas. Por outro lado, em 1.348 casos de comunicação interatrial, registraram-se somente 5 pacientes com síndromes de pré-excitação, aí incluídos 3 casos de CIA tipo ostium primum, sem nenhum relato de CIA tipo seio venoso<sup>1</sup>.

Descreve-se neste artigo, uma jovem portadora de CIA tipo seio venoso associada à síndrome de WPW, tratada sequencialmente com ablação por radiofrequência e correção cirúrgica da CIA.

## Relato do caso

Paciente do sexo feminino, 22 anos, universitária. Aos 8 anos de idade a mãe percebeu taquicardia aos esforços acompanhada de cianose de extremidades. Aos 12 anos, procurou cardiologista pediátrico que suspeitou de cardiopatia congênita acompanhada de distúrbio do sistema de condução, com base no ECG de superfície (fig. 1) e solicitou cateterismo cardíaco e estudo eletrofisiológico. O cateterismo cardíaco sugeriu a presença de CIA tipo ostium secundum, com pressão média arterial pulmonar de 20 mmHg (fig. 2A). O estudo eletrofisiológico revelou síndrome de WPW, com via anômala ântero-septal com capacidade de condução S1S1 até 270 ms, conseguindo-se induzir taquicardia paro-

xística supraventricular (TPSV) ortodrômica, com período refratário efetivo ventricular de 240 ms (450 bpm) (fig. 3).

Com o passar do tempo, surgiu cansaço intenso e dispnéia aos grandes esforços, bem como raros episódios de taquicardia. Aos 20 anos de idade foi reavaliada. Embora um ecoDopplercardiograma de superfície não demonstrasse a CIA, o estudo, repetido por via transesofágica, confirmou a CIA tipo seio venoso, de 1,2 x 1,0 cm, acompanhada de dilatação das câmaras direitas, encontrando-se a pressão sistólica na artéria pulmonar no limite superior da normalidade (fig. 2B).

Decorridos cerca de dois anos, houve piora clínica, com frequência cardíaca de 100 bpm em repouso e dispnéia aos pequenos esforços, ocorrendo melhora com propranolol, 40 mg/dia.

Aos 23 anos de idade foi submetida a estudo eletrofisiológico que revelou condução ventrículo-atrial (VA) concêntrica, sem decremento, com período refratário mais longo do que a via acessória. A via anômala foi interrompida por aplicação de radiofrequência (fig. 4).

Um mês após, a CIA tipo seio venoso e associação de drenagem anômala parcial de veias pulmonares para o átrio direito foram ambas corrigidas utilizando-se circulação extracorpórea normotérmica e parada anóxica por pinçamento aórtico.

Desde então, a paciente permanece assintomática.

## Discussão

A síndrome de WPW deve ser suspeitada em crianças com CIA e TPSV, mas limitações técnicas quanto aos cateteres relacionadas ao tamanho e peso da criança, além de insuficiência cardíaca grave, restringem o estudo eletrofisiológico.

Tentativas de caracterização ecocardiográfica de sinais associados à síndrome de WPW têm sido frustrantes. Sabe-se que a movimentação anormal do septo interventricular pode ocorrer na síndrome de WPW tipo I. Outras alterações ecocardiográficas de-

CECORP de Ribeirão Preto, BIOCOR de Belo Horizonte, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto - USP

Endereço para correspondência - Dr. Paulo Roberto B. Evora  
Rua Rui Barbosa, 367/15 - Cep 14015-120 - Ribeirão Preto - SP  
E-mail: prbevora@keynet.com.br

Enviado em 01/07/2004 - Aceito em 10/09/2004

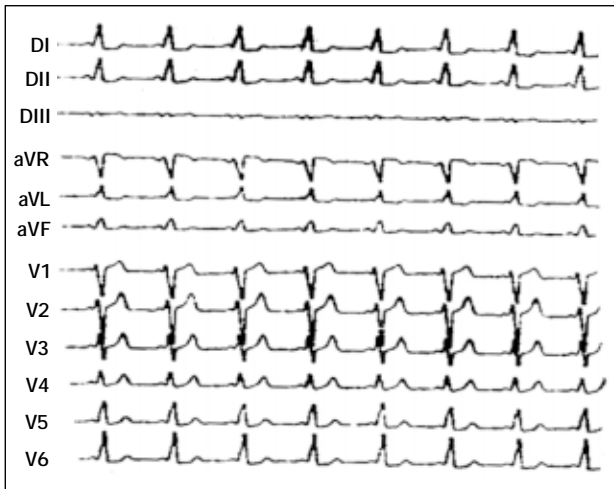


Fig. 1 - ECG de superfície com espaço P-R curto e ondas Delta, típicas da Síndrome de Wolff-Parkinson White.

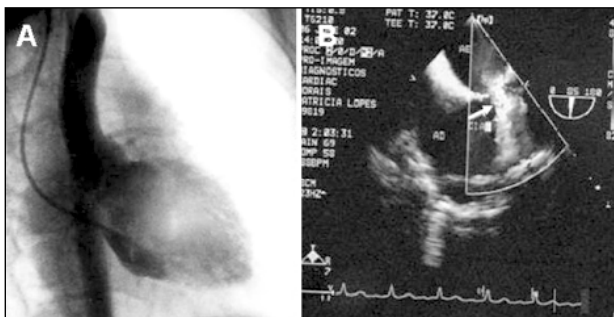


Fig. 2 - A) Angiocardiografia aos 12 anos de idade, sugestiva de CIA *ostium secundum*; B) EcoDopplercardiograma transesofágico aos 22 anos de idade, evidenciando o fluxo através da CIA tipo seio venoso (Seta).

tectadas em grande proporção de pacientes portadores de WPW parecem inespecíficas<sup>2</sup>.

No Japão, uma criança de sete meses, com 5,3 Kg de peso, portadora de CIA e TPSV foi tratada cirurgicamente. O estudo eletrofisiológico pré-operatório não foi realizado devido à presença de insuficiência cardíaca grave. Com a suspeita de síndrome de WPW de condução retrógrada, realizou-se mapeamento intra-operatório, epi e endocárdico, detectando-se uma via acessória posterior esquerda, eliminada por crioablação através de acesso superior transeptal<sup>3</sup>.

Uma recente revisão canadense sugere que dado o contínuo aumento tanto no número quanto na idade dos pacientes com cardiopatias congênitas, as arritmias vêm se tornando mais prevalentes, constituindo-se em importante problema clínico e, embora a ablação por cateter tenha revolucionado o manejo das arritmias, é crescente a população com cardiopatias congênitas e arritmias, tanto atriais como ventriculares, que se apresenta para correção ou reintervenção cirúrgicas. A ablação por cateter, depois de acurada caracterização da arritmia, pode, entretanto, ser segura e efetivamente incluída como tratamento adjunto ao reparo de lesões cardíacas estruturais subjacentes<sup>4</sup>. Esse ponto de vista embasou a estratégia terapêutica em 2 estágios adotada no presente caso, em que primeiro se realizou o estudo eletrofisiológico e a ablação da via acessória de condução, para, posteriormente, efetuar-se o tratamento cirúrgico do defeito intracardiaco.

Um detalhe digno de discussão relativo à associação da CIA tipo seio venoso e síndrome de WPW é o questionamento da sua

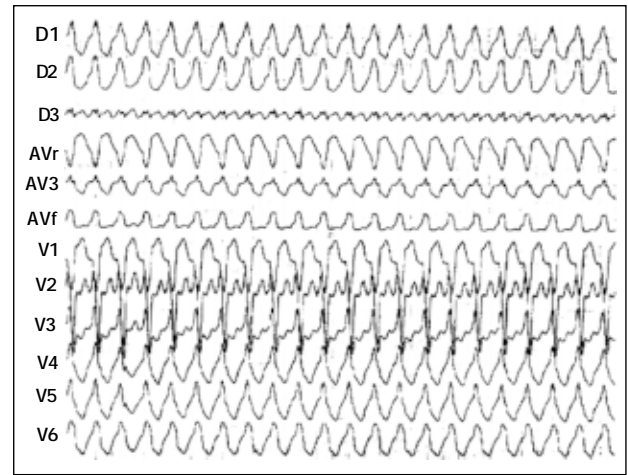


Fig. 3 - ECG mostrando a taquicardia antidrômica induzida por estimulação ventricular com 180 bpm.

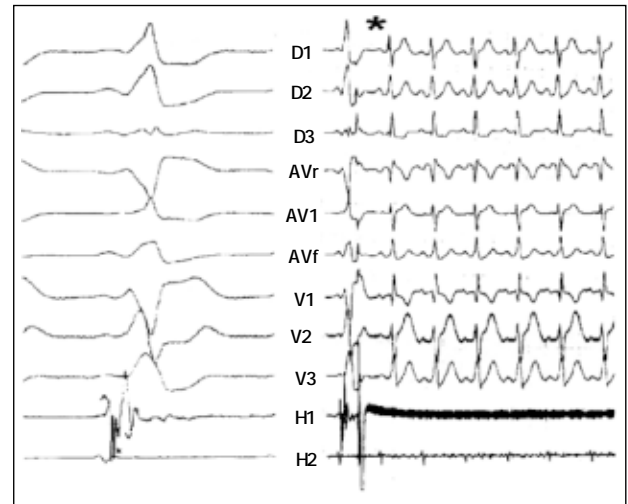


Fig. 4 - Eletrograma endocavitário. A ablação (\*) foi obtida < 0,5 seg após iniciar-se a aplicação da radiofrequência.

raridade. Este fato teria, pelo menos, duas explicações: a) a dificuldade de encontrarem-se relatos na literatura poderia levar à conclusão de que a associação das duas entidades seria realmente rara e; b) a síndrome de WPW pode ocorrer aleatoriamente em qualquer cardiopatia ou mesmo sem cardiopatia e, talvez por isso, não haja a preocupação do relato de casos na prática clínica. Essa é uma questão em aberto e uma matéria especulativa.

O presente caso é particularmente interessante e original pela associação rara da síndrome de WPW com outras cardiopatias congênitas. De fato, a anomalia relatada com maior incidência em associação com a síndrome de WPW é a anomalia de Ebstein, que por si só já é uma cardiopatia rara. Outras associações raras incluem a cardiomiopatia hipertrofica, a valva aórtica bicúspide, a persistência do canal arterial e a Síndrome da Cimitarra. Esta última associação foi descrita pela primeira vez na Cidade do México, sendo a estratégia terapêutica adotada igual a conduzida no presente caso, ou seja, o tratamento da arritmia com ablação por radiofrequência foi realizada previamente ao tratamento cirúrgico dos defeitos cardíacos<sup>5</sup>. Além disso, uma ampla pesquisa da literatura especializada (MEDLINE, LILACS, SCIRUS, GOOGLE, YAHOO), permite afirmar que a associação da síndrome de WPW com CIA tipo seio venoso ainda não foi relatada.

## Referências

1. Soria R, Fernandez F, Heller J et al. Wolff-Parkinson-White syndrome and cardiopathies. Arch Mal Coeur Vaiss 1984 77:1468-80.
2. Chandra MS, Kerber RE, Brown DD, Funk DC. Echocardiography in Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation 1976;53:943-6.
3. Miyaji K, Furuse A, Kotsuka Y, et al. Successful repair for concealed Wolff-Parkinson-White syndrome with atrial septal defect in infancy: a case report. Kyobu Geka 1996;49:947-51
4. Ashburn DA, Harris L, Downar EH, Siu S, Webb GD, Williams WG. Electrophysiologic surgery in patients with congenital heart disease. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2003; 6:51-8.
5. Oropeza ES, Martínez-Sánchez A, López CA, Elizondo GV. Wolff-Parkinson-White syndrome associated to scimitar Syndrome. Percutaneous radiofrequency catheter ablation previous to surgical repair. Arch Cardioil Mex 2001; 2:141-5.