

## Cardiomiopatia hipertrófica dilatada com síndrome de Wolff-Parkinson-White

*Dilated hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome*

Mohamad Sleiman<sup>1</sup>, Marcel Henrique Sakai<sup>2</sup>, Tatiana Bastos Almeida<sup>3</sup>, Lucas Martins Massari<sup>4</sup>, Mirtha Fátima Pedraza Cano<sup>5</sup>, Rafael Carlos Pereira<sup>6</sup>, Juan Carlos Pachón Mateos<sup>7</sup>

**Resumo:** A cardiomiopatia hipertrófica é uma doença genética com apresentação, prognóstico e estratégias de tratamento variáveis. A visibilidade ligada à cardiomiopatia hipertrófica refere-se em grande parte a seu reconhecimento como causa comum de taquiarritmias e morte súbita cardíaca. O cardiodesfibrilador implantável é aceito como tratamento definitivo para prevenção de morte súbita, especialmente em pacientes de alto risco. Apesar da baixa prevalência, a via acessória é encontrada em 5% dos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica e a ablação é o método de escolha, em decorrência do risco de taquiarritmias atriais. Relatamos o caso de um paciente com cardiomiopatia hipertrófica, em fase dilatada, com via acessória.

**Descritores:** Cardiomiopatia Hipertrófica; Cardiomiopatia Dilatada; Síndrome de Wolff-Parkinson-White; Cardioversores-Desfibriladores Implantáveis.

---

**Abstract:** Hypertrophic cardiomyopathy is a genetic disease with variable presentation, prognosis and treatment strategies. The visibility linked to hypertrophic cardiomyopathy to a large extent refers to its recognition as a common cause of tachyarrhythmias and sudden cardiac death. Implantable cardiac defibrillator is accepted as definitive treatment for the prevention of sudden death, especially in high-risk patients. Despite the low prevalence, the accessory pathway is found in 5% of patients with hypertrophic cardiomyopathy and ablation is the method of choice due to risk of atrial tachyarrhythmias. We report the case of a patient with dilated hypertrophic cardiomyopathy and an accessory pathway.

**Keywords:** Cardiomyopathy, Hypertrophic; Cardiomyopathy, Dilated; Wolff-Parkinson-White Syndrome; Cardioverter-Defibrillators, Implantable.

---

### Introdução

A cardiomiopatia hipertrófica é uma doença genética com apresentação, prognóstico e estratégias de tratamento variáveis. A visibilidade ligada à cardiomiopatia hipertrófica refere-se em grande parte a seu reconhecimento como causa comum de taquiarritmias e morte súbita cardíaca. O cardiodesfibrilador implantável (CDI) é aceito como tratamento definitivo para prevenção de morte súbita, especialmente em pacientes de alto risco. Apesar da baixa prevalência, a via acessória é encontrada em

5% dos pacientes com cardiomiopatia hipertrófica e a ablação é o método de escolha, em decorrência do risco de taquiarritmias atriais. A seguir relatamos o caso de um paciente com cardiomiopatia hipertrófica, em fase dilatada, com via acessória.

### Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, com 21 anos de idade, natural de Anagé (BA), procedente de São Paulo (SP), com diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica desde 2003 e de pré-excitação ventri-

---

Trabalho realizado no Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil.

**1.** Médico residente da Seção de Cardiologia do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), São Paulo, SP, Brasil. **2.** Médico residente da Seção de Cardiologia do IDPC, São Paulo, SP, Brasil. **3.** Médica residente da Seção de Cardiologia do IDPC, São Paulo, SP, Brasil. **4.** Médico residente da Seção de Cardiologia do IDPC, São Paulo, SP, Brasil. **5.** Médica residente da Seção de Cardiologia do IDPC, São Paulo, SP, Brasil. **6.** Médico residente da Seção de Cardiologia do IDPC, São Paulo, SP, Brasil. **7.** Doutor, chefe da Seção Médica de Cardioestimulação/Marcapasso do IDPC, São Paulo, SP, Brasil.

**Correspondência:** Mohamad Sleiman. Av. Dr. Dante Pazzanese, 500 – Vila Mariana – São Paulo, SP, Brasil – CEP 04012-909 E-mail: mohamad\_sleiman88@hotmail.com

Artigo submetido em 5/2016 e publicado em 9/2016.

cular em Holter realizado em 2014, que não demonstrou arritmias ventriculares. Apresentava dispnéia classe funcional II e, raramente, palpitações. O paciente encontrava-se em acompanhamento no Setor de Transplante Cardíaco, com programação para transplante, e foi encaminhado ao Setor de Marcapasso de nossa instituição para avaliação de implante de CDI.

A ecocardiografia transtorácica (ETT), realizada em maio de 2007, apresentou os seguintes resultados: aorta, 26 mm; átrio esquerdo, 45 mm; diâmetro diastólico final do ventrículo esquerdo (DDFVE), 31 mm; septo interventricular/parede posterior do ventrículo esquerdo (S/PP), 30/24 mm; e fração de ejeção ventricular esquerda (FEVE), 87%. Na ETT realizada em setembro de 2014, os resultados foram os seguintes: aorta, 31 mm; átrio esquerdo, 56 mm; DDFVE, 68 mm; S/PP, 20/13 mm; massa ventricular esquerda, 750 g; volume indexado de átrio esquerdo, 69 ml/m<sup>2</sup>; FEVE, 17%; e refluxo mitral moderado. O teste cardiopulmonar, realizado em 2016, apresentou os seguintes resultados: volume máximo de oxigênio (VO<sub>2</sub>max), 12,2 ml/kg/min (26% do predito); relação entre ventilação (VE) e produção de dióxido de carbono (VCO<sub>2</sub>) (VE/VCO<sub>2</sub> slope), 47,8; e restrição funcional grave. A eletrocardiografia, realizada em setembro de 2014, demonstrou: ritmo sinusal; intervalo PR, 100 ms; e presença de onda delta (Figura 1). E os resultados da ressonância magnética cardíaca, realizada em abril de 2016, demonstraram: múltiplas áreas de realce tardio de padrão não coronário mesocárdico e transmural acometendo todo o ventrículo esquerdo e as porções média e apical do ventrículo direito, compatíveis com fibrose miocárdica; espessura da parede ântero-septal do ventrículo esquerdo, 14 mm; espessura da parede ínfero-lateral, 8 mm; DDFVE, 89 mm; diâmetro sistólico final, 85 mm; volume diastólico final, 525 ml; volume sistólico final, 426 ml; e FEVE, 19% (Figura 2).

## Discussão

O risco de morte súbita cardíaca em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica é conhecido há mais de 50 anos, sendo a causa mais comum de morte súbita cardíaca em jovens<sup>1</sup>. Nos últimos anos o CDI tem sido usado como um potencial tratamento para salvar vidas em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica e alto risco para morte súbita cardíaca<sup>2</sup>.

Casos esporádicos de morte súbita cardíaca foram relatados em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica e feixe anômalo. Entre os achados de uma série de estudos eletrofisiológicos em 155 pacientes com cardiomiopatia hipertrófica e características de alto risco para morte súbita cardíaca,

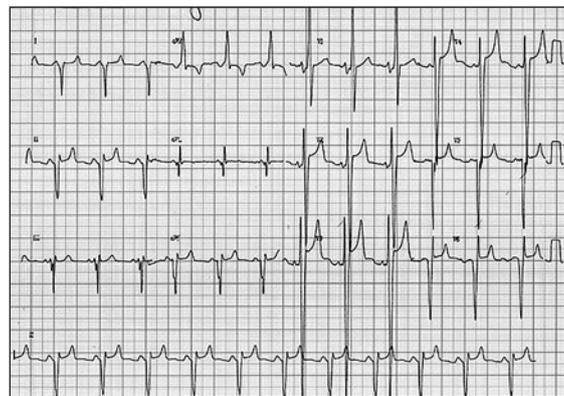


Figura 1: Eletrocardiograma evidenciando pré-excitação.



Figura 2: Ressonância magnética cardíaca demonstrando múltiplas áreas de realce tardio.

obteve-se indução de *flutter* atrial ou fibrilação atrial sustentados em 15 (11%) pacientes e via de condução acessória em 7 (5%) pacientes, um dos quais evoluiu com fibrilação atrial pré-excitada e instabilidade hemodinâmica 4 anos após o estudo eletrofisiológico<sup>1,2</sup>.

O CDI é amplamente aceito como tratamento definitivo para prevenção de morte súbita cardíaca, principalmente em pacientes de alto risco com doença cardíaca isquêmica. Estudos demonstram que o CDI é um dispositivo eficaz para abortar arritmias ventriculares em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica de alto risco para morte súbita cardíaca.

Segundo as recomendações da American College of Cardiology Foundation/American Heart Association (ACCF/AHA), os fatores estabelecidos como alto risco para morte súbita cardíaca na cardiomiopatia hipertrófica são: história pessoal de fibrilação ventricular, taquicardia ventricular sustentada (TVS) ou morte súbita cardíaca prévias; história familiar de morte súbita cardíaca; síncope; taquicardia ventricular não sustentada (TVNS);

espessura máxima da parede do ventrículo esquerdo; e resposta anormal da pressão arterial durante exercício<sup>3</sup>.

Maron et al.<sup>4</sup> avaliaram um registro de 506 implantes de CDI em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica de alto risco para morte súbita cardíaca. Terapias apropriadas, em decorrência de taquicardia ventricular/atrial, ocorreram em 103 pacientes (20%), sendo 10,6%/ano para o grupo de prevenção secundária. No grupo de prevenção primária, 18 dos 51 pacientes com terapias apropriadas (35%) foram submetidos a implante por possuir um único fator de risco<sup>4</sup>.

Outro estudo de Maron et al.<sup>5</sup>, com 128 pacientes com cardiomiopatia hipertrófica de alto risco, evidenciou terapias apropriadas de CDI em 29 pacientes (23%), com restauração do ritmo sinusal (7%/ano). No total, 32 pacientes (25%) receberam terapias inapropriadas. No grupo de 43 pacientes que receberam CDIs para prevenção secundária, terapias apropriadas ocorreram em 19 (11%/ano). Dentre os 85 implantes profiláticos por prevenção primária, 10 tiveram terapias apropriadas (5%/ano).<sup>5</sup>

Os critérios clássicos de alto risco e seus algoritmos foram analisados por trabalhos que demonstraram que esses critérios superestimam a necessidade de implante de CDI e apresentam baixo poder de distinção entre o baixo e o alto risco de morte súbita cardíaca. Para resolver essas questões, foi desenvolvido um modelo para predição do risco de morte súbita cardíaca em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica, o HCM Risk-SCD, levando em conta a idade, a história familiar de morte súbita cardíaca, a espessura do ventrículo esquerdo, o diâmetro do átrio esquerdo, a fração de encurtamento do ventrículo esquerdo, o gradiente da via de saída do ventrículo esquerdo, a TVNS e a síncope inexplicada, que demonstrou superioridade quando comparado aos critérios convencionais<sup>6</sup>.

Ao se aplicar o HCM Risk-SCD no paciente relatado neste trabalho, obteve-se risco de 4,32% de morte súbita cardíaca em 5 anos. Esse escore, porém, foi desenvolvido em centros europeus, e os pacientes avaliados tinham como média de DDFVE  $45 \pm 7$  mm. O paciente deste relato apresentou DDFVE de 68 mm, além de ressonância magnética com realce tardio estimado em 42% de extensão. Chan et al.<sup>7</sup> demonstraram que a extensão do realce tardio do gadolínio > 20% é um forte preditor de risco de morte súbita cardíaca.

Biagini et al.<sup>8</sup> avaliaram pacientes na fase dilatada-hipocinética da cardiomiopatia hipertrófica, demonstrando que 42% dos hipertróficos dilatados apresentaram fibrilação atrial e 75% apresentaram TVS/TVNS, em comparação a 11% e 28%, respectivamente, na cardiomiopatia hipertrófica clássica.

A diretriz de fibrilação atrial europeia contempla como indicação IB a ablação de via acessória

em pacientes assintomáticos mas com alto risco de desenvolver fibrilação atrial<sup>9</sup>.

O paciente deste relato apresentava poucos episódios de palpitação; entretanto, em decorrência do risco aumentado de fibrilação atrial na fase dilatada da cardiomiopatia hipertrófica, optou-se por ablação de feixe acessório associado a implante de CDI pelo alto risco de morte súbita cardíaca, em vista da fase dilatada da cardiomiopatia hipertrófica, com FEVE 19%, e da grande área de realce tardio de gadolínio.

## Referências

1. Fananapazir L, Tracy CM, Leon MB. Electrophysiologic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: a consecutive analysis in 155 patients. *Circulation*. 1989;80:1259-68.
2. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review. *JAMA*. 2002;287(10):1308-20.
3. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al.; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, American Society of Nuclear Cardiology, Heart Failure Society of America, Heart Rhythm Society, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(25):e212-60.
4. Maron BJ, Spirito P, Shen WK, Haas TS, Formisano F, Link MS, et al. Implantable cardioverter-defibrillators and prevention of sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy. *JAMA*. 2007;298(4):405-12.
5. Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, et al. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2000;342(6):365-73.
6. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, Monserrat L, Anastasakis A, Rapezzi C, et al.; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM Risk-SCD). *Eur Heart J*. 2014;35(30):2010-20.
7. Chan RH, Maron BJ, Olivetto I, Pencina MJ, Assenza GE, Haas T, et al. Prognostic value of quantitative contrast-enhanced cardiovascular magnetic resonance for the evaluation of sudden death risk in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2014;130:484-95.
8. Biagini E, Coccolo F, Ferlito M, Perugini E, Rocchi G, Bacchi-Reggiani L, et al. Dilated-hypokinetic evolution of hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, incidence, risk factors and prognostic implications in pediatric and adult patients. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(8):1543-50.
9. European Heart Rhythm Association, European Association for Cardio-Thoracic Surgery, Camm AJ, Kirchhof P, Lip GY, Schotten U, Savelieva I, Ernst S, et al.; ESC Committee for Practice Guidelines. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). *Europace*. 2010;12(10):1360-420.