

ABORDAGEM CIRURGICA DE UMA PACIENTE PRKAG2 COM MULTIPLOS CABOS DE MARCAPASSO ESTENOSADOS

Autores: ULYSSES RAZIA CAVALCANTI, GABRIELA CARMINATI LINO, GEOVANA CERESÉR DOS SANTOS, CAMILA BEATRIZ FACHINI, VINICUIS CAMPOS DIAS, LAURA HECK ZETTERMANN, PAULO ERESTO LEÃES

Introdução: A síndrome da Cardiomiopatia PRKAG2 é uma doença hereditária autossômica dominante rara, de início precoce, caracterizada por hipertrofia ventricular esquerda, pré-excitação ventricular, taquiarritmia atrial. Relacionada a alto risco de evolução para bloqueio atrioventricular total com necessidade de implante de marcapasso (MP), e morte súbita. No presente caso, a paciente evoluiu com necessidade de implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI) com quatro cabos estenosados à válvula tricúspide. Essa condição resultou em uma insuficiência tricúspide (IT) torrencial associada a estenose gerada pelos cabos.

Descrição do caso: Mulher, 48 anos, portadora de PRKAG2, sob CDI e acometida por IT torrencial secundária à uma insuficiência mitral grave, deu entrada em um hospital secundário da região norte gaúcha por conta de piora na classe funcional de insuficiência cardíaca (NYHA IV), e assim, foi encaminhada ao nosso serviço. Tais sintomas eram ilustrados por cansaço progressivo nos últimos meses, sendo esses aos mínimos esforços. Seu histórico incluía abordagens recorrentes de ressecção de papilomas laríngeos, com aproximadamente quarenta e oito procedimentos com início em seus dez anos de idade. Aos quatorze anos, sofreu uma

parada cardíaca transoperatória que motivou o acompanhamento. Ao atendimento, paciente apresentou volume cardiorádico aumentado na radiografia, e ao ECG, complexo de MP 2 câmaras A-V c/ alguma inibição detectável também outros complexos. Na sequência etiológica, o ETT evidenciou disfunção sistólica grave do VE (FEVE 30%), refluxo mitral leve, disfunção moderada do VD e refluxo tricúspide grave. Os achados legitimaram um ETE, que confirmou os quatro cabos de CDI como possível causa associada ao refluxo tricúspide. da valva tricúspide por bioprótese Magna Ease 31 mm, com retirada de CDI e MP, seguida da implantação de ressincronizador cardíaco. A cirurgia foi realizada com circulação extracorpórea de 107 minutos, tempo de clampeamento aórtico de 59 minutos e tempo de reperfusão miocárdica de 42 minutos. Com sucesso cirúrgico, a última avaliação eletrofisiológica demonstrou complexo QRS com estimulação biventricular de 148 ms. Complexo QRS com estimulação de VD e VE separadamente = 185 ms. Paciente teve alta com reavaliação de MP em 3 meses.

Conclusão: Esse caso reforça a necessidade de intervenção precoce, devida tamanha complexidade do manejo da cardiomiopatia PRKAG2, em especial as manifestações clínicas graves que essa condição pode evoluir, como a presente.