

English//Portuguese/Spanish

**Ventricular Preexcitation Wolff Parkinson White syndrome type
with Syncope and Late Sudden Cardiac Death: A case report**

**Síndrome de Wolff Parkinson White com Síncope e Morte Súbita
Cardíaca tardia: Relato de um caso**

**Síndrome de Wolff Parkinson White con Síncope y Muerte
Súbita Cardíaca tardía: Reporte de un caso**



Case report

A 15-year-old female teenager attend the Emergency Department (ED) because she had suffered an episode of syncope during her morning run. It was not preceded by prodromal or associated symptoms before or during the event such as palpitations, chest pain, difficulty breathing, dizziness, lightheadedness, fainting, fatigue, or anxiety.

She denied relevant pathological personal antecedents such as diabetes, systemic hypertension, heart diseases, use of alcohol, tobacco or illicit drugs. On admission the blood pressure BP was 90/38 mmHg in a sitting position and the pulse was 60 lpm with regular heart rhythm. The rest of the physical exam unremarkable.

Blood biochemistry, including kidney and liver parameters, thyroid function, lipid profile, electrolytes, brain natriuretic peptides and troponin within normal limits. The electrocardiogram(ECG) (**Figure 1 ECG**) and the vectorcardiogram (VCG) (**Figure 2 VCG/ECG correlation**). showed sinus rhythm with typical ventricular preexcitation Wolff-Parkinson White type. The transthoracic echocardiogram does not reveal structural heart disease. The **exercise testing** did not show arrhythmia, ischemia, only observing abrupt normalization of the QRS duration during the exercise (**Figure 3**). The result of the tilt table test to exclude the possibility of a vasovagal syncope was also irrelevant. We used “**the Canadian Syncope Arrhythmia Risk Score**” for risk calculation whose count resulted in moderate risk (**Table 1**). We recommend performing invasive EPS, however, the proposal was rejected by the adolescent and supported by her parents. Unfortunately, after 3 years the adolescent had a sudden death (at 18 years) during a morning run. Sudden death (SD) in ventricular preexcitation (VP) syndrome is believed to be the result of atrial fibrillation with fast ventricular response over the accessory pathway/s..

Reporte de caso

Uma adolescente de 15 anos compareceu ao pronto-socorro por ter sofrido um episódio de síncope durante sua corrida matinal. O evento não foi precedido por sintomas prodrômicos associados antes ou durante o evento tais como palpitações, dor no peito, dispneia, tontura ou desmaio, fadiga ou ansiedade. Negava antecedentes pessoais patológicos relevantes como diabetes, hipertensão arterial sistêmica, cardiopatias, uso de álcool, tabaco ou drogas ilícitas. Na admissão, a pressão arterial era de 90/38 mmHg na posição sentada e o pulso de 60 bpm com ritmo cardíaco regular. O resto do exame físico normal.

A bioquímica sanguínea, incluindo parâmetros renais e hepáticos, função tireoidiana, perfil lipídico, eletrólitos, peptídeos natriuréticos cerebrais e troponina dentro dos limites normais.

O eletrocardiograma (**Figura 1 ECG**) e o vetorcardiograma (VCG) (**Figura 2 Correlação VCG/ECG**). apresentava ritmo sinusal com típico padrão pré-excitación ventricular tipo Wolff-Parkinson White.

O ecocardiograma transtorácico não revelava cardiopatia estrutural.

O teste de esforço não evidenciou arritmia, isquemia, observando-se apenas normalização abrupta da duração dos complexos QRS durante o exercício (**Figura 3**).

O resultado do teste da cama inclinada “**till test**” para excluir a possibilidade de síncope vaso-vagal também foi irrelevante.

Realizamos o cálculo do risco utilizando o “**Canadian Syncope Arrhythmia Risk Score**” cuja contagem resultou em risco moderado (**Tabela 1**) o que assinalava a necessidade de estudo eletrofisiológico(EPS). No entanto, esta avaliação invasiva não fora realizada por negação da paciente decisão apoiada pelos genitores. Infelizmente, após 3 anos a adolescente teve morte súbita (aos 18 anos) durante uma corrida matinal.

Reporte de caso

Adolescente femenina de 15 años acudió al departamento de emergencia con queja de haber sufrido episodio de síncope durante su corrida matinal. No fue precedido pródromos ni síntomas asociados antes o durante el evento como palpitaciones, dolor de pecho, dificultad para respirar, mareos o aturdimiento, desmayo, fatiga, o ansiedad. Negaba antecedentes personales patológicos relevantes como diabetes, hipertensión arterial, cardiopatías, uso de alcohol, tabaco o drogas ilícitas. En la admisión la PA era 90/38 mmHg en posición sentada y el pulso de 60 lpm con ritmo cardíaco regular. El resto del examen físico normal. La bioquímica de la sangre, incluidos los parámetros renales, hepáticos, función tiroidea, perfil lipídico, electrolitos, péptidos natriuréticos cerebrales y troponina dentro de los límites normales. El electrocardiograma (**Figura 1 ECG**) y el vetrocardiograma (VCG) **Figura 2** mostraran ritmo sinusal con preexcitación ventricular tipo Wolff-Parkinson White

El ecocardiograma transtorácico no reveló cardiopatía estructural.

La prueba de esfuerzo no mostró arritmia, isquemia, observándose apenas brusca normalización de la duración de los complejos QRS (**Figura 3**).

El resultado de la prueba de la mesa basculante para excluir la posibilidad de un síncope vasovagal también fue negativa. Realizamos el cálculo de riesgo empleando **la puntuación de riesgo de síncope canadiense “the Canadian Syncope Arrhythmia Risk Score”** cuya contaje resultó en riesgo moderado (**Tabla 1**). No obstante el puntaje no se realizaron evaluaciones invasivas por que la adolescente se negó apoyada por los progenitores. Desta forma se optó por el alta y acompañamiento clínico sin realización do estudio electrofisiológico. Desafortunadamente, después de 3 años la paciente tuvo muerte súbita 2 (a los 18 años) durante una corrida.

Table 1 The Canadian Syncope Risk Score/ La puntuación Canadiense de riesgo de síncope

| Category/ Categoría | Points/ Puntuación |
|---|--------------------|
| Clinical evaluation/ Evaluación clínica | |
| Predisposition to vasovagal symptoms a. Predisposición a síntomas vasovagales a. | -1 |
| History of heart disease b./ Antecedentes de enfermedades del corazón b. | 1 |
| Any systolic pressure reading <90 or >180 mm Hg c. Cualquier lectura de presión sistólica <90 o >180 mm Hg c. | 2 |
| Investigations/ Investigaciones | |
| Elevated troponin level (>99th percentile of normal population) Nivel elevado de troponina (> percentil 99 de la población normal) | 2 |
| Abnormal QRS axis (entre -30° and -90° or >100°)/ Eje del QRS anormal (entre < 30°e -90° o >100°) | 1 |
| QRS duration >130 ms/ Duración del QRS >130ms | 1 |
| Corrected QT interval >480 ms/ Intervalo QT corregido >480 ms | 2 |
| Diagnosis in emergency department | |
| Vasovagal syncope/ Síncope vasovagal | -2 |
| Cardiac syncope | 2 |

- a. Triggered by being in a warm crowded place, prolonged standing, fear, emotion, or pain.
- b. Includes coronary or valvular heart disease, cardiomyopathy, congestive heart failure, and nonsinus rhythm (ECG evidence during index visit or documented history of ventricular or atrial arrhythmias, or device implantation).
- c. Includes blood pressure values from triage until disposition from the emergency department.

English

Questions

- 1. What is the likely location of the accessory pathway on the ECG shown?**
- 2. What is the probable cause of the teenager's sudden death?**
- 3. What are the risk factors for sudden cardiac death in patients with ventricular pre-excitation?**

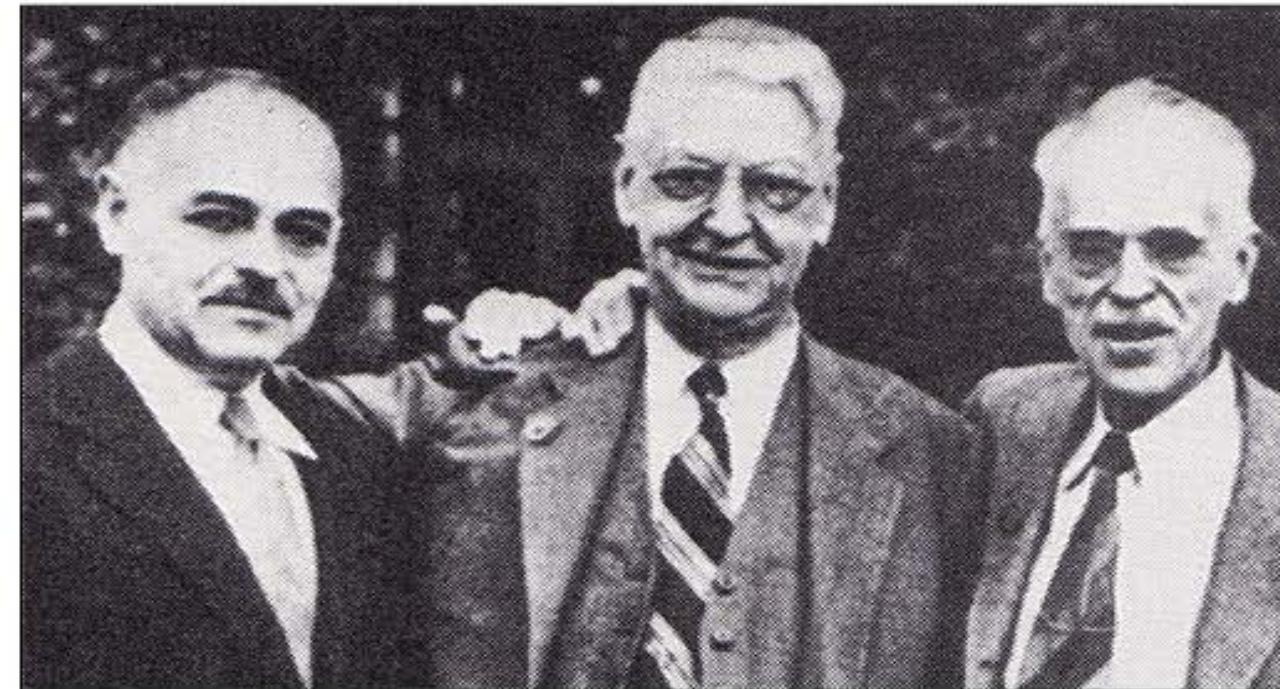
Perguntas

- 1. Qual a provável localização da via anômala no ECG mostrado?**
- 2. Qual a provável causa da morte súbita da adolescente?**
- 3. Quais os fatores de risco para morte cardíaca súbita nos pacientes portadores de pre-exitação ventricular?**

Preguntas

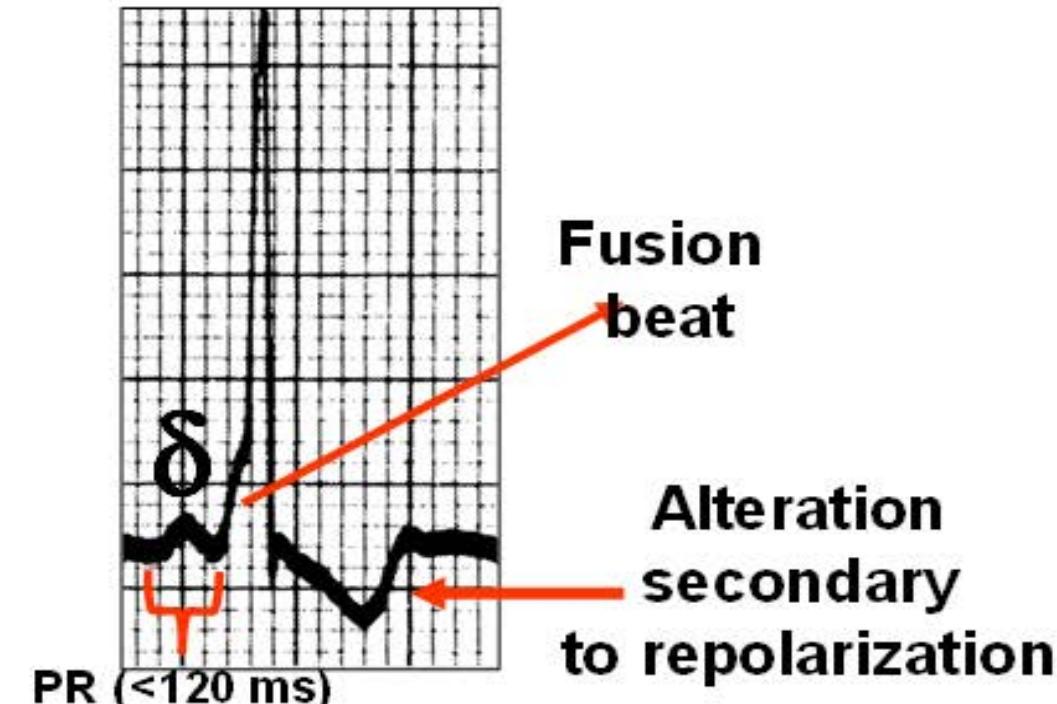
- 1. ¿Cuál es la ubicación probable de la vía anómala en el ECG que se muestra?**
- 2. ¿Cuál es la causa probable de la muerte súbita de la adolescente?**
- 3. ¿Cuáles son los factores de riesgo de muerte súbita cardiaca en pacientes con pre-excitación ventricular?**

Brief History Wolff, Parkinson, and White fully described the syndrome that bears their names in 1930, prior case reports had already described the essentials. Over the ensuing century this syndrome has captivated the interest of anatomists, clinical cardiologists, electrocardiologists, vectorcardiologist and electrophysiologists. The ECG characterized by the association of the short PR interval, QRS prolongation and paroxysmal tachyarrhythmias. The condition is named after Louis Wolff, John Parkinson, and Paul Dudley White who described the ECG findings. Fifteen years earlier, Frank Wilson had published a case in which the vagal action influenced the QRS morphology: "the patient presented 4 different rhythms and at least 3 types of ventricular complexes" (Wilson FN, 1915).



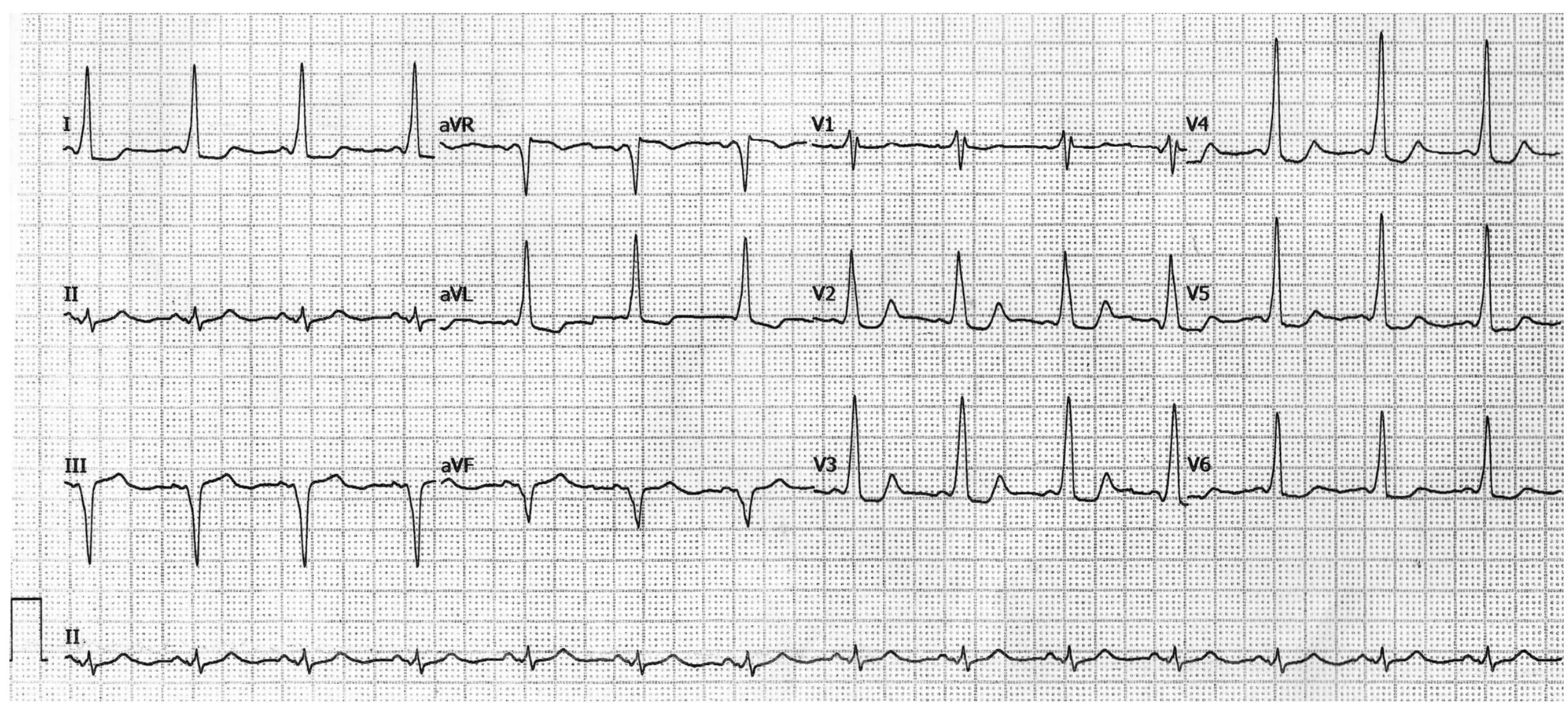
Louis Wolff, John Parkinson, and Paul Dudley White

TYPICAL WOLFFIAN BEAT



Wolff, Parkinson y White describieron integralmente el síndrome que lleva sus nombres en 1930, los informes de casos anteriores ya habían descrito los elementos esenciales. Durante el siglo siguiente este síndrome ha cautivado el interés de anatomistas, cardiólogos clínicos, electrocardiólogos, vectorcardiólogos y electrofisiólogos. El ECG se caracteriza por la asociación de intervalo PR corto, prolongación del QRS y taquiarritmias paroxísticas. La condición lleva el nombre de Louis Wolff, John Parkinson y Paul Dudley White, quienes describieron los hallazgos del ECG. Quince años antes, Frank Wilson había publicado un caso en el que la acción vagal influía en la morfología del QRS: “el paciente presentaba 4 ritmos diferentes y al menos 3 tipos de complejos ventriculares”

Wolff, Parkinson e White descreveram completamente a síndrome que leva seus nomes em 1930, relatos de casos anteriores já haviam descrito o essencial. Ao longo do século seguinte, esta síndrome cativou o interesse de anatomistas, cardiologistas, eletrocardiologistas, vetorcardiologistas e eletrofisiologistas. O ECG caracteriza-se pela associação de intervalo PR curto, prolongamento do QRS e taquiarritmias paroxísticas. A condição recebeu o nome de Louis Wolff, John Parkinson e Paul Dudley White, que descreveram os achados do ECG em 1930. Quinze anos antes, Frank Wilson havia publicado um caso em que a ação vagal influenciava a morfologia do QRS: “o paciente apresentava 4 ritmos diferentes e pelo menos 3 tipos de complexos ventriculares” (Wilson FN, 1915).



ECG/VCG Correlation in the three planes/ Correlación ECG/VCG en los tres planos/ Correlação ECG/VCG nos planos

