

## WOLFF-PARKINSON-WHITE, UN CASO INTERESANTE

Dra. Elena Lambán Ibor<sup>1</sup> / Dra. Silvia Alcalde López<sup>2</sup> / Dra. M<sup>a</sup> Rosario Martínez Herraes<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Facultativo Especialista Adjunto Medicina Interna. Hospital Ernest Lluch. Calatayud

<sup>2</sup> Médico Adjunto Urgencia Hospitalaria. Hospital de Jaca

<sup>3</sup> Médico Adjunto Urgencia Hospitalaria. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

### RESUMEN

El síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) es un trastorno de la conducción cardiaca poco frecuente en el que puede resultar complejo reconocer algunos tipos de taquiarritmias. Las más frecuentes son las de QRS estrecho, que suelen responder favorablemente a maniobras vagales, adenosina o verapamil. La segunda en frecuencia es la fibrilación auricular preexcitada, que debe sospecharse en pacientes con antecedentes de WPW y taquicardia irregular de QRS ancho; la cardioversión eléctrica parece ser la opción terapéutica más segura en la mayoría de estos casos. El tratamiento definitivo es la ablación de vía accesoria.

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Preexcitación. Fibrilación auricular. Troponina I. Amiloidosis.

### ABSTRACT

Wolff-Parkinson-White Syndrome (WPW) is an uncommon heart conduction disorder in which it may be difficult to recognize some types of tachyarrhythmia. The most frequent are those of narrow QRS, which tend to respond favorably to vagal maneuvers, adenosine or verapamil. The second one in frequency is preexcited atrial fibrillation, which may be suspected in patients with WPW and irregular tachycardia of wide QRS; electrical cardioversion seems to be the safest therapeutic option in most of these cases. The ablation of accessory pathway is the definitive treatment.

### KEY WORDS

Wolff-Parkinson-White Syndrome. Pre-Excitation Syndromes. Atrial Fibrillation. Troponin I. Amyloidosis.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) es una forma de preexcitación ventricular que puede aparecer en sujetos asintomáticos y asociar diversas taquiarritmias. Exponemos el caso clínico de una paciente diagnosticada de WPW que presentó una fibrilación auricular (FA) preexcitada, además de otros diagnósticos poco habituales. Dada la baja frecuencia con la que encontramos cuadros como este, esperamos que este caso contribuya a facilitar el reconocimiento y manejo de arritmias frecuentes en el WPW, especialmente por la potencial letalidad de algunas de ellas.

### CASO CLÍNICO

Mujer de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia, gammapatía

monoclonal (IgG) en seguimiento por Hematología y síndrome de WPW diagnosticado en 2014 a raíz de episodio de dolor torácico con electrocardiograma (ECG) compatible, TAC coronario sin lesiones, y estudio electrofisiológico (EEF) que detectó una vía accesoria de localización posteroseptal (sin conducción retrógrada ni inducción de taquicardias con estimulación), con intento fallido de ablación. Estaba en tratamiento habitual con omeprazol 20mg, bisoprolol 5mg, valsartan/hidroclorotiazida 160/12.5mg, furosemida 40mg y lormetazepam 2mg.

Fue trasladada al Servicio de Urgencias (SU) por cuadro sincopal ocurrido en sedestación, precedido de malestar general y sensación de mareo inespecífico de varias horas de evolución; a su llegada al hospital persistía dicha sintomatología, sin palpitaciones, dolor torácico o disnea; en la ma-

drugada previa, había presentado un episodio de dolor interescapular de 3-4 horas de duración y características mecánicas, que había cedido con analgesia menor. A su llegada al SU se encontraba estable, con tensión arterial 108/58 mmHg, saturación de oxígeno 95%, afebril, eupneica y sin signos de hipoperfusión o bajo gasto; no presentaba ingurgitación yugular ni edemas periféricos; la auscultación cardiopulmonar era rítmica, sin soplos, con crepitantes secos en base derecha.

El ECG realizado en domicilio mostraba alteraciones compatibles con WPW: ritmo sinusal con PR corto, onda delta, QRS ancho y alteraciones secundarias de la repolarización (Fig. 1). Durante la monitorización en SU se detectaron complejos QRS anchos de morfología diferente a la basal, cada vez más frecuentes, hasta dar lugar a una taquicardia de QRS ancho en torno a 140 latidos/minuto, que al inicio impresionaba de regular. Los resultados analíticos mostraron elevación de marcadores de necrosis miocárdica (troponina I 12.38ng/dL, mioglobina 180ng/mL), sin otras alteraciones reseñables en el resto de pruebas de laboratorio (salvo creatinina 1.60mg/dL, con iones normales).

Con la sospecha inicial de taquicardia ventricular (TV) monomorfa sostenida en contexto de síndrome coronario agudo (con episodio de dolor atípico en las 24 horas previas), y manteniéndose hemodinámicamente estable, se inició tratamiento con amiodarona intravenosa (IV). El registro ECG en papel y una menor frecuencia cardiaca, permitieron identificar mejor cierta irregularidad de los QRS, con uno o varios latidos intercalados con QRS más estrecho, conducido sin aberrancia, apoyando más el diagnóstico de FA preexcitada (Fig. 2). Sin que se presentasen complicaciones, se consiguió reversión a ritmo sinusal.

Valorada la paciente por Cardiología, ante la significativa elevación de troponina, se realizó ecocardiograma urgente que descartó alteraciones contráctiles e ingresó a su cargo, manteniéndose en ritmo sinusal con preexcitación. La ecocardiografía reglada mostró una aurícula izquierda severamente dilatada, hipertrofia asimétrica de ventrículo izquierdo (VI) con obstrucción del tracto de salida, función sistólica de VI ligeramente deprimida y deformidad longitudinal glo-

bal de VI con patrón compatible con amiloidosis. Mediante cardio-resonancia se detectaron hipertrofia severa de VI con función sistólica normal, y una captación de gadolinio subendocárdico en VI y pared libre de aurícula izquierda sugestiva de miocardiopatía por depósito de amiloide.

Teniendo en cuenta el elevado riesgo de recurrencia de la FA y con el fin de evitar la flecaïnida para intentar mantener el ritmo sinusal por la presencia de cardiopatía estructural, se realizó ablación con radiofrecuencia de vía accesoria posteroseptal con éxito.

Se practicó una biopsia de grasa abdominal que resultó ser Rojo Congo negativo, y un aspirado de médula ósea que confirmó el diagnóstico de mieloma múltiple con un 18% de infiltración de células plasmáticas inmunofenotípicamente anómalo, como trastorno subyacente a la amiloidosis. La forma más común de amiloidosis (amiloidosis AL) es la que se asocia a la discrasia de células plasmáticas, y existe afectación cardiaca en más del 50% de los casos, con el fallo cardiaco como presentación en la mitad de ellos; la mayoría muestra ritmo sinusal, pero la FA es la taquiarritmia más frecuente, y ocurre en el 10-15% de los pacientes<sup>2</sup>. Estos pacientes, además de por la FA, tienen alto riesgo tromboembólico, por lo que la anticoagulación está indicada<sup>2</sup>.

Determinaciones analíticas repetidas mostraron una elevación persistente de troponina I (en torno a 12 ng/mL), sin curva sugestiva de isquemia y con CK-MB seriadas normales, que se interpretó como una posible interferencia por formación de macrocomplejos de troponina con IgG. Plebani describe un paciente con elevación persistente de troponinas I y T sin evidencia de enfermedad coronaria relacionado con este mecanismo<sup>3</sup>, y existen falsos positivos similares por presencia de anticuerpos polirreactivos como el factor reumatoide o autoanticuerpos<sup>4</sup>. Las enfermedades infiltrativas, como la amiloidosis, también son por sí mismas causa no coronaria de aumento de troponina cardiaca<sup>5</sup>.

En este caso, al alta se pautaron amiodarona para intentar mantener el ritmo sinusal (presente en el ECG post-ablación) y acenocumarol, y encontrándose asintomática quedó pendiente de iniciar tratamiento para el mieloma múltiple con melfalan y dexametasona.

## DISCUSIÓN

El WPW es la forma de preexcitación ventricular más conocida. Es un trastorno de la conducción cardiaca debido a la presencia de una o varias vías accesorias que transmiten el estímulo eléctrico más rápido que la vía natural, el nodo aurículoventricular (AV), produciéndose la excitación ventricular antes de lo previsto, lo que da lugar en el ECG en ritmo sinusal a un PR corto (<0.12 segundos), un QRS ensanchado con un empastamiento al inicio del complejo denominado onda delta ( $\delta$ ) y una T invertida opuesta a la dirección de la onda  $\delta$ , las alteraciones más características del "patrón WPW"<sup>6</sup>. Estos haces anómalos (en la forma clásica denominados haces de Kent<sup>6</sup>) tienen origen congénito; son fascículos musculares accesorios que unen directamente aurículas y ventrículos como consecuencia de un defecto en la resorción del sincitio miocárdico del anillo fibroso de las válvulas aurículoventriculares durante el desarrollo embrionario<sup>7</sup>. La mayor parte de estas vías anómalas (60-65%) son capaces de conducir en dos sentidos (anterógrado y retrógrado) entre aurículas y ventrículos, pero algunas (20-30%), denominadas vías ocultas, sólo lo hacen en sentido retrógrado (de ventrículo a aurícula), por lo que no generan una preexcitación visible en ECG (PR normal, no onda  $\delta$ )<sup>6</sup>, pero pueden ocasionar taquicardias paroxísticas<sup>1</sup>. Las localizaciones más frecuentes de las vías accesorias son lateral-izquierda (50%) y posteroseptal (30%); hasta un 13% de los sujetos con preexcitación tiene más de una vía accesoria<sup>8</sup>.

La mayoría de pacientes con WPW no presentan alteraciones cardiacas estructurales; la anomalía de Ebstein es el defecto congénito con mayor asociación y también se han descrito casos relacionados con miocardiopatía hipertrófica, a menudo por mutaciones de genes específicos<sup>7</sup>. La prevalencia de patrón WPW es del 0.13-0.25% en la población general y del 0.55% entre aquellos que tienen un familiar de primer grado afectado<sup>7</sup>. El 80-90% de los casos se detecta en menores de 50 años<sup>9</sup>. Se estima que aproximadamente el 65% de los adolescentes y el 40% de mayores de 30 años con patrón WPW se encuentran asintomáticos<sup>7</sup>.

En sentido estricto, se denomina síndrome de WPW a la presencia de preexcitación en ECG asociada a taquicardias paroxísticas<sup>1</sup>; así pues,

su diagnóstico es clínico y electrocardiográfico. Aunque podemos encontrar muchos individuos asintomáticos, en la historia clínica debemos incidir en la búsqueda de episodios paroxísticos de palpitations (valorando forma de inicio, terminación, desencadenantes, respuesta a maniobras vagales, síntomas asociados) y/o síncope (puede presentarse ante taquicardias mal toleradas hemodinámicamente)<sup>9</sup>. Aunque infrecuente, la muerte súbita cardiaca (MSC) puede ser una forma de presentación del WPW, por FA o flutter auricular con conducción muy rápida que degeneran en fibrilación ventricular (FV)<sup>7</sup>; se estima que el riesgo anual de MSC en pacientes con WPW es del 0.02-0.05%<sup>10</sup>; el principal factor de riesgo es la presencia de una vía accesoria con refractariedad anterógrada corta<sup>13</sup>.

La vía accesoria es sustrato para la aparición de taquiarritmias. Las más frecuentes en el WPW son las taquicardias supraventriculares con QRS estrecho, de las cuales más del 95% son taquicardias aurículoventriculares por reentrada (TAVR), habitualmente ortodrómicas, con conducción en sentido AV por tejido normal. La participación del nodo AV en el circuito de reentrada hace que respondan típicamente y, en más del 90% de los casos, a maniobras vagales (Valsalva, masaje de seno carotídeo), adenosina y/o verapamil<sup>1</sup> (Grado de recomendación I)<sup>11</sup>. Es recomendable registrar el ECG de forma continua en papel durante estas maniobras, pues ayudará a evaluar el modo de terminación de la arritmia o a cuantificar una pausa<sup>11</sup>. La vida media breve de la adenosina puede condicionar que tras su terminación la taquicardia se reinicie segundos después; en algunos casos (1-15%) puede aparecer una FA en general autolimitada, pero que si persiste puede dar lugar a FA con preexcitación<sup>1</sup>, por lo que se recomienda administrarla en un entorno en el que esté disponible la cardioversión eléctrica (CVE)<sup>11</sup>. Si se utiliza verapamil es conveniente repetir el masaje de seno carotídeo tras cada dosis, pues sensibiliza la maniobra y puede ser eficaz aun cuando no lo haya sido anteriormente<sup>1</sup>. Si no hay respuesta a estas medidas, están contraindicadas o existe inestabilidad hemodinámica, se recomienda realizar CVE sincronizada (Grado de recomendación I)<sup>11</sup>.

La segunda arritmia más común en el WPW es la FA (10-30%)<sup>12</sup>. Suele ser paroxística, los picos de ocurrencia se encuentran entre la

tercera y quinta décadas de la vida y una historia de síncope forma parte de los factores de riesgo para su presentación<sup>12</sup>. La FA preexcitada se presenta como una taquicardia irregular de QRS ancho; el antecedente de WPW en ECG junto con un intervalo R-R irregular durante la taquicardia son claves para el diagnóstico, si bien cuando la frecuencia ventricular es muy elevada y los QRS muy aberrantes, se puede diagnosticar erróneamente como taquicardia ventricular<sup>12</sup>. Si cursa con mala tolerancia clínica o hemodinámica debe realizarse CVE inmediata (Grado de recomendación I)<sup>11</sup>. La procainamida IV es beneficiosa en el tratamiento agudo de la FA preexcitada en pacientes hemodinámicamente estables (Grado de recomendación I)<sup>11</sup>; a medida que bloquea la vía accesoria disminuye la respuesta ventricular, produce QRS estrechos, y eventualmente se recupera el ritmo sinusal<sup>1</sup>. Algunos fármacos IV como digoxina, verapamil, diltiazem, betabloqueantes o amiodarona, pueden ser deletéreos, favoreciendo por diversos mecanismos, la degeneración en FV<sup>1</sup> (Grado de recomendación III)<sup>11</sup>.

Un porcentaje escaso de pacientes presentará una taquicardia regular de QRS ancho, que puede deberse a la presencia de bloqueo o aberrancia de rama o a una taquicardia antidrómica (baja de aurícula a ventrículo por la vía accesoria y sube por nodo AV); pero tener WPW no excluye de padecer una TV, que debe ser nuestra primera hipótesis diagnóstica ante este tipo de taquicardia en cualquier paciente<sup>9</sup>. Si la taquicardia

es mal tolerada, se recomienda CVE inmediata<sup>13</sup>. Para pacientes hemodinámicamente estables, la CVE también debería ser el abordaje de primera línea, si bien se puede considerar procainamida o flecainida IV para quienes no presentan insuficiencia cardíaca (IC) grave o infarto de miocardio, y amiodarona IV para pacientes con IC o sospecha de isquemia<sup>13</sup>. Si un ensayo farmacológico falla, lo más seguro es la CVE, pues la combinación de fármacos antiarrítmicos IV puede ser peligrosa<sup>1</sup>.

Existen varios trabajos que recogen la dificultad que puede existir para reconocer una FA preexcitada, fundamentalmente en el momento de la atención inicial en SU, siendo la TV el diagnóstico incorrecto más frecuente<sup>14</sup>, como en nuestro caso.

La ablación con catéter por radiofrecuencia es el tratamiento de elección definitivo en pacientes sintomáticos (síncope, palpitaciones) o con arritmias, con una tasa de eficacia aguda superior al 90%, y una probabilidad de recurrencia inferior al 5%; en caso de aparecer, suele hacerlo en los primeros 6 meses<sup>1</sup>; en pacientes de mayor edad la FA puede recurrir por causas no relacionadas con la vía accesoria<sup>11</sup>. Ante algunas arritmias, como en la FA preexcitada, la ablación debería considerarse antes del alta hospitalaria<sup>1</sup>. La ablación presenta una tasa pequeña (3.2%), pero considerable, de complicaciones, algunas mayores como bloqueos de alto grado o eventos tromboembólicos<sup>7</sup>; la mortalidad del procedimiento se aproxima al 1%<sup>1</sup>. La elección del tratamiento

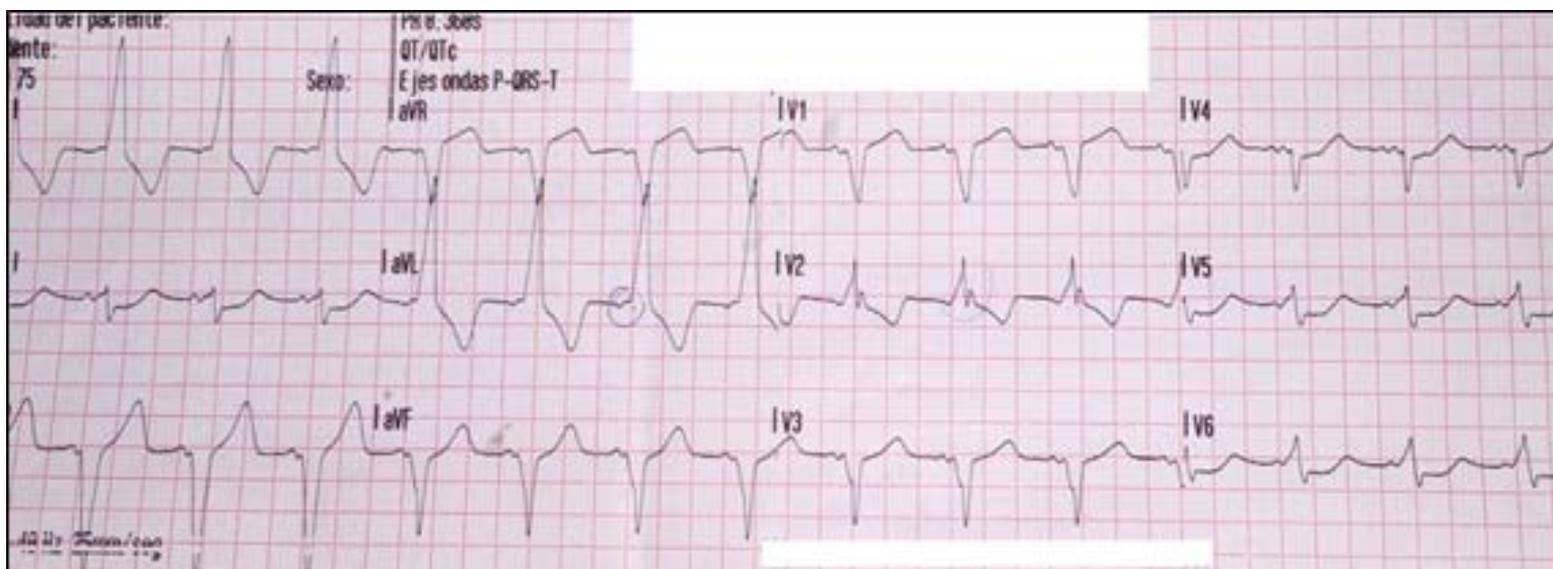


Fig. 1. Electrocardiograma característico de Wolff-Parkinson-White. Ritmo sinusal con PR corto, QRS ancho y onda delta.

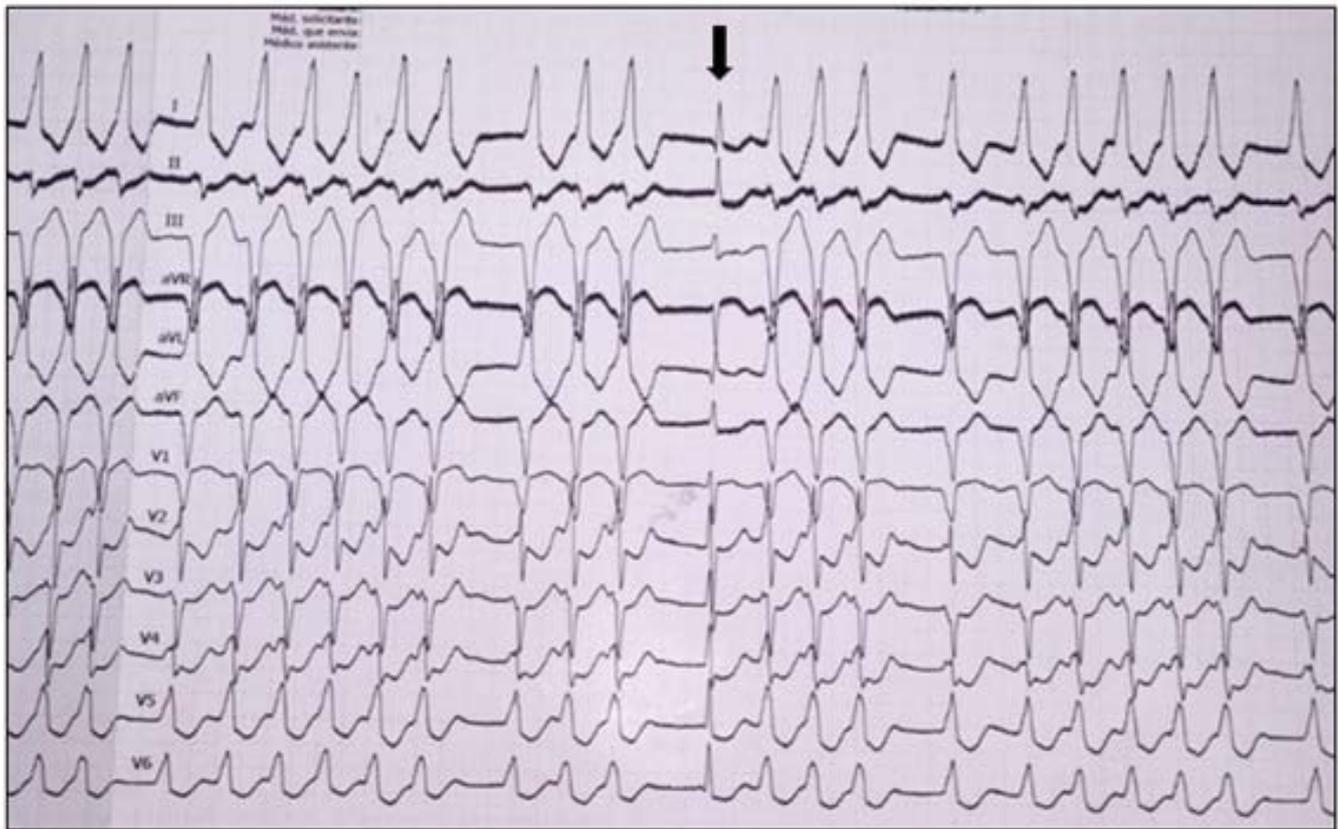


Fig. 2. Electrocardiograma con fibrilación auricular preexcitada en paciente con Wolff-Parkinson-White. Taquicardia irregular con QRS ancho de morfología uniforme, intercalando algún latido con QRS estrecho conducido sin aberrancia (flecha).

depende de si existen arritmias de alto riesgo, de la severidad de los síntomas y de las preferencias del paciente. El manejo de la preexcitación en sujetos asintomáticos es más controvertido; en estos casos, en general, la indicación de ablación dependerá del riesgo de MSC (estimado a través de estudio ECG, prueba de esfuerzo y EEF)<sup>7</sup>, pero también influyen determinadas circunstancias profesionales (riesgo para una colectividad, deportistas de élite) o el riesgo de taquicardias paroxísticas, siendo necesario individualizar la conducta terapéutica más adecuada en cada caso<sup>1</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. J. Almendral Garrote, E. González Torrecilla, F. Atienza Fernández, D. Vigil Escribano, A. Arenaz Maíz. Tratamiento de los pacientes con preexcitación ventricular. *Rev Esp Cardiol* 2004; 57(9): 859-68.
2. Mauricio Duque, Jorge E. Velásquez, Jorge E. Marín, Julián M. Aristizábal et al. Amiloidosis cardiaca. *Rev Colomb Cardiol* 2009; 16:118-27
3. Mario Plebani, Monica Mion, Sara Altinier, Maria Antonia Girotto et al. False-Positive Troponin I Attributed to a Macrocomplex. *Clinical Chemistry* 2002; 48(4): 677-8.
4. M<sup>a</sup> del Patrocinio Chueca Rodríguez, Roser Güell Miró, José M<sup>a</sup> Gelabert Orench, Fernando Izquierdo Quirce. Interferencias en la medición de troponina. *Química Clínica* 2007; 26 (4) 216-23.
5. Thygesen K et al. Definición universal de infarto al miocardio. *Circulación* 2007; 116: 2634-53.
6. Antoni Bayés de Luna. *Arritmología clínica*. 1<sup>a</sup> ed. Barcelona: Permanyer; 2010.
7. Cohen M, Triedman J, Cannon B, Davis A, et al. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Management of the Asymptomatic Young Patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, Ventricular Preexcitation) Electrocardiographic Pattern. *Heart Rhythm*. 2012; 9: 1006-24.
8. Zachariah JP, Walsh EP, Triedman JK, et al. Multiple accessory pathways in the Young: the impact of structural herat disease. *Am Heart J* 2013; 165:87.
9. Castillo Arrojo S. del, Sierra Santos L. Valoración y diagnóstico del síndrome de Wolff Parkinson White en Atención Primaria. *Medifam*. 2001; 11(7):9-22.
10. Triedman JK. Management of asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart* 2009; 95:1628-34.
11. Page RL et al. 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. *Heart Rhythm* 2016; 13: e136–e221.
12. R. Carmona Puerta et al. Fibrilación auricular en el síndrome de Wolff-Parkinson-White. Estado actual. *Rev Fed Arg Cardiol* 2005; 34: 387-91.
13. Silvia G. Priori et al. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y prevención de la muerte súbita cardiaca. *Rev Esp Cardiol*. 2016;69(2): 176.e1-e77.
14. Edward Koźluk et al. Members of the emergency medical team may have difficulty diagnosing rapid atrial fibrillation in Wolff-Parkinson-White síndrome. *Cardiol J* 2015; 22(3): 247–52.