

## Caso Clínico

# Muerte súbita recuperada en un joven paciente con pre-excitación ventricular intermitente y asintomático. ¿Debemos ser más invasivos en el diagnóstico y tratamiento?

Recovery from sudden death in a young patient with intermittent and asymptomatic ventricular preexcitation. Should we be more invasive in the diagnosis and treatment?.

Gabriel Salica, Javier Bonacina

Instituto Tucumán de Enfermedades del Corazón (ITEC), Hospital Ángel C. Padilla. Tucumán, Argentina

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 6 de Mayo de 2017

Aceptado después de revisión

el 27 de Mayo de 2018

[www.revistafac.org.ar](http://www.revistafac.org.ar)

Los autores declaran no tener

conflicto de intereses

### Palabras clave:

Pre-excitación ventricular.

Fibrilación auricular.

Riesgo. Muerte súbita.

### Keywords:

Ventricular pre-excitation.

Atrial fibrillation.

Risk. Sudden death.

## RESUMEN

La pre-excitación ventricular intermitente, evaluada mediante métodos complementarios no invasivos, como el Holter electrocardiográfico de 24 hs y la prueba ergométrica graduada, brindan información de la capacidad de conducción anterógrada de la vía accesoria. Desde hace años que es tema de estudio, publicaciones y discusiones el manejo, seguimiento y terapéutica que se debe realizar a estos pacientes. Existen escuelas conservadoras que optan por no invadir al paciente, mientras que otras, consideran que la electrofisiología invasiva consiste en la única herramienta capaz de prevenir inexorablemente la aparición de arritmias en las cuales la vía juega algún rol protagónico. Esta publicación tiene como objetivo relatar el caso de un adolescente con pre-excitación intermitente y asintomático, con seguimiento no invasivo durante 10 años, en otro centro, el cual debuta con un episodio sincopal y de muerte súbita recuperada exitosamente, al cual se le ablacionó con éxito una vía accesoria lateral izquierda sin complicaciones. Sirva este caso para revalorizar la verdadera "benignidad" de las vías accesorias intermitentes.

**Recovery from sudden death in a young patient with intermittent and asymptomatic ventricular preexcitation. Should we be more invasive in the diagnosis and treatment?.**

## ABSTRACT

Intermittent ventricular pre-excitation, evaluated by complementary non-invasive methods, such as the 24-h electrocardiographic Holter and the graded ergometer test, provide information on the antegrade conduction capacity of the accessory pathway. For years it has been the subject of study, publications and discussions on the management, follow-up and treatment that should be performed on these patients. There are conservative schools that choose not to invade the patient, while others consider that invasive electrophysiology is the only tool capable of inexorably preventing the appearance of arrhythmias in which the path plays a leading role. The aim to report this infrequent case of an adolescent with intermittent and asymptomatic pre-excitation, with non-invasive follow-up for 10 years, in another center, who debuted with a syncopal episode and sudden death successfully recovered, then ablated successfully the left lateral accessory pathway without complications is to review the literature about the true "benignity" of the accessory pathways.

## INTRODUCCIÓN

En el síndrome de Wolff Parkinson White (WPW) existe una conexión anómala entre las aurículas y los ventrículos que permite que los impulsos auriculares existan en los ventrículos antes de lo esperado indicando una conducción

alternativa a la normal, es lo que se conoce como vía accesoria. La presencia de una vía accesoria puede producir por mecanismos de reentrada diferentes tipos de taquiarritmias supraventriculares, que son consideradas de bajo riesgo de muerte, sin embargo la coexistencia de estas vías

con otros ritmos auriculares particularmente la fibrilación auricular (FA) pueden provocar elevada frecuencia ventricular y llevar a fibrilación ventricular (FV) con el consiguiente riesgo de muerte. La incidencia de muerte súbita (MS) es de 3.3 por cada 10.000 pacientes por año <sup>1</sup>.

Distintos métodos de evaluación, tanto invasivos como no invasivos, intentan conocer el riesgo en estos pacientes. Una proporción de pacientes asintomáticos, cercana al 50%, podrían tener un marcador de alto riesgo, pero los estudios epidemiológicos afirman que el riesgo de MS es bajo <sup>2,3,4</sup>.

Se presenta el caso de un paciente con pre-excitación ventricular intermitente, asintomático diagnosticado hace 10 años que ingresa a un servicio de emergencias por palpitations y síncope, finalmente FV que requiere reanimación cardiaca y cardioversión eléctrica (CVE).

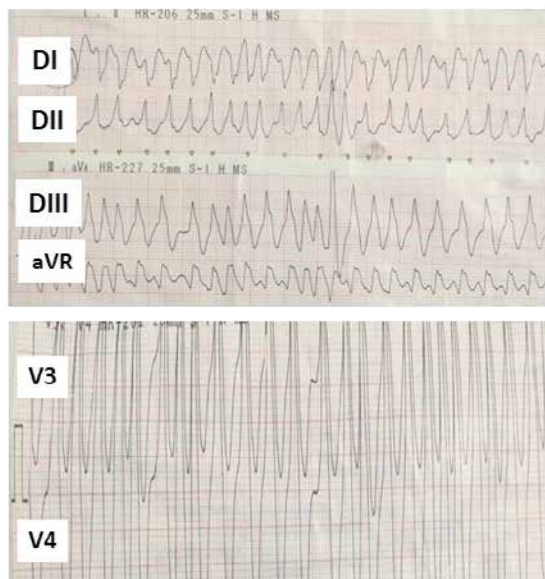
### CASO CLINICO

Varón de 14 años que consulta en su ciudad natal por palpitations frecuentes que tenían al momento de la consulta 30 minutos de evolución. Se realizó ECG (Figura 1) que constata taquicardia de QRS ancho irregular, compatible con una FA preexcitada, con intervalo RR de 300 ms. Al momento de ser evaluado en el centro médico donde consulta sufre cuadro sincopal con registro en monitor de fibrilación ventricular, por lo que se aplican maniobras de reanimación cardiopulmonar y CVE con recuperación del ritmo sinusal.

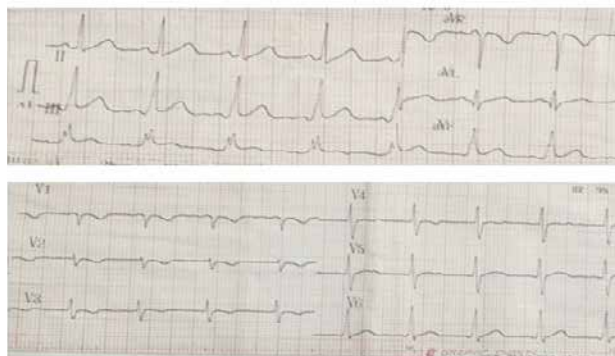
El ECG post cardioversión no muestra pre-excitación ventricular. El paciente permaneció internado, oportunidad en que se repiten ECG que muestran mínima pre-excitación ventricular (Figura 2).

Es derivado a nuestro servicio para evaluación por electrofisiología. Al ingreso el paciente se encontraba asintomático. Estudios previos de seguimiento con Holter informaban pre-excitación intermitente con desaparición de la misma a la frecuencia de 130 lpm, (Figura 3), una prueba ergométrica con resultados similares, sin que recibiera previamente tratamiento antiarrítmico.

Se procede a realizar estudio electrofisiológico, el que se llevó a cabo bajo anestesia local colocando 2 introductores venosos en vena femoral derecha, para posicionar catéteres diagnósticos decapolar en seno coronario y catéter cuadripolar en haz de His. La estimulación ventricular derecha mostró conducción exéntrica con intervalo ventriculo auricular más precoz en seno coronario distal. La estimulación anterograda mostró un período refractario efectivo de la vía de 380 ms. Se contacta vía accesoria lateral izquierda, por lo que se procedió a realizar ablación por radiofrecuencia por abordaje retrogrado aórtico. Se posiciona catéter de ablación de 4 mm en región lateral del anillo mitral, sitio donde fue exitosa la aplicación de RF observando desaparición de la onda delta (Figura 4). El paciente fue externado sin complicaciones.



**FIGURA 1.** ECG de ingreso D1-D2-D3-AVR se observa fibrilación auricular preexcitada. En V3-V4 se observa fibrilación auricular preexcitada con intervalo RR menor de 300 ms.



**FIGURA 2** ECG post CVE de fibrilación ventricular. Se observa mínima pre-excitación.



**FIGURA 3** Holter: previo al evento "fibrilación auricular" que evidencia pre-excitación ventricular intermitente.



**FIGURA 4**  
Electrogramas durante la aplicación de radiofrecuencia que muestra la desaparición de la pre-excitación ventricular.

## DISCUSIÓN

Un importante número de estudios poblacionales han evaluado el seguimiento de los pacientes con pre-excitación ventricular. Uno de los más antiguos data de 1968 que evaluó 2251 pacientes durante 28 años. El 13% había presentado taquicardia y 3 pacientes murieron sin tener relación clara con la pre-excitación ventricular<sup>5</sup>. En un estudio griego más reciente con 157 pacientes, 77 de ellos asintomáticos, seguidos por 55 meses, ninguno presentó muerte súbita<sup>3</sup>. Fitzsimmons incluyó en un seguimiento de 11 años a 238 sujetos con pre-excitación ventricular, 28 estuvieron sintomáticos durante el seguimiento, 1 paciente del grupo sintomático presentó muerte súbita<sup>4</sup>. Todd en una serie de 257 pacientes asintomáticos con pre-excitación ventricular, con seguimiento entre 1 y 7 años, a los que se les realizó un estudio electrofisiológico (EEF) para determinar qué parámetros electrofisiológicos predicen riesgo de muerte súbita o de padecer taquiarritmias, ninguno presentó muerte súbita<sup>6</sup>.

En diferentes publicaciones, entre ellas las del grupo de Maastricht, una serie cooperativa de 7 hospitales de Europa, y Klein observaron que la FV en pacientes con pre-excitación ventricular como primer síntoma era muy poco frecuente, aunque el riesgo no se descarta totalmente y en su mayoría la aparición de FV estaba precedida de arritmias previas<sup>7,8,9,10</sup>.

La evaluación invasiva de las propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias, tales como el periodo refractario anterogrado y la respuesta ventricular durante la FA pueden ser diferentes entre los pacientes con FV y los que no la presentan, lo que se considera de gran interés en la estratificación de riesgo<sup>11</sup>. Papone y col en un estudio de 212 pacientes con seguimiento a 5 años, encontraron que la inducción de arritmias re-entrantes, FA o la presencia de vías múltiples, se relacionan con eventos arrítmicos fatales, por lo que proponen al EEF como una herramienta valiosa en la estratificación de riesgo de eventos arrítmicos sintomáticos y fatales<sup>12</sup>.

Estos últimos datos podrían no generalizarse a población pediátrica. Brembilla al estudiar 47 pacientes con edad promedio de 12 años sometidos a EEF inicialmente y

un segundo EEF durante el seguimiento, no mostró cambios después de 6.3 años de seguimiento y la FA inducida presentó un relativamente bajo valor pronóstico para la predicción de eventos adversos<sup>13</sup>. Sin embargo Santinelli en un estudio en niños con edad promedio de 10 años, seguidos por 57 meses observó que pacientes con periodo refractario anterogrado (PRA) corto y vías accesorias múltiples fueron indicadores de mayor riesgo para el desarrollo de arritmias de amenaza vital<sup>14</sup>.

La evaluación no invasiva se ha basado en su correlación con la evaluación invasiva. Hallazgos como pre-excitación intermitente, desaparición de la pre-excitación durante la ergometría, se correlacionaron con hallazgos electrofisiológicos «de bajo riesgo». También la ausencia de síncope es considerada «de bajo riesgo», ya que su presencia se asocia con la aparición de fibrilación auricular con rápida respuesta ventricular (sensibilidad 64%, especificidad 100%)<sup>15</sup>.

Estos indicadores de riesgo nunca fueron valorados en un contexto epidemiológico prospectivo y su estudio no pasó de la comparación con sub-rogantes de riesgo<sup>16</sup>. Timmermans en una población de 650 pacientes, además de los criterios clásicos agregó que la presencia de situaciones de estrés emocional o el ejercicio contribuyen al desarrollo de FV<sup>17</sup>.

El paciente asintomático presentado tenía pre-excitación ventricular intermitente, por lo que se encontraba en el grupo de “bajo riesgo”, sin embargo el 1° episodio fue la MS.

Una pregunta a formularse es *¿Porque una vía accesoria con mala capacidad de conducción anterograda, como el caso de paciente presentado, de pronto mejora su capacidad de conducción?*

Una posible respuesta es la conducción supernormal. El grupo de Rosenbaum publicó, que un porcentaje importante de pacientes con vías anómalas que presentaban un periodo refractario anterogrado (PRA) prolongado conservan la capacidad de conducir impulsos auriculares durante un intervalo RR temprano y una diástole breve, dentro de un periodo de refractariedad. Esta conducción inesperada y paradójica del impulso es lo que se conoce como conducción supernormal (18). La fase supernormal (SN) de conducción de las vías accesorias pueden facilitar la presencia de FV durante un episodio de FA. El aumento gradual de la frecuencia cardiaca a una determinada longitud de ciclo, permitiría a los impulsos auriculares poder alcanzar la vía accesoria durante la fase de conductividad supernormal, en este sentido la irregularidad de la FA puede facilitar que muchos impulsos auriculares logren alcanzar la vía accesoria y pasen al ventrículo facilitando la aparición de FV<sup>19</sup>.

Levi y col propusieron en términos electrofisiológicos para que ocurra la conducción supernormal deben ocurrir ciertas condiciones 1) prolongación anormal del PR 2) una inmersión de excitabilidad dentro del PR a través de dos posibles mecanismos la supernormalidad catódica

ca exteriorizada por una corriente despolarizante, o la supernormalidad anódica generada por una corriente hiperpolarizante originada en la repolarización de miocardio adyacente<sup>20</sup>. En ocasiones la conducción SN puede ser la única manifestación de conducción anterograda por una vía accesoria que tiene su conducción deteriorada. La identificación de conducción SN permitiría reconocer a los pacientes de alto riesgo para FV, precisamente a los que presentan pre-excitación ventricular intermitente.

Una segunda pregunta que surge es *¿En del grupo de pacientes considerados de bajo riesgo, por una evaluación no invasiva, existen algunos pacientes de alto riesgo?*. Se cree que la respuesta es afirmativa y quizás la evaluación no invasiva no sea suficiente para valorar el verdadero riesgo del FV en un paciente con pre-excitación ventricular. La pre-excitación intermitente en un registro Holter o la desaparición de la pre-excitación ventricular en una prueba ergométrica pueden tener un valor relativo ya que las catecolaminas provocan una mejora en la conducción del nodo auriculoventricular, con lo que disminuye el pasaje de los impulsos por la vía accesoria y no necesariamente dice que es una vía de bajo riesgo.

La evaluación invasiva puede ser el siguiente escalón, sin embargo tomado como referencia algunos estudios, 45% de los pacientes asintomáticos, no tienen conducción retrograda y solo en 27% se puede inducir taquicardia ortodrómica<sup>21-22</sup> y en pacientes pediátricos solo en 32% es inducible taquicardia<sup>6</sup>. Uno de los parámetros electrofisiológicos considerados importantes como marcador de riesgo es el periodo refractario anterogrado (PRA) de la vía accesoria, <250 ms, en pacientes sintomáticos sin antecedentes de MS solo está presente en el 50% de los casos, contrasta con la baja incidencia de MS en este grupo de pacientes<sup>24</sup>. A pesar de ello como mencionamos anteriormente hay quien propone el EEF como una herramienta valiosa<sup>12</sup>. Un elemento a tener en cuenta también es que la mayor parte de las MS se producen entre los 20 y 30 años, con un segundo pico a los 50 años<sup>24</sup>.

En pacientes pediátricos, sin cardiopatía estructural, como en el caso presentado la fibrilación auricular es poco común sobre todo antes de los 10 años<sup>25</sup>. Esta incidencia aumenta ligeramente en adolescentes sobre todo asociadas al consumo de alcohol, obesidad, y la administración de fármacos como corticoides orales e inhalatorios<sup>26,27</sup>, como en el caso presentado

Una tercera pregunta que es motivo de controversia es: *¿Deberían recibir ablación por RF todos los pacientes asintomáticos con pre-excitación ventricular que se encuentren o que sean considerados de bajo riesgo?*

Dorantes y col mencionan que la imposibilidad de inducir arritmias en estos pacientes no garantiza que no puedan ocurrir en otro momento<sup>28</sup>, este mecanismo podría ocurrir ya que existen variaciones regionales en la excitabilidad modulada por la concentración del calcio intracelular<sup>29</sup>. Con el argumento de que los pacientes asintomáticos con pre-excitación ventricular intermitente son

de bajo riesgo y no deberían ser sometidos al riesgo de una ablación por RF podrían quedar expuestos algunos de ellos a MS.

En el caso del paciente presentado, considerado de bajo riesgo, el 1° síntoma fue la muerte súbita. Por lo comentado hasta aquí es evidente que hay pacientes con pre-excitación ventricular de alto riesgo que no son factibles de identificarlos de manera no invasiva y aun el EEF no ofrece un valor predictivo negativo suficientemente confiable<sup>30</sup>.

De realizarse el estudio electrofisiológico para valorar las características electrofisiológicas de la vía accesoria, debería realizarse la ablación por RF en el mismo acto, ya que la misma en manos expertas tiene alto porcentaje de éxito y baja tasa de complicaciones, como los mostraron diferentes registros<sup>24</sup>. También se debe tener en cuenta que los pacientes con pre-excitación ventricular, asintomáticos en un momento, durante su vida podrán desarrollar cardiopatías, recibir fármacos o presentar factores de riesgo que favorezcan las arritmias auriculares y condicionar la aparición de de FV.

Un elemento más a tener en cuenta es la edad, en un modelo artificial donde se valoró el riesgo de MS y la terapéutica con ablación por RF observaron que el riesgo es bajo antes de los 8 años y el beneficio de la ablación es mayor luego de los 8 años<sup>1</sup>, esto tal vez se deba a lo ya mencionado, que la FA es muy rara antes de los 10 años<sup>21</sup>.

## CONCLUSIONES

Los pacientes portadores de síndrome de WPW intermitente y asintomáticos no están exentos de presentar un episodio de muerte súbita por fibrilación ventricular, por lo que sería conveniente y razonable realizar un estudio electrofisiológico y de ser factible ablacionar la vía accesoria con radiofrecuencia

## BIBLIOGRAFIA

1. Almendral Garrote J, González Torrecilla E, Atienza Fernández F, et al. Tratamiento de los pacientes con pre-excitación ventricular. Rev Esp Cardiol **2004**; 57 (9): 859-68.
2. Munger T, Packer D, Hammill S, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953 to 1989. Circulation **1993**; 87: 866-73.
3. Goudevenos J, Katsouras C, Graekas G, et al. Ventricular pre-excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. Heart **2000**; 83: 29-34.
4. Fitzsimmons P, McWhirter P, Peterson D, Krueger W. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: a long-term follow-up of 22 years. Am Heart J **2001**; 142: 530-36.
5. Berkman N, Lamb L. The Wolff-Parkinson-White electrocardiogram: a follow-up study of five to twenty-eight years. N Engl J Med **1968**; 278: 492-94.
6. Todd D, Klein G, Krahn A, et al. Asymptomatic Wolff-Parkinson White syndrome: is it time to revisit guidelines? J Am Coll Cardiol **2003**; 41: 245-48.
7. Klein G, Bashore T, Sellers T, et al. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med **1979**; 301: 1080-5.
8. Gallagher J. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome.