

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ

FACULTAD DE MEDICINA

TRABAJO FIN DE GRADO EN MEDICINA



Wolff-Parkinson-White en la edad pediátrica: "creencias" y evidencias

AUTOR: JUAN MANUEL MOLINA LÓPEZ

Nº expediente: 1386

TUTOR: JAVIER GONZÁLEZ DE DIOS

COTUTOR: ISMAEL MARTÍN DE LARA

Departamento de Farmacología, Pediatría y Química Orgánica. Área de Pediatría

Curso académico 2016- 2017

Convocatoria de Mayo 2017

LISTA DE ABREVIATURAS

- AFR** – Ablación por radiofrecuencia
- AV** – Auriculoventricular
- CEIC** - Comité Ético Investigación Clínica
- EEF** – Estudio electrofisiológico
- EEFTE** - Estudio electrofisiológico transesofágico
- EEFTV** - Estudio electrofisiológico transvenoso
- FA** – Fibrilación auricular
- FC** – Frecuencia cardíaca
- FEVI** – Fracción eyección ventrículo izquierdo
- FV** – Fibrilación ventricular
- IPRRC** – Intervalo preexcitado R-R más corto
- HGUA** – Hospital General Universitario de Alicante
- MSC** – Muerte súbita cardíaca
- PCR** – Parada cardiorrespiratoria
- PREVA** – Periodo refractario efectivo de la vía accesorio
- TA** – Taquicardia auricular
- TDAH** – Trastorno por déficit atención e hiperactividad
- TRAV** – Taquicardia por reentrada auriculoventricular
- TRI** – Taquicardia por reentrada intranodal
- TSV** – Taquicardia supraventricular
- VA** – Vía accesorio
- WPW** – Wolff-Parkinson-White

ABSTRACT

OBJECTIVES: The main objective is to collect the evidence on risk stratification of sudden cardiac death (SCD) in patients with Wolff-Parkinson-White (WPW) and to propose management algorithm. The second objective is to study the casuistry of HGUA.

MATERIAL AND METHODS: Bibliographic review was performed in the MEDLINE® and UpToDate databases. A cross-sectional descriptive study of pediatric patients diagnosed with WPW was carried out at the HGUA between 2011 and 2016. Data collection was done through the review of medical records of patients who consulted between 2011 and 2016.

RESULTS: We included 18 patients (10 males and 8 females). 61% of the patients were classified as asymptomatic versus 39% symptomatic. No case of SCD was recorded. Only 22.22% had structural cardiac pathology. The most frequent accessory pathway (AP) location was left free wall. 8.33% presented alterations in contractility. 100% of the asymptomatic patients were only managed by clinical follow-up. 57% of symptomatic patients received pharmacological treatment compared to 43% who underwent ablation.

CONCLUSIONS: There is a justified need to stratify the risk in asymptomatic patients to manage the treatment. More long-term studies are necessary to confirm the current evidence. There are certain evaluable factors, some of them still controversial, that can increase this risk. The clinical evolution and management of WPW in the HGUA is adjusted with the existing data and evidence.

Key Words: Assessment, Pediatrics, Risk, Stratification, Sudden Death, Wolff-Parkinson-White.

RESUMEN

OBJETIVOS: El objetivo principal es recoger las evidencias actuales sobre estatificación del riesgo de MSC en pacientes pediátricos con WPW y proponer un algoritmo de manejo. Secundariamente estudiar la casuística del HGUA.

MATERIAL Y MÉTODOS: Se realizó una revisión bibliográfica en las bases de datos MEDLINE® y UpToDate. Se realizó un estudio descriptivo transversal de pacientes pediátricos en seguimiento en el Hospital General Universitario de Alicante entre el 2011 y 2016 diagnosticados de WPW. La recogida de datos se efectuó a través de la revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados de WPW que habían acudido a consulta entre 2011 y 2016.

RESULTADOS: Se incluyeron 18 pacientes (10 varones y 8 mujeres). El 61% de los pacientes fueron clasificados como WPW sintomáticos frente a un 39% asintomáticos. No se registró ningún caso de MSC. El 22,22% presentó patología estructural. La localización de VA más frecuente fue pared libre izquierda. El 8,33% presentó alteraciones de la contractilidad. El 100% de pacientes asintomáticos fueron manejados mediante seguimiento clínico. El 57% de los pacientes sintomáticos recibieron tratamiento farmacológico frente al 43% que fueron tratados con ablación.

CONCLUSIONES: Existe una necesidad justificada de estratificar el riesgo en pacientes asintomáticos para dirigir el tratamiento, siendo necesarios más estudios a largo plazo para confirmar las evidencias actuales. Existen ciertos factores evaluables, algunos de ellos aún controvertidos, que pueden aumentar este riesgo. La evolución clínica y manejo de WPW en el HGUA se ajusta a los datos y evidencias actuales.

Palabras Clave: Evaluación, Estratificación, Muerte Súbita Cardíaca, Pediatría, Wolff-Parkinson-White, Riesgo.

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN	7
1. ANTECEDENTES	7
2. HIPÓTESIS	8
3. OBJETIVOS	8
II. MATERIALES Y MÉTODOS	9
1. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA	9
2. CASUÍSTICA HGUA	9
2.1. <i>DISEÑO</i>	9
2.2. <i>POBLACIÓN</i>	9
2.3. <i>MÉTODO</i>	10
2.4. <i>PROCESAMIENTO DE DATOS</i>	10
III. RESULTADOS	11
1. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	11
2. MUERTE SÚBITA CARDÍACA	11
3. PATOLOGÍA ESTRUCTURAL CARDÍACA	11
4. VARIABLES ELECTROCARDIOGRÁFICAS	12
5. VARIABLES ECOCARDIOGRÁFICAS	12
6. MANEJO TERAPÉUTICO	12
IV. DISCUSIÓN	13
1. EPIDEMIOLOGÍA	13
2. MÉTODOS DIAGNÓSTICOS	13
2.1. <i>ELECTROCARDIOGRAMA</i>	13
2.2. <i>ECOCARDIOGRAFÍA</i>	14
2.3. <i>SCREENING EN WPW ASINTOMÁTICOS</i>	14
3. MUERTE SÚBITA CARDIACA	14
3.1. <i>RIESGO DE MSC</i>	14
3.2. <i>FACTORES RELACIONADOS CON LA MSC</i>	15
3.2.1. <i>TIPO DE PREEXCITACIÓN</i>	15
3.2.2. <i>PRESENCIA DE MÚLTIPLES VA</i>	16
3.2.3. <i>OTROS FACTORES</i>	16
4. ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO	16
4.1. <i>PRUEBA DE ESFUERZO</i>	17
4.2. <i>ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO</i>	17
4.2.1. <i>RELACIÓN DEL IPRRC Y PREVA</i>	18
4.2.2. <i>USO DE FÁRMACOS</i>	18
5. ASESORAMIENTO DEPORTIVO EN PACIENTES WPW ASINTOMÁTICOS	19
6. REPERCUSIONES HEMODINÁMICAS	20
7. OPCIONES TERAPÉUTICAS	21
7.1. <i>ACTITUD EXPECTANTE Y SEGUIMIENTO</i>	21
7.2. <i>USO DE FÁRMACOS</i>	21
7.2.1. <i>MANEJO AGUDO</i>	21
7.2.2. <i>MANEJO CRÓNICO</i>	22
7.3. <i>ABLACIÓN POR RADIOFRECUENCIA</i>	22
7.4. <i>ABLACIÓN QUIRÚRGICA</i>	23
7.5. <i>CRIOABLACIÓN</i>	23
7.6. <i>TDAH</i>	24
8. ALGORITMO DE MANEJO WPW	24
9. CASUÍSTICA HGUA	24
V. CONCLUSIONES	26
VI. BIBLIOGRAFÍA	28
VII. ANEXOS	30

I. INTRODUCCIÓN

1. Antecedentes

El síndrome de Wolff-Parkinson-White es un síndrome de preexcitación ventricular descubierto en 1930 por primera vez en una serie de pacientes que presentaron episodios aislados de taquicardias con un patrón de aparición de onda delta y un intervalo PR acortado. La preexcitación ventricular aislada con patrón electrocardiográfico característico de WPW, y en ausencia de manifestaciones clínicas, se conoce como "Síndrome de WPW asintomático". Ambas entidades se encuentran englobadas dentro de las patologías cardíacas causadas por la presencia de VA, denominado haz de Kent/Ohnell en WPW.¹

Los pacientes con síndrome WPW pueden presentar manifestaciones cardiológicas consecuentes de arritmias cardíacas tales como episodios de palpitaciones, dolor torácico, mareos, síncope, siendo la más temida la MSC. La presentación clínica de WPW en individuos jóvenes sin alteraciones cardíacas estructurales puede variar en función de la edad así como de las propiedades de la VA (localización, periodo refractario,...).²

Las arritmias más frecuentes en los pacientes con síndrome WPW son: TRAV, TA, TRI y FA.³ En el caso de la TRAV se puede presentar como ortodrómica (90-95%) si la conducción es retrograda por la VA, asociando un complejo QRS estrecho. La TRAV antidrómica (<5-10%) implica una despolarización anterógrada por la VA y conducción retrógrada a través del nodo AV, con un ensanchamiento del complejo QRS. La FV, de

mayor gravedad, se relaciona con la aparición de FA asociada un periodo refractario corto de la VA.⁴

2. Hipótesis

Estudios previos han establecido una correlación entre patrón WPW en el ECG y aumento en la mortalidad de causa cardíaca por incremento en la incidencia de MSC. A día de hoy, uno de los aspectos más controvertidos es el manejo terapéutico de los pacientes asintomáticos, cuyo riesgo de MSC, que se asumía bajo, ha sido cuestionado en diferentes estudios. Disponemos de tratamientos invasivos de alta seguridad y eficacia indicados principalmente para pacientes sintomáticos, pero no existe una clara indicación en aquellos asintomáticos.

3. Objetivos

- Conocer la asociación de WPW con la MSC así como los factores que aumentan el riesgo.
- Establecer un protocolo para la estratificación de riesgo y manejo más adecuado del paciente en la edad pediátrica con Wolff-Parkinson-White en pacientes sintomáticos y asintomáticos.
- Describir la casuística del HGUA en ambos grupos de pacientes.

II. MATERIALES Y MÉTODOS

1. Revisión bibliográfica

Se realizó una búsqueda bibliográfica mediante las bases de datos MEDLINE® y UpToDate. Se seleccionaron aquellos artículos que contenían los términos “Wolff-Parkinson-White” y “Pediatrics” / ”Child” y sus sinónimos, así como los correspondientes a cada apartado de la revisión. Se revisó la lista de referencias bibliográficas de los artículos previamente seleccionados para incluir artículos no identificados en la búsqueda primaria.

2. Casuística HGUA

2.1. Diseño

Estudio descriptivo de corte transversal.

2.2. Población

Se incluyeron pacientes que cumplieran los siguientes criterios:

- Edad comprendida entre 0-16 años.
- Diagnóstico de WPW mediante electrocardiograma.
- Visita a consultas externas de Cardiología Pediátrica en el periodo 2011-2016.

Se excluyeron aquellos pacientes cuyo diagnóstico de WPW era dudoso en la interpretación electrocardiográfica.

2.3. Método

La recopilación de datos clínicos se realizó a través de la revisión de historias clínicas electrónicas de Cardiología Pediátrica.

Los datos ecocardiográficos fueron extraídos directamente de los informes correspondientes a cada paciente. La localización de la VA fue determinada a partir del algoritmo que se incluye en la *Figura 1*.

2.4. Procesamiento de datos

Se utilizó el programa SPSS versión 21.0.0.0. Las variables categóricas se expresaron utilizando frecuencias y porcentajes. Las variables cuantitativas continuas se expresaron con la media y su correspondiente desviación estándar.

Se dividió la muestra en 2 grupos:

- **Grupo sintomático:** pacientes con algún episodio de taquiarritmia confirmado mediante ECG.
- **Grupo asintomático:** paciente sin evidencia de taquiarritmia en ECG con o sin síntomas relacionados.

III. RESULTADOS

Se obtuvo una muestra total de 18 pacientes (10 varones y 8 mujeres) con diagnóstico de WPW con edades comprendidas entre los 0 y 16 años de vida. La edad media de la muestra fue de 8 ($\pm 5,4$) años .

1. Manifestaciones clínicas

El 61% de los casos fueron clasificados como asintomáticos. En este grupo, el 55% no presentó ningún síntoma. El síntoma predominante fue la presencia de palpitaciones (36%). Un único paciente presentó un episodio de dolor precordial.

El 39% de los casos registrados fueron catalogados como sintomáticos. Las palpitaciones fueron la manifestación más frecuente, todas documentadas como TSV. Solo se presentó un caso de inestabilidad hemodinámica (5,55%).

2. Muerte súbita cardíaca

En ninguno de los 2 grupos se presentaron casos de MSC ni antecedentes familiares de MSC en los familiares de primera línea.

3. Patología estructural cardíaca

Únicamente 4 pacientes presentaron patología cardíaca estructural, 2 en el grupo asintomático y 2 en el grupo sintomático.

4. Variables electrocardiográficas

La frecuencia cardiaca media y el eje cardiaco medio de ambos grupos se encuentra reflejado en la *Tabla 4*. En el grupo asintomático se registraron 7 casos (64%) de preexcitación persistente, considerada de mayor riesgo de MSC frente a 4 casos (57%) en el grupo sintomático.

La localización de la VA más frecuente en ambos grupos y en cada grupo respectivamente fue en pared libre izquierda (44%). En la muestra total la segunda localización más frecuente fue pared libre derecha (28%), seguido de septal (22%) y no pudo ser localizada en un único caso. No se registraron VA múltiples.

5. Variables ecocardiográficas

Se incluyeron datos ecocardiográficos de 12 pacientes (6 asintomáticos y 6 sintomáticos). En todos los caso la FEVI fue superior al 55% y la FA superior al 25%, demostrando una buena función sistólica del ventrículo izquierdo.

Únicamente se registró un paciente con alteración en la contractilidad miocárdica (movimiento septal paradójico en tercio proximal) en el grupo asintomático.

6. Manejo terapéutico

Como se refleja en la *tabla 6*, los pacientes pertenecientes al grupo asintomático recibieron como única medida el seguimiento clínico. Ningún paciente recibió tratamiento farmacológico profiláctico ni ablación de la VA.

En el grupo sintomático 4 pacientes (57%) recibieron tratamiento farmacológico. Se realizó ablación de la VA mediante radiofrecuencia en 3 casos (43%).

IV. DISCUSIÓN

1. Epidemiología

Se estima que el patrón ECG de WPW puede observarse entre 0,13% y 0,35% de la población general. En un estudio con 432.166 niños entre 6 y 20 años se estimó una prevalencia de WPW sintomático de 0,07%.⁵ La prevalencia de WPW en asintomáticos no se conoce con exactitud pero en los registros disponibles parece ser superior al 50% en la totalidad de pacientes con patrón WPW.⁶

Según las series, se estima que en pacientes con WPW sintomático aparece TSV en un 23%, FA en un 5,3%, flutter auricular en un 3% y MSC en un 0,0018%, con una ratio MSC de 0,0015/paciente-año. Estudios retrospectivos han encontrado que en un 12-53% de los casos de PCR no se había determinado el diagnóstico de WPW.⁷

2. Métodos diagnósticos

2.1. Electrocardiograma

Los criterios que definen un patrón de WPW son: intervalo PR corto (*Tabla 1*)⁸, presencia de onda delta, ensanchamiento del QRS>120ms y cambios secundarios de repolarización en el segmento ST y onda T en dirección opuesta a la onda delta y complejo QRS.⁹

Además del diagnóstico inicial, la realización de un ECG durante un episodio de FA preexcitada permite evaluar las características y localización de la VA (*Figura 1*)¹⁰. La desaparición espontánea de la preexcitación se asocia a un menor riesgo de MSC.¹¹

2.2. Ecocardiografía

La ecocardiografía permite evaluar con precisión las vías accesorias, discriminando entre vías endocárdicas y epicárdicas.¹² Aún así, presenta limitaciones en el diagnóstico de la disincronía por lo que están en estudio nuevas técnicas como el “gated SPECT MPI”.¹³

2.3. Screening en WPW asintomáticos

Se recomienda la realización de ECG ambulatorios de seguimiento en aquellos pacientes con episodios paroxísticos de FA y en aquellos paciente pediátricos con patrón ECG de WPW asintomáticos. Las arritmias son más frecuentes en la edad pediátrica que en la población adulta.¹⁴

3. Muerte súbita cardiaca

3.1. Riesgo de MSC

La MSC es la complicación más importante del WPW. Los pacientes con VA y conducción rápida anterógrada presentan riesgo de MSC durante los episodios de FA. Dado que puede ocurrir también en pacientes con WPW asintomáticos, es importante establecer un protocolo para identificar y prevenir la MSC en estos pacientes.¹⁵

Se ha estudiado su asociación en diferentes estudios desde el descubrimiento del patrón WPW, habiendo heterogeneidad en los resultados. Algunos estudios estiman una incidencia de MSC en pacientes sintomáticos de 0,25% por año o entre 3% y 4% en la vida de un paciente. Un metaanálisis con 20 estudios estimó un riesgo de MSC inferior a 2,5 por 1000 personas-año y un riesgo de MSC en niños asintomáticos de 1,95 por 1000 personas-año.⁵

Pese a la idea de una entidad benigna, algunos estudios sugieren que la tasa de FV pudiera ser más elevada de lo esperado, por lo que cada vez más se recomienda el EEF, aún siendo considerada una técnica invasiva.⁷

Los últimos estudios demuestran que los criterios de estratificación del riesgo de WPW en adultos podrían no ser aplicables a la población pediátrica. No obstante, actualmente no hay evidencias suficientes que respalden este modo de proceder en la práctica clínica.¹⁶

3.2. Factores relacionados con la MSC

3.2.1. Tipo de preexcitación

Se define como la desaparición intermitente de los signos de preexcitación durante la prueba de esfuerzo. La preexcitación intermitente en la prueba de esfuerzo se ha asociado a un PREVA de mayor duración (> 250 ms), sin buena correlación con el IPRRC, excepto cuando se administra isoproterenol. En estos casos, cuando la pérdida es abrupta, se considera bajo el riesgo de MSC.¹⁷

Contrariamente, en los casos donde se produce persistencia de la preexcitación o una pérdida progresiva de la misma durante una FC elevada, no se puede descartar riesgo de aparición de arritmias, por lo que se recomienda EEF.⁴

3.2.2. *Presencia de múltiples VA*

La presencia de múltiples VA se incluye también como factor de riesgo independiente de MSC. Además, estos pacientes son más propensos a presentar manifestaciones clínicas.⁴

3.2.3. *Otros factores*

Pese a que actualmente no es posible la estratificación del riesgo mediante datos clínicos, se proponen como factores de riesgo a considerar: edad <30 años, sexo masculino, historia previa de FA, síncope previo, alteración estructural cardíaca e historia familiar de WPW.⁴

4. **Estratificación del riesgo**

Disponemos de pruebas no invasivas e invasivas para evaluar el riesgo de MSC. Anteriormente la persistencia o no de la preexcitación durante la realización ECG era útil para evaluar el riesgo pero actualmente se ha comprobado que esta correlación no es adecuada.¹⁸

4.1. Prueba de esfuerzo

Técnica no invasiva de fácil realización. Se puede evaluar la desaparición de la preexcitación durante el ejercicio físico, esto ocurre en un 15% en el caso de la población pediátrica. Se evalúa la PREVA, siendo menor el riesgo de MSC cuanto menor es este valor. Presenta un alto valor predictivo negativo, por lo que permite confirmar casos de bajo riesgo de MSC.

Pese a ser una prueba coste-efectiva, presenta ciertas desventajas. Hasta un 20% de casos con alto riesgo de MSC no se detectan con esta prueba, por ello algunos autores prefieren realizar directamente el EEF.¹⁹

4.2. Estudio electrofisiológico

Técnica invasiva que puede realizarse mediante vía transesofágica y transvenosa, siendo esta última más invasiva pero con posibilidades terapéuticas durante el procedimiento.

La variable principal utilizada es el IPRRC, siendo un indicador de alto riesgo cuando sus valores son superiores a 250 ms. Es la prueba más precisa y con mayor confianza para estimar el riesgo de MSC. Otras variables medidas mediante esta prueba son el número y locación de las VA, las características anterógradas y retrógradas de la VA y nodo AV así como el PREVA y del periodo refractario del ventrículo. La eficacia de la prueba se ve influenciada por la capacidad para inducir FA mediante el EEF.

Los riesgos asociados a esta técnica son debidos al acceso venoso y destacan la formación de una fístula arteriovenosa (<2%), trombosis venosa (1%), tromboembolismo pulmonar (<1,6%), infección (0,8%) así como bloqueo AV y FV.²⁰

Los fármacos utilizados en los procedimientos electrofisiológicos se muestran en la tabla 2.³⁻⁴

4.2.1. Relación del IPRRC y PREVA

Se ha establecido una correlación entre el IPRRC y el PREVA, con aumento del riesgo de MSC. Se prefiere como indicador el IPRRC ya que se ha observado que el PREVA aumenta progresivamente en relación a la edad. La medición del IPRRC se asume actualmente como el valor más significativo y con mayor confianza en la determinación del riesgo de MSC, considerado como método "Gold standard".³

4.2.2. Uso de fármacos

La persistencia de la preexcitación ventricular durante el ritmo sinusal tras la infusión de procainamida se ha relacionado con un PREVA más corto, sin correlación significativa con el riesgo de MSC, por lo que no se recomienda actualmente como predictor de riesgo. Se ha probado igualmente el uso de isoproterenol y adenosina con el fin de aumentar la eficacia y sensibilidad, mediante el aumento de la inducción de la arritmia durante el EEF. El uso de estos fármacos está en entredicho y actualmente se puede utilizar la adenosina para aumentar la sensibilidad en la evaluación del IPRRC.

Deben evitarse el uso de anestésicos que se administran por vía inhalatoria ya que pueden modificar las propiedades de la VA y consecuentemente alterar los resultados del EEF. Por este motivo, la sedación y anestesia adecuada se basa en la utilización de fármacos IV como el propofol, midazolam y/o fentanilo.¹

5. Asesoramiento deportivo en pacientes WPW asintomáticos

Una de las cuestiones a plantear en pacientes diagnosticados casualmente de WPW con un ECG es la posibilidad de realizar ejercicio físico y participar en actividades deportivas de alta intensidad. Se recomienda realizar una correcta evaluación de estos pacientes, según se indica en el mismo protocolo propuesto, incluyendo ablación de la VA. Se debe recomendar según el riesgo de la VA:

Riesgo bajo

Se recomienda la realización de reevaluación periódica mediante prueba de esfuerzo y ECG-Holter cada 6 meses y un ecocardiograma transtorácico al año y EEFTE cada año o ante aparición de manifestaciones clínicas. Pueden realizar cualquier tipo de actividad física

Riesgo intermedio

Se recomienda reevaluación periódica mediante prueba de esfuerzo y ECG-Holter cada 6 meses y un ecocardiograma transtorácico al año y EEFTE cada 2 años o ante aparición de manifestaciones clínicas. Se evaluará individualmente el riesgo según la intensidad y frecuencia de la actividad física.

Se propone la realización de ablación de la VA tras valorar riesgo/beneficio según características de la VA y tras consentimiento informado de los padres (Clase IIB).

Riesgo elevado

Tras la realización de la ablación de la VA debe realizarse prueba de esfuerzo, ECG-Holter y ecocardiograma transesofágico. Podrán realizar ejercicio de baja intensidad tras 1 mes de seguimiento sin recurrencias y actividades competitivas tras 4-6 meses de seguimiento sin alteraciones.

En los pacientes en los que la ablación no ha podido realizarse o ha sido interrumpida no deben realizar actividades deportivas de competición. Además, deberán ser seguidos mediante prueba de esfuerzo, ECG-Holter cada 5 meses así como un ecocardiograma transtorácico una vez al año. Si aparece clínica habría que reconsiderar la ablación de la VA.

En las actividades de alta intensidad cardiovascular se debe realizar prohibir relativamente las mismas así como realizar EFF para evaluación del riesgo (Clase IIA - IIB).²¹

6. Repercusiones hemodinámicas

La presencia de VA condiciona alteraciones en la despolarización en los pacientes con síndromes de preexcitación, pudiendo inducir una disincronia mecánica. Se ha demostrado por ecocardiografía que los pacientes con WPW y vías posteroseptales o septales derechas pueden presentar disfunción ventricular izquierda y geopardización de la función del ventrículo izquierdo. Los resultados con RFA demuestran que la VA es un factor directo de disincronia y que su ablación puede resolverla.²²

Se postula el uso de RFA en pacientes con disincronía independientemente del riesgo de arritmia. Por tanto se considera que la VA podría ser un inductor de miocardiopatía dilatada, estando en ese caso indicada la RFA y asociando buen pronóstico.²³

7. Opciones terapéuticas

7.1. Actitud expectante y seguimiento

Los pacientes con patrón WPW de bajo riesgo, donde está indicada la actitud expectante y seguimiento clínico por Cardiología, deberán ser evaluados periódicamente o informados correctamente para detectar la aparición de síntomas. No se recomiendan las evaluaciones periódicas mediante ECG.⁴

7.2. Uso de fármacos

Útiles en pacientes sintomáticos en los que no se puede realizar la ablación de la VA, deciden no realizarla o en pacientes con edades tempranas, donde existe posibilidad de involución de la VA.

7.2.1. Manejo agudo

Ante fracaso de las maniobras vagales, los fármacos de elección para el control de las taquiarritmias (TSV principalmente) son los antiarrítmicos.

La procainamida puede utilizarse con seguridad en WPW ya que no aumenta el riesgo de producir conducción por la VA. Igualmente, la amodioarona es una opción aceptada y segura siempre que se trate de una TSV con QRS estrecho y regular, estando contraindicado en la FA preexcitada asociada a WPW.

Debe evitarse la utilización de adenosina por riesgo de FV en pacientes con WPW en FA. La digoxina y el verapamilo están contraindicados en sospecha de taquiarritmia por WPW dada la posibilidad de potenciar la conducción por la VA.

7.2.2. Manejo crónico

Los betabloqueantes son los fármacos de elección para el manejo crónico de estos pacientes, por su menor espectro de efectos secundarios en comparación con los antiarrítmicos. Entre los fármacos utilizados se encuentra el propranolol (2-4 mg/kg/día) y el atenolol (1-3 mg/kg/día), con mayor duración de efecto. Alternativamente puede administrarse flecainida para el control crónico, que podría administrarse en combinación con betabloqueantes en caso de no lograr control en monoterapia.²⁴

7.3. Ablación por radiofrecuencia

Actualmente la única técnica considerada como tratamiento definitivo es la ablación de la vía accesorio. Las indicaciones principales son: pacientes con WPW tras un episodio de MSC, WPW de alto riesgo (síncope con conducción rápida a través de la VA), presencia de episodios de TSV recurrentes con disfunción ventricular y todos aquellos casos donde se considere VA de alto riesgo, incluso en pacientes asintomáticos.

Debe evitarse en pacientes con edades tempranas (hasta 5-8 años) o peso inferior a 15 kg dada la mayor tasa de complicaciones. En estos casos se recomienda demorar la ablación hasta alcanzar peso y talla objetivo, manteniendo control farmacológico. Algunos estudios orientan a que podría ser segura y eficaz en lactantes y niños menores de 10 años.²⁵

Según series, las tasas de éxito varían entre un 92%-100%, siendo inferior en pacientes con cardiopatías estructurales y múltiples VA. Los ratios para VA septales son inferiores, con tasas de éxitos entre 84% y 88%. Existen complicaciones que pueden surgir tras la realización de la ablación, aunque son poco frecuente (2,9%-4,3%) así como recurrencia (0-13%), apareciendo el 50% de ellas en las primeras 12 horas tras la ARF. En cualquier caso, cuando se cumplen los criterios previos se recomienda informar a los responsables del menor de riesgos y beneficios de la prueba para que sean ellos los que tomen la decisión y firmen un consentimiento informado.²⁶

7.4. Ablación quirúrgica

Anteriormente era la técnica realizada en pacientes con WPW. Actualmente se reserva como terapias alternativas para aquellos pacientes con indicaciones claras de ablación y hemodinámicamente inestables donde la ARF, realizada en un centro con buenos resultados, no ha sido efectiva.

7.5. Crioablación

Se plantea como alternativa a la ablación por radiofrecuencia. Las tasas de éxito son superiores a los de la ARF. Los datos actuales sugieren que podrían mejorar la eficacia y disminuir la tasa de recurrencia, siendo aún necesarios estudios de seguimiento en la edad pediátrica para confirmarlo.²⁷

7.6. TDAH

Mención especial merecen los pacientes con TDAH, donde los fármacos psicoestimulantes aumentan el ritmo cardíaco y la TA sistólica, aunque las repercusiones clínicas parecen no tener significación. No existe actualmente un registro de MSC en pacientes con WPW recibiendo tratamiento para TDAH ni evidencias suficientes para realizar un protocolo específico ni restringir la medicación. Se propone únicamente vigilancia médica en estos pacientes.¹⁵

8. Algoritmo de manejo WPW

Se proponen un algoritmo de manejo diagnóstico y terapéutico en pacientes pediátricos con WPW asintomáticos (*Figura 2*) y sintomáticos (*Figura 3*) según las evidencias revisadas.^{1,3-4}

9. Casuística HGUA

Los resultados obtenidos, asumiendo un tamaño reducido de la muestra, muestran heterogeneidad en la presencia de alguno de los factores de riesgo asociados a MSC en los pacientes con WPW comparando ambos grupos de la muestra. Este hallazgo, corroboraría la necesidad de un cribaje poblacional que permitiese identificar precozmente aquellos pacientes con WPW asintomático. Aún así, dado la baja intensidad de asociación de la MSC a WPW en cualquiera de los casos, no parece indicado la realización del mismo, pero si identificar aquellos con alto riesgo. En nuestra muestra no se ha podido evidenciar mortalidad asociada.

La patología cardíaca estructural más frecuentemente asociada al WPW es la anomalía de Ebstein, seguido del prolapso mitral y de la miocardiopatía hipertrófica. No se ha encontrado ninguna de las anteriores en la muestra estudiada, aunque una minoría presentaba otra patología cardíaca estructural. En este pequeño porcentaje de pacientes con WPW debería, si fuera posible, corregirse la alteración estructural previo a cualquier otra medida terapéutica.

En el análisis electrocardiográfico, aunque su validez en la estratificación de riesgo no es suficientemente sensible ni específica, no parecen existir indicadores de alto riesgo, no habiendo encontrado ningún caso de VA múltiples. Pese al hallazgo de mayor frecuencia de preexcitación persistente en el ECG de pacientes asintomáticos, este no debe ser considerado como signo de alto riesgo, por lo que sería suficiente continuar con seguimiento clínico. Las últimas publicaciones sugieren un insuficiente valor predictivo positivo del riesgo de MSC para el ECG, por lo que parece justificada la realización de ergometría en todos los casos, con valores predictivos aceptables, independientemente de la presencia de clínica. Los resultados de esta última son los que orientarán hacia la necesidad de realizar EEF.

A nivel ecocardiográfico, no se observó una tasa aparentemente significativa de alteraciones en la contractilidad ni función miocárdica. Esto último apoya la hipótesis que debe ser una consecuencia tardía de la preexcitación en WPW, por lo que podría ser interesante evaluar esta alteración a largo plazo.

El manejo aplicado en la muestra descrita coincide con el manejo recomendado según las evidencias actuales. Los pacientes asintomáticos, sin signos de alto riesgo de MSC de los descritos en los estudios consultados fueron seguidos clínicamente. En contraste, en los pacientes con sintomáticos se optó por el manejo intervencionista o farmacológico. La decisión entre estas 2 últimas medidas se basó en la edad de los pacientes, aplicando tratamiento farmacológico en aquellos con edades inferiores a 8 años (según experiencia del centro en EFF) y cuyo análisis posterior sería interesante en relación a la tasa de involución de la VA. La ablación fue realizada en todos los demás pacientes sintomáticos, con un único caso de recidiva que se resolvió tras una segunda ablación, pero sin complicaciones. Todo ello confirma la tasa de efectividad y seguridad del procedimiento, aunque parece existir una diferencia entre centros de estos parámetros.

Los datos descritos en el presente estudio demuestran, por un lado, la necesidad de realizar más estudios longitudinales con el objetivo de confirmar algunas hipótesis, como el bajo riesgo de los pacientes asintomáticos clasificados de bajo riesgo en la ergometría. Igualmente, sería interesante confirmar la relación del WPW con las alteraciones funcionales visibles por ecocardiografía.

V. CONCLUSIONES

Pese a la creencia general, el riesgo de MSC asociado a WPW en pacientes asintomáticos parece, aunque bajo, ser superior a la población general. Además, la prevalencia de WPW no ha podido ser aún estimada correctamente dada su presencia en forma asintomática.

Actualmente, no se han encontrado evidencias del beneficio de un cribado poblacional, aunque si parece justificado en aquellos pacientes con actividad deportiva de alta intensidad. No parece estar justificada la retirada de la actividad si el riesgo de MSC es bajo.

Los pacientes asintomáticos pueden tener VA de alto riesgo, justificando la necesidad de una correcta estratificación del riesgo. En este contexto, la electrocardiografía puede ser considerada la técnica “gold standard” en el diagnóstico pero no es útil para la estratificación del riesgo por sus bajos valores predictivos. La ergometría puede ser útil como primera prueba para estratificar el riesgo de MSC, con alto valor predictivo negativo, permitiendo confirmar casos de bajo riesgo. Por otro lado, el EEF es el estudio clave para aquellos pacientes que no hayan sido clasificados como bajo riesgo de MSC en la ergometría.

En relación a la terapéutica, la ablación por RF puede ser considerada una técnica con tasas bajas de complicaciones y altas tasas de efectividad. Es importante delimitar en detalle aún sus indicaciones, especialmente en pacientes asintomáticos.

Este trabajo permite vislumbrar la necesidad de mejorar el estudio y seguimiento a largo plazo de pacientes con WPW diagnosticados de forma asintomática para estimar su magnitud real y optimizar su manejo desde la edad pediátrica.

VI. BIBLIOGRAFÍA

- [1.] Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES); Heart Rhythm Society (HRS).; American College of Cardiology Foundation (ACCF).; American Heart Association (AHA).; American Academy of Pediatrics (AAP).; Canadian Heart Rhythm Society (CHRS)., Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J, Klein GJ, Law IH, Morady FJ, Paul T, Perry JC, Sanatani S, Tanel RE. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm*. 2012; 9: 1006-1024.
- [2.] Balaji S. Asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome in Children. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53: 281-283
- [3.] Hoyt W. Snyder C.S. The asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Prog Pediatr Cardiol*. 2013; 42: 17-24.
- [4.] Haxel CS, Flyer JN, Silver ES. Evaluation and Management of the Asymptomatic Child with Wolff-Parkinson-White. *Curr Pediatr Rep*. 2016; 4: 45.
- [5.] Obeyesekere MN, Leong-Sit P, Massel D, Manlucu J, Modi S, Krahn AD et al. Risk of arrhythmia and sudden death in patients with asymptomatic preexcitation: a meta-analysis. *Circulation*. 2012; 125: 2308-2315.
- [6.] Sano S, Komori S, Amano T et al. Prevalence of ventricular preexcitation in Japanese schoolchildren. *Heart Apr*. 1998; 79: 374-378.
- [7.] Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Pritchett EL, Smith WM, Gallagher JJ. Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med*. 1979; 301: 1080-1085.
- [8.] De Park M, Guntheroth G. How to read pediatric ECGs. 4^a ed. Filadelfia: Mosby; 2006.
- [9.] Rosner MH, Brady WJ, Kefer MP, Martin ML. Electrocardiography in the patient with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Emerg Med*. 1999; 17: 705-14.
- [10.] Arruda M, Wang X, McClelland J. ECG algorithm for predicting sites of successful radiofrequency ablation of accessory pathways. *Pacing Clin Electrophysiol*. 1993; 16: 865.
- [11.] Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol*. 2009; 53: 275-280.
- [12.] Silva JN. Pediatric Electrocardiographic Imaging (ECGI) Applications. *Card Electrophysiol Clin*. 2015; 7: 135-152.
- [13.] Pietersen AH, Andersen ED, Sandoe E. Atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol*. 1992; 70: 38-43.

- [14.] Chen C, Li D, Miao C, Feng J, Zhou Y, Cao K et al. LV dyssynchrony as assessed by phase analysis of gated SPECT myocardial perfusion imaging in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2012; 39: 1191-1198.
- [15.] Habel LA, Cooper WO, Sox CM, Chan KA, Fireman BH, Arbogast PG et al. ADHD medications and risk of serious cardiovascular events in young and middle-aged adults. *JAMA* 2011; 306: 2673–2683.
- [16.] Niksch AL, Dubin AM. Risk stratification in the asymptomatic child with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Curr Opin Cardiol*. 2006; 21: 205-207.
- [17.] Bershader BC, Cecchin F. Exercise testing for risk assessment in pediatric Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart Rhythm*. 2007; 4: 138-139.
- [18.] Kiger ME, McCanta AC, Tong S, Schaffer M, Runciman M, Collins KK. Intermittent versus Persistent Wolff-Parkinson-White Syndrome in Children: Electrophysiologic Properties and Clinical Outcomes. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2016; 39: 14-20.
- [19.] Novella J, DeBiasi RM, Coplan NL, Suri R, Keller S. Noninvasive risk stratification for sudden death in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Rev Cardiovasc Med*. 2014; 15: 283-289.
- [20.] Horowitz LN, Kay HR, Kutalek SP, Discigil KF, Webb CR, Greenspan AM et al. Risks and complications of clinical cardiac electrophysiologic studies: a prospective analysis of 1,000 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1987; 9: 1261-1268.
- [21.] Di Mambro C, Drago F, Milioni M, Russo MS, Righi D, Placidi S et al. Sports Eligibility After Risk Assessment and Treatment in Children with Asymptomatic Ventricular Pre-excitation. *Sports Med*. 2016; 46: 1183-1190 .
- [22.] Kwon BS, Bae EJ, Kim GB, Noh CI, Choi JY, Yun YS. Septal dyskinesia and global left ventricular dysfunction in pediatric Wolff-Parkinson-White syndrome with septal accessory pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010; 21: 290-295.
- [23.] Dai CC, Guo BJ, Li WX, Xiao YY, Jin M, Han L et al. Dyssynchronous ventricular contraction in Wolff-Parkinson-White syndrome: a risk factor for the development of dilated cardiomyopathy. *Eur J Pediatr*. 2013; 172: 1491-1500.
- [24.] Dubin AM, Triedman JK, Armsby C. Management of supraventricular tachycardia in children. Waltham (MA): UpToDate [en línea] [fecha de consulta: 10-03-2017] Disponible en: <http://www.uptodate.com>
- [25.] Benito F. Ablación con catéter de vías accesorias en lactantes y niños de peso inferior a 10 kg. *Rev Esp Cardiol*. 1999; 52: 398-402.
- [26.] Dick M, O'Connor BK, Serwer GA, LeRoy S, Armstrong B. Use of radiofrequency current to ablate accessory connections in children. *Circulation*. 1991; 84: 2318–2324.
- [27.] Drago F, Silvetti MS, De Santis A, Grutter G, Andrew P. Lengthier cryoablation and a bonus cryoapplication is associated with improved efficacy for cryothermal catheter ablation of supraventricular tachycardias in children. *J Interv Card Electrophysiol*. 2006; 16: 191-198.

VII. ANEXOS

Edad	Límite inferior de la normalidad (seg.)
< 12 meses	0,075
1-3 años	0,080
3-5 años	0,085
5-12 años	0,090
12-16 años	0,095

TABLA 1. Límite inferior de la normalidad del intervalo PR en la edad pediátrica.

Fármaco	Utilidad	Efecto
Adenosina	Aumento sensibilidad EEF	Bloquea nodo AV Aumento inducibilidad FA
Isoproterenol	Aumento sensibilidad EEF Contrarresta efecto anestésicos inhalados	Cronotrópico positivo Inotrópico positivo Aumento inducibilidad FA
Propofol	Anestésico IV	Sin alteraciones características VA
Sevoflurano/Isoflurano	Anestésico inhalado	Aumento PREVA y IPRRC Alteración características VA

TABLA 2. Principales fármacos utilizados en EEF en pacientes con WPW.

Variable		Total n=18	Asintomáticos n=11	Sintomáticos n=7
<i>Porcentaje - %</i>		100	61	39
Edad (años)		8,06 (±5)	7.8 (±5)	8,4 (±6)
Sexo	Mujer n°(%)	8 (44,4)	8 (73)	0
	Varón n°(%)	10 (55,6)	3 (27)	7 (100)
Antecedentes familiares WPW n°(%)		0	0	0
MSC n°(%)		0	0	0
Manifestaciones clínicas n°(%)				
Taquiarritmia documentada n°(%)		7 (39)	-	7 (100)
Palpitaciones n°(%)		4 (22)	4 (36)	-
Síncope n°(%)		-	-	-
Dolor torácico n°(%)		1 (6)	1 (9)	-
Ninguna n°(%)		6 (33)	6 (55)	
Patología cardíaca estructural n°(%)		4 (22,22)	2 (18)	2 (29)
Episodio inestabilidad hemodinámica n°(%)		1 (5,55)	0	1 (14)

TABLA 3. Características generales de la muestra.

Variable	Total n=18	Asintomáticos n=11	Sintomáticos n=7
Frecuencia cardíaca (lpm)	91 (± 28)	91 (± 26)	91 (± 33)
Eje del QRS (°)	32 ($\pm 55,2$)	44 (± 52)	12 (± 60)
Tipo preexcitación			
Persistente n°(%)	9 (50)	7 (64)	4 (57)
Intermitente n°(%)	9 (50)	6 (36)	3 (43)
Localización VA			
Septal n°(%)	4 (22)	2 (18)	2 (29)
Pared libre derecha n°(%)	5 (28)	3 (27)	2 (29)
Pared libre izquierda n°(%)	8 (44)	5 (46)	3 (42)
Múltiple n°(%)	0 (0)	0	0
No localizada n°(%)	1 (6)	1 (19)	0

TABLA 4. Comparación variables electrocardiográficas en pacientes asintomáticos y sintomáticos

Variable	Total n=12	Asintomáticos n=6	Sintomáticos n=6
FEVI (%)	0,66 ($\pm 0,07$)	68 ($\pm 6,3$)	64 ($\pm 6,6$)
FA (%)	35,32 ($\pm 3,6$)	36,8 (± 4)	33,85 ($\pm 2,6$)
Alteraciones contractilidad n°(%)	1 (8,33)	1 (33,33)	0

TABLA 5. Comparación variables ecocardiográficas en pacientes asintomáticos y sintomáticos.

	Total n=18	Asintomáticos n=11	Sintomáticos n=7
Seguimiento n°(%)	11 (61)	11 (100)	0
Farmacológico n°(%)	4 (22)	0	4 (57)
<i>Propranolol</i>	3	0	3
<i>Flecainida</i>	1	0	1
Ablación RF n°(%)	3 (17)	0	3 (43)
Crioablación n°(%)	0	0	0

TABLA 6. Comparación de manejo terapéutico en pacientes asintomáticos y sintomáticos.

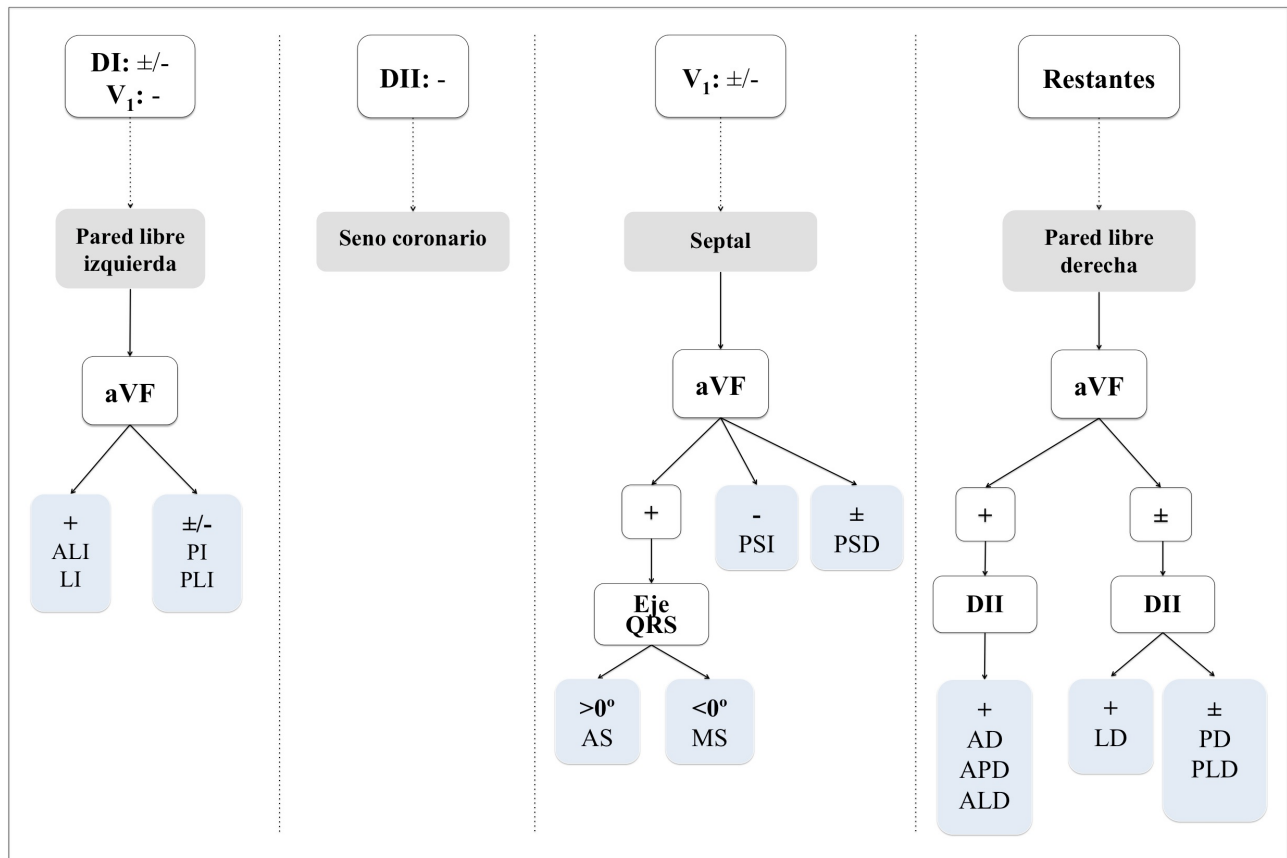


FIGURA 1. Localización de la VA en ECG según morfología de la onda delta.

+: positiva ; ±: isoeletrica ; -: negativa; AD: Anterior derecha; ALD: Anterolateral derecha; ALI: Anterolateral izquierda; APD: Anteroposterior derecha; AS: Anteroseptal; LD: Lateral derecha; LI: Lateral izquierda; MS: Medioseptal PI: Posterior izquierda; PLI: Posterolateral izquierda; PD: Posterior derecha; PLD: Posterolateral derecha; PSD: Posteroseptal derecha; PSI: Posteroseptal izquierda

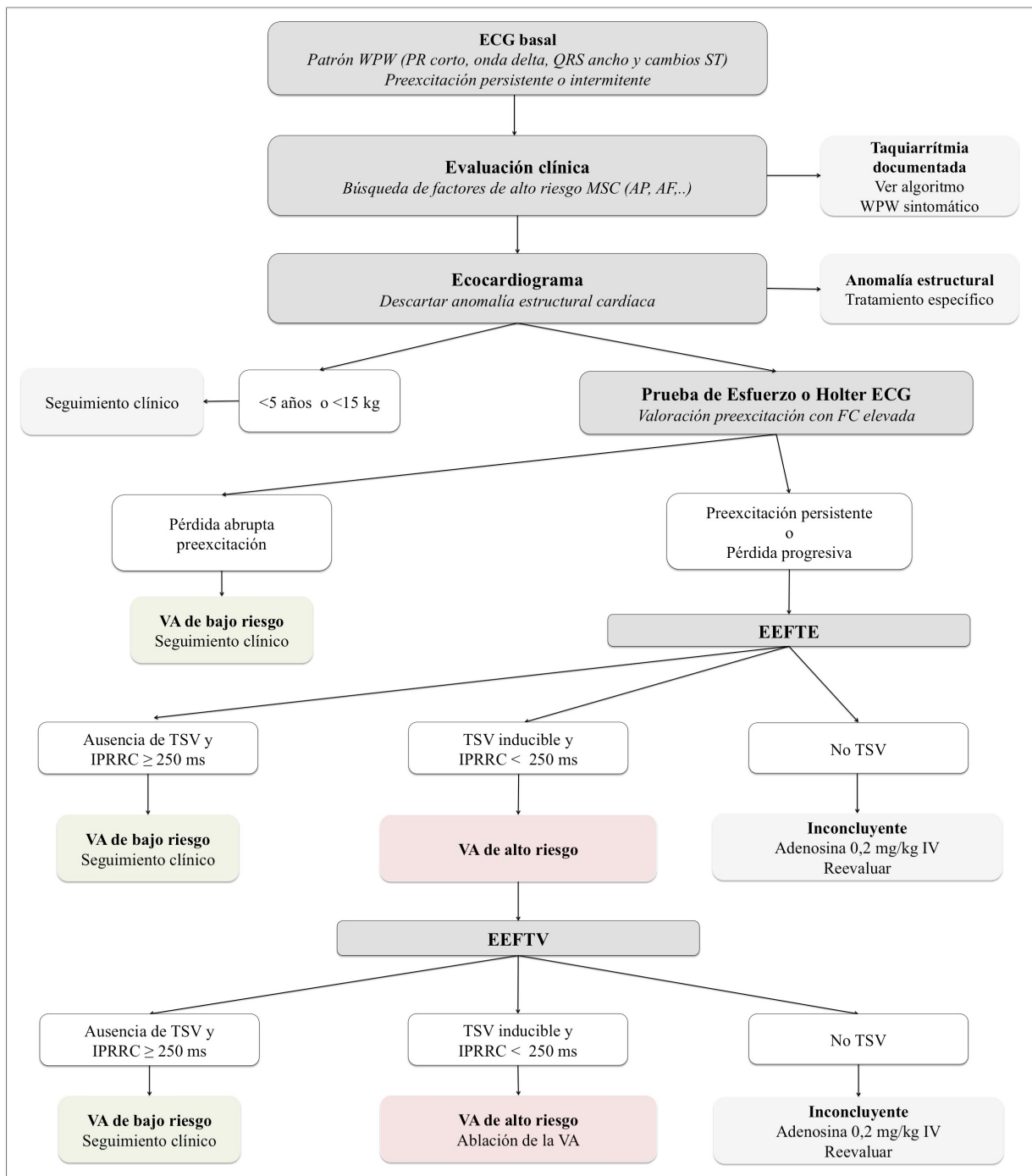


FIGURA 2. Algoritmo de manejo del WPW asintomático en edad pediátrica.

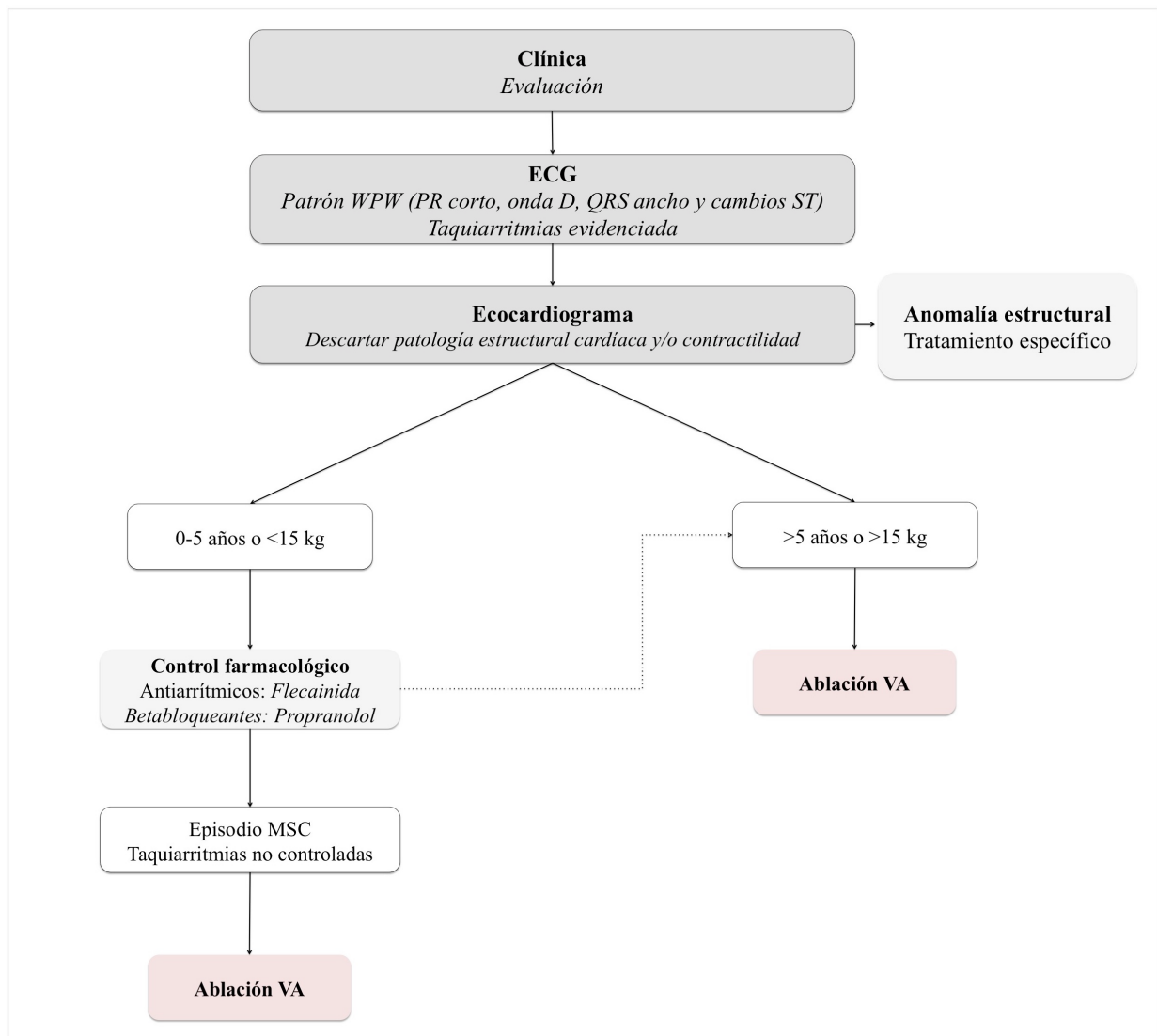


FIGURA 3. Algoritmo de manejo del WPW sintomático en edad pediátrica.