

TRABAJO FIN DE GRADO

**DIAGNÓSTICO Y
TRATAMIENTO DEL
SÍNDROME DE WOLFF-
PARKINSON- WHITE**

**DIAGNOSIS AND TREATMENT OF
WOLFF PARKINSON WHITE
SYNDROME SYNDROM**

AUTOR: NEREA JAUREGUI GONZÁLEZ. NIP: 634720

TUTOR: PROFESOR IÑAKI OCHOA GARRIDO



Universidad Zaragoza

INDICE:

1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE.....	pág 3-4
2. INTRODUCCIÓN.....	pág 5-6
3. MATERIAL Y MÉTODOS.....	pág 7-8
4. RESULTADOS	
4.1. INTRODUCCIÓN.....	pág 8-9
4.2. EPIDEMIOLOGÍA.....	pág 9
4.3. CONDUCCIÓN CARDIACA Y ESTRUCTURA CELULAR.....	pág 10-13
4.4. MECANISMO FISIOPATOLÓGICO.....	pág 13-14
4.5. DIAGNÓSTICO	
4.5.1. HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA.....	pág 15-16
4.5.2. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.....	pág 17-24.
4.5.3. ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO.....	pág 24-25
4.5.4. MANEJO DEL PACIENTE ASINTOMÁTICO.....	pág 25-26
4.6. TRATAMIENTO	
4.6.1. T.AGUDO.....	pág 26-28
4.6.2. T.PROFILÁCTICO.....	pág 28-29
4.6.3. T.DEFINITIVO.....	pág 29-30
4.6.4. T. PACIENTE ASINTOMÁTICO.....	pág 31
4.7. PRONÓSTICO Y RELACIÓN CON LA MUERTE SÚBITA.....	pág 31-32
5. DISCUSIÓN.....	pág 33-35
6. IDEAS PRINCIPALES	pág 35-36
7. LISTA DE ABREVIATURAS.....	pág 37
8. REFERENCIAS.....	pág 38-42

1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE:

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Wolff–Parkinson–White (WPW) es la asociación de una anomalía en la conducción cardíaca (vía accesoria) y la aparición de arritmias. La prevalencia mundial es de 1 a 4,5 por cada 1000.

Objetivos: Realizar una revisión bibliográfica actualizada del diagnóstico y tratamiento en individuos sintomáticos y asintomáticos, profundizando en temas característicos de esta patología.

Material y métodos: Se realizó la búsqueda de material bibliográfico de los últimos 5 años en las principales bases de datos biomédicas, revistas y libros.

Resultados: El diagnóstico se basa en signos de preexcitación electrocardiográfica y clínica de palpitaciones, siendo habitual episodios de palpitaciones de carácter benigno. Las características de la vía accesoria han de ser estudiadas con métodos no invasivos e invasivos, como el estudio electrofisiológico. El tratamiento se ha modificado en los últimos años gracias al desarrollo de la ablación, siendo de elección en los casos de riesgo de muerte. El manejo de los asintomáticos es controvertido.

Discusión e ideas principales: El manejo de los pacientes sintomáticos está perfectamente estructurado. La estratificación del riesgo y la evidencia basada en las indicaciones para la ablación siguen siendo controvertidas para aquellos pacientes asintomáticos, los cuales también presentan riesgo de muerte.

Palabras clave: “Wolff Parkinson White”, “Wolff Parkinson White syndrome”, “accessory pathway”, “diagnosis”, “treatment”.

ABSTRACT:

Introduction: Wolff-Parkinson-White syndrome is the association of an anomaly in the cardiac conduction and arrhythmias. WPW prevalence is 1 to 4.5 per 1,000.

Objectives: A systematic review of the literature of WPW diagnosis and treatment in symptomatic and asymptomatic individuals was performed.

Material and methods: bibliographical research of the last 5 years in biomedical databases, magazines and books was made.

Results: The diagnosis is based on signs of electrocardiographic preexcitation and clinical palpitations, being regular episodes of benign palpitations. The characteristics of the accessory pathway must be studied with noninvasive and invasive methods, such as electrophysiology study. Treatment has changed considerably in recent years thanks to the development of ablation, being of choice in cases of risk of death. The management of asymptomatic patients is controversial.

Discussion and Conclusions: The management of symptomatic patients is well structured. However risk stratification and evidence-based indications for ablation, remain controversial for those asymptomatic patients who also are at risk of death.

Keywords: "Wolff Parkinson White", "Wolff Parkinson White syndrome", "accessory pathway", "diagnosis", "treatment".

2. INTRODUCCIÓN:

Las arritmias cardíacas son hoy en día unas de las patologías más prevalentes en cardiología, y su manejo se encuentra minuciosamente estudiado.

El sustrato anatómico para el síndrome de WPW es una conexión eléctrica adicional entre la aurícula y el ventrículo o parte del sistema de conducción. Los pacientes con síndrome de WPW tienen síntomas clínicos mientras que los sujetos con signos de preexcitación ventricular sin síntomas tienen un denominado patrón WPW en el electrocardiograma.^{1,2}

David Scherf pudo ser el primero en describir nuestra actual comprensión de la patogénesis del síndrome de WPW en términos de un circuito reentrante que involucra tanto el nodo AV, así como la vía accesoria. Los fundamentos de nuestro entendimiento fueron establecidos por Pick, Langendorf, y Katz, que mediante el uso de análisis deductivo de los ECG fueron capaces de definir los procesos fisiopatológicos básicos. Posteriormente, Wellens y Durrer aplican la estimulación eléctrica invasiva con el fin de confirmar los procesos fisiopatológicos. En 1913, Stanley Kent afirmó haber descrito un corazón humano con una conexión adicional entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho.³

La capacidad actual para curar a los pacientes con WPW se debe a las espléndidas contribuciones de individuos de diversas disciplinas en todo el mundo.⁴

La manifestación más frecuente del síndrome de Wolff- Parkinson-White (WPW) es la taquicardia por reentrada auriculoventricular o, más raramente, la fibrilación auricular. En pacientes con vías accesorias con un período refractario anterógrado muy corto, la fibrilación auricular puede degenerar en fibrilación ventricular y muerte súbita cardíaca.

Si bien la terapia antiarrítmica y la ablación por catéter son tratamientos transitorios o definitivos bien establecidos para los pacientes con síndrome de WPW, el manejo óptimo de los pacientes asintomáticos no está todavía claramente definido.

Esta revisión nos llevará a entender cuáles son las diferentes herramientas diagnósticas y terapéuticas con las que contamos hoy en día tanto en aquellos

pacientes sintomáticos como en los asintomáticos. También cómo se produce esta patología y su relación con los episodios de muerte súbita.

Hemos escrito éste trabajo tras consultar diversas fuentes bibliográficas, tanto libros como internet, para así llegar a las conclusiones.

Este trabajo consta de tres partes implícitas. En la primera parte se encontrarán los materiales y métodos empleados para su realización.

La segunda parte se basará en los resultados encontrados durante la búsqueda, comenzando con la epidemiología. Seguidamente y para la mejor comprensión del lector, se le dedica un apartado a la correcta fisiología cardíaca y los aspectos fisiopatológicos. Más adelante comenzará el diagnóstico y el tratamiento del Síndrome de Wolff –Parkinson –White. Para acabar con este apartado le dedicaremos un breve espacio al pronóstico y a la asociación de esta patología con la muerte súbita. Para finalizar, en la cuarta parte el lector podrá leer la discusión, las conclusiones y la bibliografía consultada

El objetivo principal de este escrito es profundizar en el conocimiento del diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Wolff –Parkinson –White mediante una revisión bibliográfica.

3. MATERIAL Y METODOS:

Se ha llevado a cabo una revisión sobre el diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Wolff – Parkinson - White Para ello, se ha realizado una búsqueda bibliográfica de todos los artículos publicados desde 2009 a 2016. Se ha consultado los principales buscadores y bases de datos biomédicas: MEDLINE, Cochrane y Pubmed. Así como conferencias, libros y revistas de cardiología.

Las publicaciones fueron buscadas en la base de datos Medline/PubMed, a través del siguiente enlace web: www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed.

Para realizar la búsqueda se establecieron descriptores con el fin de acotar la revisión deseada. Se establecieron e identificaron los siguientes descriptores:

“Wolff Parkinson White”, “Wolff Parkinson White syndrome”, “Accessory pathway”, “Diagnosis” , “Treatment”.

He aquí los Resultados obtenidos de la búsqueda realizada entre los meses de Abril y Mayo del año 2016 en la base de Datos Medline/Pubmed de los descriptores estipulados con el filtro de búsqueda: 5 years

- ❖ “Wolff Parkinson White”- 5 years. Results: 447
- ❖ “Wolff Parkinson White syndrome”-5 years. Results: 425
- ❖ “Accessory pathway”- 5 years. Results: 816
- ❖ “Diagnosis”- 5 years. Results: 1721732
- ❖ “Treatment”- 5 years. Results: 1892613

Con el fin de circunscribir la búsqueda al objetivo de ésta revisión, se trabajaron los descriptores entorno al descriptor principal “Wolff Parkinson White syndrome” cuyos resultados fueron los siguientes:

- ❖ “Wolff Parkinson White syndrome” AND “Diagnosis” - 5 years. Results: 298
- ❖ “Wolff Parkinson White syndrome” AND “Treatment” - 5 years. Results: 233

También se realizó búsqueda en la Biblioteca Cochrane PLUS <http://www.bibliotecacochrane.com/> , dónde no se encontraron resultados de utilidad reseñable para acomodar ideas y acuñar términos.

A través de la página web de la sociedad española de cardiología <http://www.secardiologia.es/> se ha hecho uso de una videoconferencia.

Las revista empleada ha sido la Revista Española de Cardiología a través de su enlace web www.revespcardiol.org/ de la cual se han empleado guías y artículos.

En cuanto a los libros empleados han sido 3: Tratado de Cardiología, Tratado de fisiología médica y Principios de medicina interna.

Todos ellos están pertinentemente citados en el texto y descritos en detalle en el apartado de bibliografía.

4. RESULTADOS

4.1. INTRODUCCIÓN AL SÍNDROME DE WOLFF PARKINSON WHITE

El síndrome de Wolff-Parkinson-White se caracteriza por la asociación de una anomalía en el sistema de conducción cardíaco (vía accesoria) y la aparición de arritmias.

Se conoce como vía accesoria a una conexión eléctrica anómala que permite que el impulso eléctrico pase de la aurícula al ventrículo sin seguir su camino habitual por el sistema de conducción. Esta conexión favorece que la actividad eléctrica llegue a algunas zonas del ventrículo antes de lo que lo hace por el sistema de conducción,

con lo que se activan más precozmente. En el síndrome de WPW la ubicación más frecuente de la vía accesoria es lateral izquierda.⁵

4.2. EPIDEMIOLOGÍA

Múltiples estudios realizados en niños y adultos revelan una prevalencia de WPW de 1 a 4,5 por cada 1000 individuos. Prácticamente a nivel mundial, las taquicardias por reentrada causadas por el síndrome de WPW son la segunda causa más común de taquicardias supraventriculares (después de taquicardia por reentrada nodal). En China, el síndrome de WPW es la causa más común de taquicardias supraventriculares, siendo responsable de más del 70% de casos⁶. La mayoría de estos individuos demuestran una anatomía cardiaca normal aunque con la que más frecuentemente se asocia esta patología es la anomalía de Ebstein y la cardiomiopatía hipertrófica⁷. La transposición de los grandes vasos y la atresia de la válvula tricúspide, se asocian con una alta incidencia de vías accesorias cardiacas⁸.

Existe una gran prevalencia de WPW en los recién nacidos comparado con adultos, sugiriendo que estas vías accesorias representan remanentes embriológicos^{6,9}. En la actualidad, se estima que aproximadamente un 65% de los adolescentes con un patrón de WPW en el electrocardiograma (ECG) en reposo, son pacientes asintomáticos en los cuales se ha detectado gracias a programas de detección previos a la participación en deportes, o en procedimientos médicos y quirúrgicos¹⁰.

Mehdirad et al⁴ describieron una forma autosómica dominante de WPW asociado con cardiomiopatía y la enfermedad sistema de conducción cardiaca progresiva ligada al cromosoma 7q. Posteriormente Gollob et al identificó una mutación en el gen que codifica la subunidad reguladora de la proteína quinasa gamma-2 (PRKAG2) que se asoció con el síndrome de WPW. Existe un aumento de cuatro veces mayor de preexcitación en familiares de pacientes con esta mutación en el gen⁵.

Una forma de síndrome de WPW se asocia con la microdelección en una de las regiones del gen que codifica la proteína morfogénica ósea 2 (BMP2), afectando el desarrollo del anillo fibroso. Se caracteriza por déficits cognitivos, rasgos dismórficos, y la conducción AV prolongada⁵.

4.2. CONDUCCIÓN CARDIACA NORMAL Y ESTRUCTURA CELULAR:

Los impulsos cardiacos generados estimulan el latido produciendo la contracción cardiaca.

Estos impulsos se originan en el nodo Sinusal (NS) conocido también como Nodo Sinoatrial o como Nodo de Keith Flack, situado en la unión del atrio derecho y la vena cava superior. El NS genera los impulsos gracias a la automaticidad natural que muestran las células que lo conforman. Dicho impulso viaja hasta las aurículas despolarizando sus cardiomiocitos y contrayéndolos. Esto se ve reflejado en el electrocardiograma (ECG) como la onda P ^{11,2}.

Estructura Celular del NS:

Las células del NS muestran una variedad morfológica importante, con células fusiformes o ramificadas, células baciliformes con estriaciones claras y células redondas pequeñas que corresponden a las células endoteliales. De entre toda esta combinación celular, solo las fusiformes y las estrelladas (denominadas células P) muestran las características electrofisiológicas propias de las células marcapasos, es decir, capacidad de automatismo ⁶.

Posteriormente encontramos el Nodo Auriculoventricular (NAV), también conocido como Nodo de Aschoff-Tawara. Se encuentra en el vértice superior del triángulo de Koch (espacio entre el seno coronario, la válvula septal tricuspídea y el tendón de Todaro). Produce un retraso de la conducción del estímulo, pues si esto no ocurriera, se contraerían simultáneamente atrios y ventrículos. Este retardo es el segmento PR del ECG ^{12,13}. Aunque las células del NAV también poseen cierta capacidad de automatismo, no tienen función de marcapasos, pues sus impulsos se generan mucho más lentamente¹⁴. [Figura 1:](#)

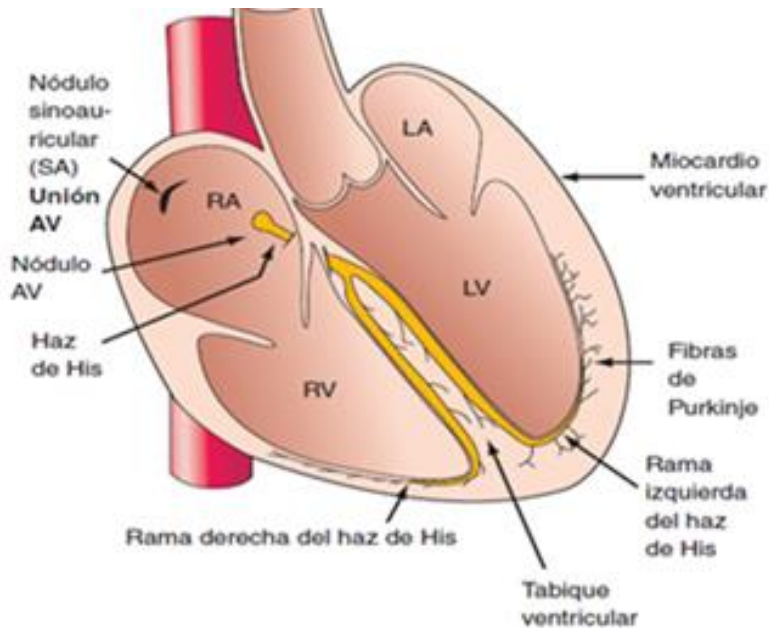


Figura 1: Esquema de las vías de conducción cardíaca normal. Imagen obtenida de: Harrison. Principios de medicina interna. Volumen 2. 18ª Edición.

Estructura Celular del NAV:

Es un nódulo con una marcada heterogeneidad celular, pues existen fibras con diferentes características estructurales, y fibras con diferentes características electrofisiológicas. Está compuesto por múltiples áreas, como consecuencia de diferentes expresiones de proteína Conexina, gap junctions y canales de sodio. Estas diferencias le dan al NAV un comportamiento electrofisiológico concreto. Podríamos decir que se compone de:

- El área transicional
- La extensión nodular inferior
- Porción compacta
- La porción penetrante del Haz de His
- El cuerpo

La extensión nodular inferior se continúa con el haz penetrante, introduciéndose en el tejido fibroso que separa aurículas de ventrículos, y sale en los ventrículos como el haz de His. El potencial de acción que entra en el

fascículo nodular a través de la zona de transición se propaga en el nódulo compacto y después alcanza el haz de His y se propaga hacia las ramas derecha e izquierda^{15,16}.

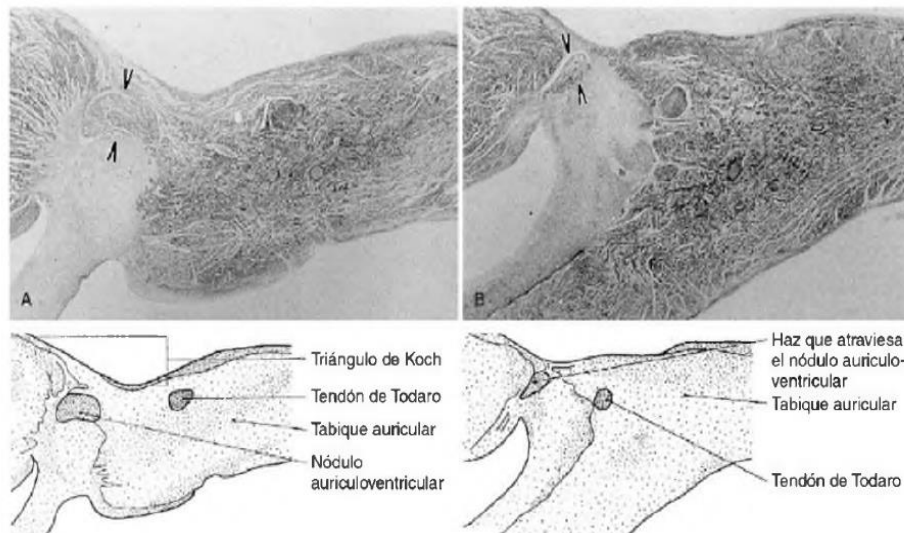


Figura 2: Recuerdo anatómico-histológico a partir de cortes histológicos a nivel de la unión auriculoventricular (AV). Triángulo de Koch (A) y el haz de His que atraviesa el AV en el cuerpo fibroso central (B). imagen obtenida de: Braunwald.E. Tratado de Cardiología. Volumen 1. 9ª edición.

Tras pasar por el NAV el impulso es transmitido al sistema de His-Purkinje, específicamente el haz de His común, luego a las ramas izquierda y derecha y de ahí a la red de Purkinje, facilitando la activación del músculo ventricular^{4,8}. Esta despolarización ventricular se traduce en el complejo QRS del ECG y su posterior repolarización en la onda T **Figura 3:**

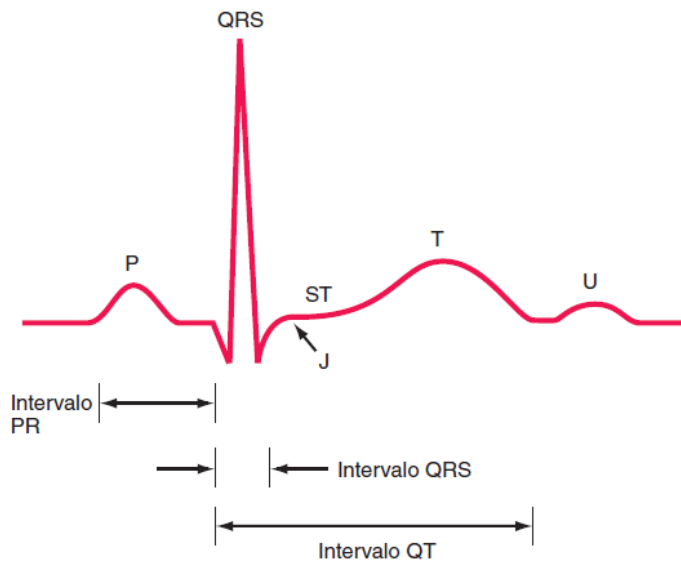


Figura 3: Esquema de las ondas e intervalos de un electrocardiograma normal. Imagen obtenida de: Harrison. Principios de medicina interna. Volumen 2. 18ª Edición

4.3. MECANISMO FISIOPATOLÓGICO:

Las arritmias cardiacas se deben a anomalías en la generación del impulso, en la conducción, o en ambas ^{12,13}

El síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) es un trastorno de la conducción en el que los impulsos auriculares se transmiten al ventrículo por una vía accesoria, llamada haz de Kent, además de la conducción atrioventricular normal del corazón ^{6,17}.

Como se ha citado anteriormente, en el ciclo cardiaco normal el impulso es iniciado por el NS y continua propagándose hasta activar todo el tejido cardiaco. Esto lleva a una completa separación eléctrica entre las aurículas y los ventrículos, y la única vía de conexión es el sistema específico de conducción.

En circunstancias patológicas, se rompe este aislamiento eléctrico, apareciendo un cortocircuito total o parcial del sistema específico de conducción. Este fenómeno se produce por la existencia de vías accesorias, que no son más que haces de fibras con capacidad de conducir el impulso eléctrico y que conectan las aurículas con el sistema de conducción, produciendo los síndromes de preexcitación.

El término Síndrome de WPW se aplica a los pacientes que presentan un síndrome de preexcitación y taquicardia supraventriculares (TCSV) ^{8,11}.

La presencia de vías accesorias AV facilita la aparición de las taquicardias por reentrada. La reentrada implica que un impulso no se extingue, sino que vuelve a excitar fibras previamente despolarizadas ¹².

En el síndrome de WPW podemos encontrar varios tipos de TCSV paroxística ⁸:

- Taquicardia supraventricular ortodrómica:

Es la forma más común, constituyendo hasta el 80% de las taquicardias sintomáticas de los individuos con vías accesorias. En ellas se establece un cortocircuito de reentrada con conducción anterógrada por el NAV y retrógrada por la vía accesoría, por lo que el QRS en el ECG será estrecho.

- Taquicardia supraventricular antidrómica:

Al contrario que el anterior, el circuito de produce en sentido inverso, de manera que, durante la taquicardia, el estímulo de la aurícula pasa al ventrículo por la vía accesoría y vuelve a la aurícula por el sistema específico de conducción. Esto causa taquicardia con un complejo QRS ancho.

- Taquiarritmias auriculares: la fibrilación auricular puede aparecer hasta en el 30% de los pacientes con síndrome de WPW. Es muy importante identificarla precozmente ya que, aunque la activación de los ventrículos puede provenir de cualquiera de las dos vías, las vías accesorias con muy buena capacidad de conducción pueden hacer llegar más estímulos al ventrículo de lo que lo haría el NAV, provocando una respuesta ventricular rápida mal tolerada e incluso una fibrilación ventricular.

Una mutación en el gen PRKAG2 encargado de regular la subunidad "γ" de la proteína quinasa activada por AMPc se ha asociado en los últimos años con la preexcitación ventricular y patologías en la conducción cardíaca. Esta mutación provoca una alteración en el almacenamiento de glucógeno delcardiomiocito. El anillo fibroso, que normalmente protege a los ventrículos de la excitación inapropiada, se adelgaza y se ve alterada por estos cardiomiocitos llenos de glucógeno. Por lo que en lugar de ser extensiones microscópicas del NAV, son extensiones totalmente distintas, proporcionando el sustrato anatómico para la preexcitación ventricular ^{4,5}.

4.4. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del Síndrome de WPW es fundamentalmente clínico y electrocardiográfico. Podemos encontrar ante un paciente que acude por uno o varios episodios de palpitaciones o pacientes en los que se realiza un electrocardiograma por otro motivo y se descubre la anomalía electrocardiográfica¹⁸.

4.4.1. HISTORIA CLÍNICA Y EXAMEN FÍSICO EN EL PACIENTE CON WPW:

La taquicardia más frecuentemente encontrada en pacientes con el síndrome de WPW es la taquicardia paroxística supraventricular. La segunda taquicardia en frecuencia en este síndrome es la fibrilación auricular (FA)^{5,6,19}.

La presentación clínica de los pacientes es muy sugestiva de taquicardia supraventricular paroxística (TSVP) desde la niñez, aunque en algunas personas no se manifieste clínicamente hasta alrededor de los 40 años de edad.

La edad de aparición de los síntomas suele ser menor en pacientes con taquicardia mediada por vía accesoria, alrededor de los 25 años⁸, mientras que en otras patologías que causan este tipo de taquicardias la edad de aparición es más tardía. La muerte súbita, sobre todo en aquellos pacientes que practican ejercicio físico puede ser en otras ocasiones la primera y única manifestación⁶, esto implica que también existen grupos asintomáticos^{11,20}. Aunque es poco frecuente, muchos de los pacientes que han experimentado fibrilación ventricular (FV) han tenido episodios previos de FA y taquicardia paroxística supraventricular, y es por eso que la atención se ha centrado durante décadas en los pacientes sintomáticos, enfocando las directrices hacia estos pacientes.

Los síntomas más frecuente son aquellos que se encuentran en la taquicardia supraventricular sostenida. Estos son. Palpitaciones, opresión en el pecho, disnea, debilidad, síncope o presíncope, en general sin relación con el esfuerzo ni otros desencadenantes^{6,9,21}. Es importante definir bien este tipo de palpitaciones, pues pueden ayudar a enfocar mejor el manejo.

Con frecuencia las crisis de taquiarritmia se interpretan como cuadros de ansiedad, por lo que el intervalo de tiempo desde que aparecen los síntomas hasta que se establece el diagnóstico de taquicardia supraventricular (TSV) puede llegar a ser superior a un año. No hay que olvidar que las crisis de TSV se siguen en muchos casos de taquicardia sinusal, motivo por el que los pacientes pueden apreciar el final de los episodios de manera gradual⁸. En este contexto, si el paciente refiere episodios de palpitaciones de inicio y final brusco, que llega incluso a interrumpir con maniobras de Valsalva, debemos pensar en TSV.

El paciente asintomático con síndrome de WPW suele ser diagnosticado casualmente al practicar un ECG. La ausencia de síntomas hasta el momento del diagnóstico no es una garantía de la inocuidad de la vía accesorio¹⁶. Como se ha comentado, la muerte súbita, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación de la enfermedad.

Cuando el paciente se encuentra en ritmo sinusal, el pulso será regular e invariable, y en general, no se observarán signos clínicos de importancia. Cuando el paciente se presenta durante un episodio de TSV, el pulso será igualmente regular e invariable, pero a la auscultación cardiaca se encontrará un primer ruido cardiaco de intensidad aumentada, siendo el segundo comúnmente normal. Normalmente no se encuentran ritmos de galope o soplos de ningún tipo, a menos que el paciente cuente con alguna clase de cardiopatía subyacente, situación no poco usual. Otros signos que pueden encontrarse en el paciente con TSV son diaforesis e hipotensión ligera a moderada, además de una piel fría al tacto.

El diagnóstico diferencial entre estas entidades se puede abordar mediante el análisis del ECG de superficie durante la taquicardia, realizado en condiciones basales y/o tras maniobras que modifiquen la conducción AV, como el masaje del seno carotídeo (MSC) o la administración de adenosina. Este análisis se basa en evaluar la relación entre la frecuencia auricular y la ventricular, y la morfología y localización de la onda P respecto al QRS (intervalo P-R/R-P)¹⁵. No obstante, este método no siempre permite definir con certeza el mecanismo. El estudio electrofisiológico (EEF) permite completar la evaluación diagnóstica pero, por ser una prueba invasiva, sólo está indicado en los casos en que se plantea realizar tratamiento mediante ablación por radiofrecuencia¹¹.

La capacidad de reconocer las señales de preexcitación y FA en este síndrome es crucial para el adecuado diagnóstico y tratamiento, así como para su gestión a largo plazo. Ha sido previamente demostrado que los residentes de medicina de emergencia y especialistas pueden tener dificultades con el reconocimiento de patrones electrocardiográfico atípicos en el entorno de la emergencia²².

4.4.2. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

Las pruebas complementarias que deben realizarse en esta patología tienen diferentes objetivos. Primero diagnosticar la enfermedad, en segundo lugar descartar la presencia de comorbilidades, y finalmente la estratificación del riesgo para enfocar su posterior manejo.

- ELECTROCARDIOGRAMA:

El diagnóstico de WPW se produce normalmente a través de ECG.

El mecanismo que más frecuentemente la provoca en estos pacientes es la reentrada ortodrómica. Se produce un circuito de reentrada en el cual el impulso se conduce de las aurículas a los ventrículos exclusivamente por el nodo AV y sube de los ventrículos a las aurículas por la vía accesoria. Por este motivo la taquicardia es de QRS estrecho y sin datos de preexcitación. Aproximadamente un 60% de las taquicardias en el síndrome de WPW tienen este mecanismo^{6,23}.

Mucho más infrecuente (entre un 1 y un 11 %) es la reentrada antidrómica. El impulso baja por la vía accesoria en este caso y sube de los ventrículos a las aurículas por el nodo AV. Por ello el electrocardiograma en taquicardia mostrará un QRS ancho, con preexcitación máxima²⁴.

Tres son los hallazgos que permiten el diagnóstico de WPW en el ECG: la onda delta, (empastamiento inicial o total del QRS, positiva o negativa según la derivación y localización de la vía accesoria), intervalo PR menor de 120 mseg, y cambios secundarios en la repolarización^{21,25} [Figura4:](#)

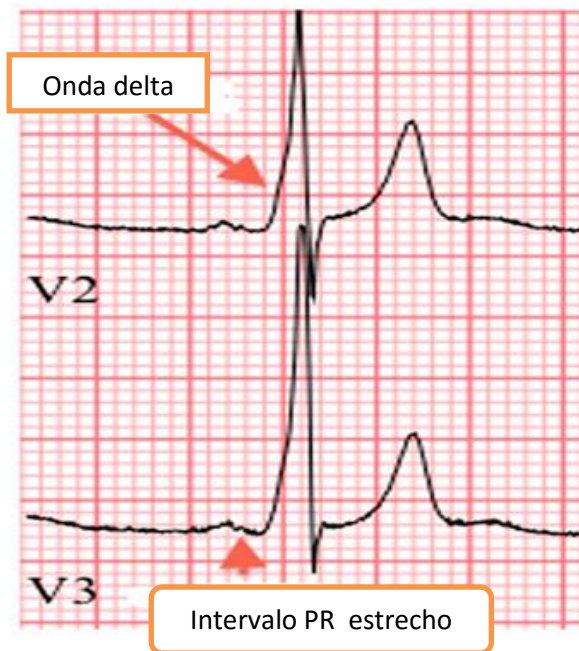


Figura.4. Características electrocardiográficas de WPW con la presencia de un intervalo PR estrecho (<120 ms) y la onda delta traducido yextraído del artículo de Dr. Chadha *The delta wave in Wolff–Parkinson–White syndrome.*

La aparición de datos de preexcitación puede ser variable en el tiempo, bien por cambios en las propiedades del NAV o por conducción intermitente de la vía accesoria. La preexcitación ocurre cuando a partir de un estímulo sinusal o de cualquier punto de la aurícula la activación ventricular se inicia antes de lo esperable si el impulso se hubiera conducido por el sistema específico de conducción.

El que haya o no preexcitación dependerá de la conducción por ambos caminos. Por ejemplo, si se realiza masaje del seno carotídeo la preexcitación aumentará porque disminuye la conducción por el nodo AV sin alterarse la vía accesoria, con lo que la estimulación ventricular provendrá en una mayor proporción de la vía accesoria. Las vías accesorias suelen tener propiedades de conducción constantes. En cambio, la conducción por el nodo AV varía dependiendo de la frecuencia cardiaca y del estado autonómico.

La ubicación y el período refractario de la vía accesoria pueden disminuir la prominencia de la onda delta, haciendo el diagnóstico más desafiante en algunos casos ^{6,26}.

La normalización espontánea de ECG con preexcitación intermitente se informa en 20% a 30% de WPW ¹⁸. Un patrón de WPW intermitente en el ECG (es decir, una onda delta que no aparezca en cada complejo QRS) se considera de bajo riesgo para el desarrollo de una arritmia ventricular ⁶.

El ECG se emplea también en cribado cardiovascular y en la evaluación de los atletas con palpitaciones, pre-síncope, o síncope para descartar WPW y otros trastornos cardiacos intrínsecos.

- RADIOGRAFÍA DE TÓRAX:

Se emplea para descartar patologías asociadas o complicaciones derivadas de la enfermedad. Es normal en todos aquellos pacientes que no presenten patologías asociadas o complicaciones.

- ECOCARDIOGRAMA:

Se debe realizar un ecocardiograma a todos los pacientes sintomáticos o con alteraciones en la exploración física. Es recomendable también realizar ecocardiograma a todos los pacientes diagnosticados en edades tempranas por la asociación del síndrome con malformaciones cardiacas congénitas anteriormente mencionadas que, pueden no estar diagnosticadas, por lo que debemos mantener la recomendación general de realizar un ecocardiograma de control a todos estos pacientes, especialmente a los niños y jóvenes ¹¹.

- ESTUDIO HOLTTER ELECTROCARDIOGRÁFICO:

En casos seleccionados estará indicado el estudio Holter de arritmias. Aquellos pacientes con alta sospecha diagnóstica del WPW en los que no se haya podido registrar la taquicardia ⁶.

- ERGOMETRÍA:

En los raros casos en los que la taquicardia se relaciona con el ejercicio físico estaría justificada la prueba de esfuerzo o ergometría. La preexcitación intermitente, su brusca desaparición durante la prueba de esfuerzo y, sobre todo, el bloqueo de la conducción por la vía accesoria tras la administración intravenosa de flecainida, procainamida o ajmalina se han utilizado como marcadores de un período refractario anterógrado de la vía accesoria relativamente prolongado, lo que supondría un elemento de seguridad frente al desarrollo de frecuencias cardíacas elevadas durante un episodio de taquiarritmia auricular. La desaparición de la preexcitación, frecuente durante la prueba de esfuerzo o en situaciones con tono adrenérgico aumentado, no es indicativa de bajo riesgo [Figura 5](#):

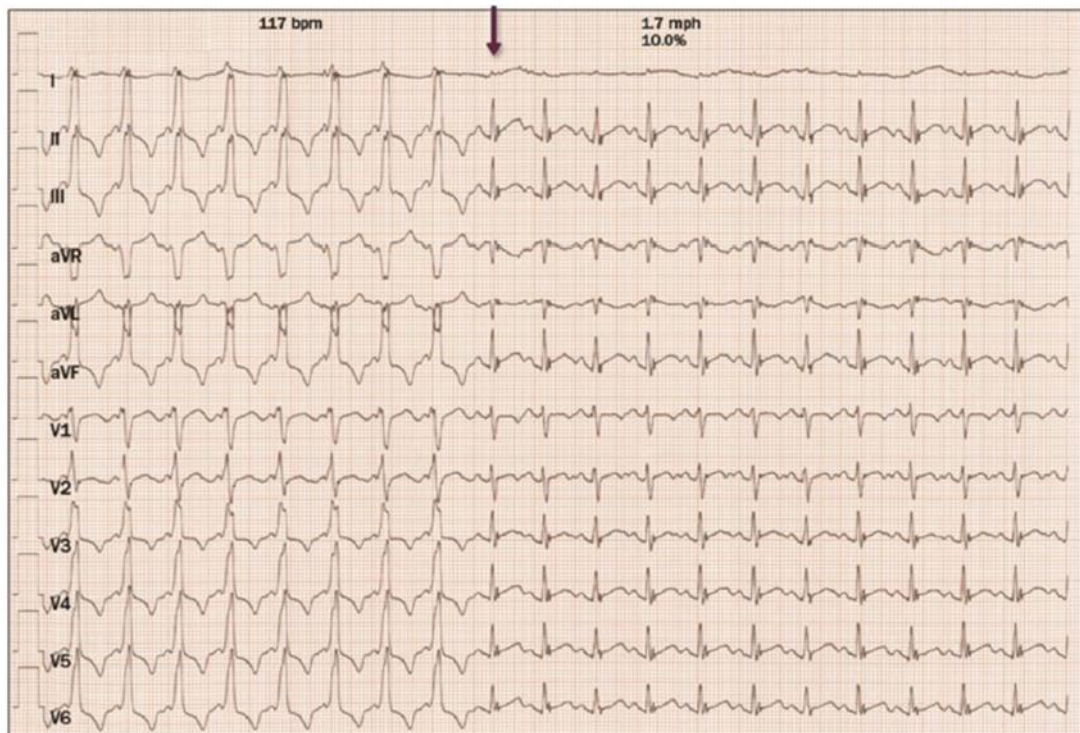


Figura 5: Electrocardiograma en el que se observa la desaparición de la preexcitación durante prueba de esfuerzo. Extraído de NORMAS DE PRÁCTICA CLÍNICA 2015 guía ACC / AHA / HRS para el tratamiento de pacientes adultos con taquicardia supraventricular.

- ESTUDIO ELECTROFISIOLÓGICO:

El estudio electrofisiológico (EEF) es de gran utilidad en la evaluación de un amplio espectro de arritmias cardíacas. Sirve para conocer la función del nodo sinusal, del nodo auriculoventricular y del sistema His Purkinje. Igualmente nos ayuda a determinar las características de taquicardia por reentrada, así como para mapear taquicardias focales. Una vez obtenida toda la información se podrá realizar el tratamiento adecuado para la alteración del ritmo que se haya encontrado, bien con la ablación del sustrato de la taquicardia, bien con la indicación de estimulación definitiva con el dispositivo más adecuado. La utilidad de este no sólo se limita a una herramienta diagnóstica, sino que también sirve para la indicación de la terapia más adecuada, así como para conocer el pronóstico de una alteración del ritmo. Mediante el uso de maniobras diagnósticas durante el EEF, el mecanismo de TSV puede definirse en la mayoría de los casos.

Existen normas que definen el equipo y la capacitación del personal para la óptima rendimiento del estudio electrofisiológico ^{21,23,27}.

La técnica consiste en la introducción de catéteres en las cavidades cardíacas con control radioscópico o electroanatómico, generalmente por vía femoral, y estimulación eléctrica para valorar o confirmar la existencia de una o más vías accesorias, sus propiedades de conducción y su localización; para en el mismo procedimiento realizar la ablación con radiofrecuencia o crioterapia ¹¹. Varias herramientas han sido desarrolladas para facilitar el mapeo y la ablación, incluyendo mapeo tridimensional electroanatómico y sistemas de navegación magnética ²³.

En pacientes seleccionados por elevado riesgo de muerte súbita, frecuencia de los episodios de taquicardia, mal control con medicación e incluso la propia preferencia del paciente, está indicada la realización de un estudio electrofisiológico, es decir, en todos aquellos pacientes que se plantea realizar tratamiento mediante ablación. Las indicaciones del estudio electrofisiológico descritas por Jesús A.G et al ¹¹ se encuentran resumidas en la [tabla 1](#).

Tabla 1 Indicaciones del estudio electrofisiológico y de la ablación con radiofrecuencia en pacientes con síndrome de preexcitación

Clase I

Pacientes sintomáticos (presencia clínica de taquicardias paroxísticas por reentrada auriculoventricular o taquiarritmias auriculares con conducción anterógrada por la vía accesorio, condicionando frecuencias ventriculares elevadas)

Se considerará especialmente la ablación en pacientes que presenten cualquiera de los siguientes supuestos:

1. Preferencia del paciente por la ablación frente a tratamiento a largo plazo
2. Arritmias resistentes o con recurrencias pese a medicación antiarrítmica
3. Intolerancia del paciente a la medicación antiarrítmica

Clase IIa

1. Pacientes oligosintomáticos, con evidencias clínicas de mala o nula conductividad anterógrada de la vía accesorio, que presenten intolerancia a la medicación o prefieran la ablación a la alteración de calidad de vida que supone la presencia de arritmias esporádicas o el tratamiento farmacológico

2. Pacientes asintomáticos con preexcitación en los que la presencia de ésta suponga un obstáculo para el desarrollo de su vida habitual (profesión, práctica deportiva habitual, seguros de vida, etc.), una afectación de la calidad de vida (ansiedad, percepción de riesgo, etc.) o un riesgo para sí mismos o para el público (profesiones de riesgo)

3. Pacientes con cardiopatía y/o con riesgo conocido de padecer taquiarritmias auriculares

Clase IIb

Pacientes asintomáticos

Clase III

1. Pacientes con arritmias mediadas por la vía accesorio, controlables con medicación antiarrítmica y que prefieran ésta a la ablación con radiofrecuencia

2. Pacientes asintomáticos con evidencias clínicas de mala conductividad anterógrada a través de la vía accesorio (ablación cosmética)

Tabla 1: indicaciones de estudio electrofisiológico cardíaco y de la ablación con radiofrecuencia en pacientes con síndrome de preexcitación. Obtenido de: Guías de práctica clínica en arritmias cardíacas. Revista Española de Cardiología.2013.

Se han establecido varios parámetros que estratifican el riesgo de malignidad durante la realización de las pruebas electrofisiológicas, gracias a los cuales se decide el enfoque terapéutico en los pacientes. Estos parámetros se encuentran resumidos en la [figura 6](#) ²⁸.

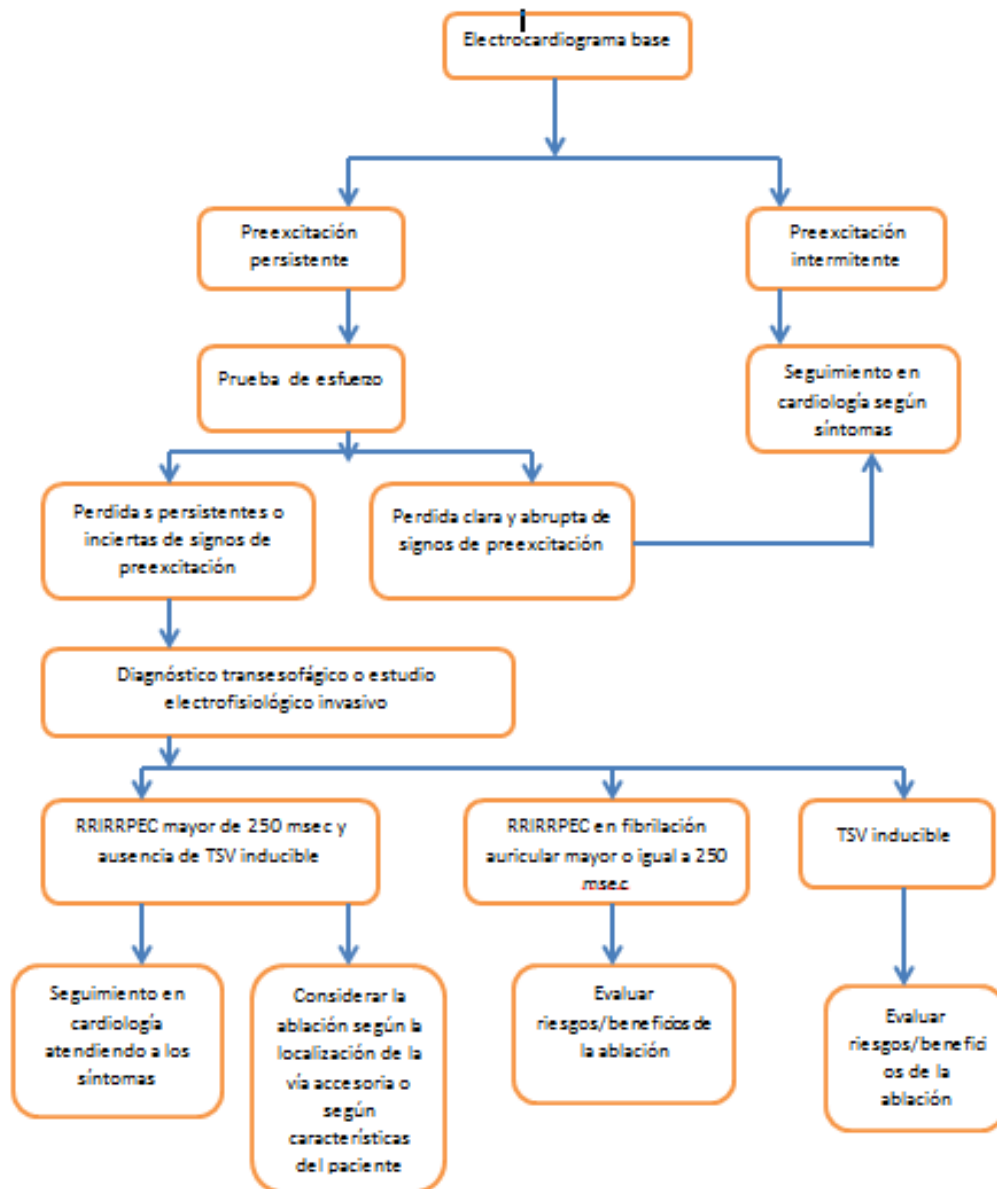


Figura 6: Algoritmo indicando el manejo del paciente tras estudio electrofisiológico extraído y traducido de la Declaración HRS / EHRA / ECAS del Consenso de Expertos en catéter y ablación quirúrgica de la fibrilación auricular en el año 2012.

En general, las complicaciones relacionadas con el EEF incluyen neumotórax, hematomas femorales en el lugar de entrada del catéter, y fístulas⁹.

El Intervalo RR preexcitado más corto (RRIRRPEC) tiene una alta sensibilidad (88%-100%) y un alto valor predictivo negativo, pero una especificidad bastante baja (<75%) y un valor predictivo positivo extremadamente bajo. En una población de 60 pacientes

pediátricos con síndrome de WPW, se documentó RRIRRPEC < 220 ms solo en los que tenían antecedentes de muerte súbita cardiaca abortada ²⁹.

4.4.3. .ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO:

Los métodos principales de la estratificación de riesgo son la prueba de esfuerzo para revelar el potencial de desaparición de pre-excitación, y la medición del intervalo de preexcitación RR durante la FA (<250 ms indica un alto riesgo) en estudios electrofisiológicos. Esos dos criterios han sido adoptados por el Consenso de Expertos en la Declaración de Pediatría y la Sociedad de Electrofisiología congénita y la Heart Rhythm Society en el año 2012 ^{5,25}.

Las arritmias malignas se correlacionan más con las propiedades electrofisiológicas de la propia vía accesoria que con la presencia o ausencia de síntomas ^{9,23}

Las directrices, tanto nacionales como europeas de selección de individuos para deportes competitivos, reconocen la importancia de realizar un estudio electrofisiológico en todos los pacientes con preexcitación asintomática, ya sea en reposo o durante estimulación adrenérgica. Según estas pautas, los atletas que presenten múltiples vías accesorias, fácil inducción de FA, un RRIRRPEC (intervalo RR preexcitado más corto) menor de 240 ms en FA, o un RRIRRPEC de 210 ms en FA durante el esfuerzo (pruebas de ejercicio o infusión de isoproterenol) deben considerarse con un mayor riesgo de muerte súbita cardiaca. En este grupo se recomienda realizar ablación por catéter previo a autorizar su participación en deportes competitivos ^{25,30}.

En una población de 60 pacientes pediátricos con síndrome de WPW, se documentó RRIRRPEC < 220 ms solo en los que tenían antecedentes de muerte súbita cardiaca abortada ²⁵.

La Asociación Europea del Ritmo Cardíaco (EHRA) y el Comité de Iniciativa Científica (SIC) realizó un estudio sobre este tema a partir del año 2009 que reveló que el 44% de los centros que respondieron elegiría un estudio electrofisiológico invasivo como prueba de primera línea para la estratificación del riesgo en los pacientes WPW asintomáticos. Es de destacar que el 89% de los centros informaron que consideraban que las directrices disponibles son insuficientes ³¹.

Cuando las pruebas no invasivas son insuficientes para caracterizar la conducción de la vía o la presencia de múltiples vías accesorias, deberían llevarse a cabo pruebas invasivas: El estudio electrofisiológico bien con cateterismo intracardiaco o bien vía transesofágica, puede definir las propiedades de la vía accesoria ⁶.

4.4.4. MANEJO DEL PACIENTE ASINTOMÁTICO:

Como se ha comentado anteriormente, la muerte súbita, aunque infrecuente, puede ser la primera manifestación de la enfermedad. La preexcitación intermitente, su brusca desaparición durante la prueba de esfuerzo y, sobre todo, el bloqueo de la conducción por la vía accesoria tras la administración intravenosa de flecainida, procainamida o ajmalina se han utilizado como marcadores de un período refractario anterógrado de la vía accesoria relativamente prolongado, lo que supondría un elemento de seguridad frente al desarrollo de frecuencias cardíacas elevadas durante un episodio de taquiarritmia auricular. El valor predictivo de estos hallazgos no es del 100%, pero su uso puede ser útil en la valoración del paciente asintomático ^{6,11,23}.

Por último, actualmente no parece justificada la realización de un estudio electrofisiológico con la única finalidad de conocer la localización y propiedades electrofisiológicas de la vía accesoria, sin recurrir a la ablación en el mismo procedimiento. El tratamiento antiarrítmico profiláctico no está indicado en el paciente asintomático, del mismo modo que tampoco parece ser necesaria la restricción de actividades habituales. Parece prudente la recomendación de evitar la práctica deportiva competitiva de alto nivel.

Si bien las complicaciones de los estudios electrofisiológicos/ ablación son relativamente raras, el daño potencial de un procedimiento de cateterización debe considerarse contra el riesgo de muerte súbita cardíaca (MSC) asociado. Dos grandes estudios²³ de > 1300 adultos describen diversas complicaciones de los procedimientos de electrofisiología, incluyendo la oclusión venosa locales y / o la formación de una fístula AV (2%), embolia pulmonar (0,3% -1,6%), tromboflebitis (0,6%), infección (0,8%), y bloqueo auriculoventricular completo permanente catéter inducida bloque (0,1%). Este riesgo de mortalidad por el estudio electrofisiológico con el procedimiento de ablación se aproxima el riesgo anual de morir de WPW (0,1% -0.45%) ²³.

Sin embargo, el riesgo de MCS de WPW en un individuo no tratado se acumula con el tiempo, especialmente en los niños donde el riesgo a largo plazo puede llegar a ser sustancialmente mayor que los riesgos del procedimiento en sí. Los pacientes y sus familias deben recibir asesoramiento adecuado antes de cualquier procedimiento, pues deben entender los riesgos tanto a corto como a largo plazo y los posibles beneficios del tratamiento en comparación con la abstención del mismo y el seguimiento ⁶.

Recientemente la American Heart Association (AHA) ha publicado varias directrices en cuanto al manejo de los pacientes asintomáticos: Un estudio electrofisiológico es razonable en pacientes asintomáticos con preexcitación para estratificar el riesgo de eventos arrítmicos ²³.

4.5. TRATAMIENTO

El tratamiento de este síndrome debe ser el de los episodios agudos de taquicardia y el tratamiento curativo, es decir un tratamiento enfocado a la eliminación de la vía accesoria.

4.5.1. TRATAMIENTO AGUDO DE LAS CRISIS:

El tratamiento supresivo de la taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) en pacientes con vías accesorias no difiere, en general, del de otros tipos de TPSV.

El tratamiento farmacológico antiarrítmico de pacientes con taquicardia ortodrómica puede ser dirigido a la vía accesoria o al NAV, ya que ambos forman parte del circuito de reentrada ²³.

Las maniobras vagales, en especial el masaje del seno carotídeo y la maniobra de Valsalva, pueden suprimir la crisis y ayudar al diagnóstico diferencial ^{11,23}.

Se debe intentar bloquear la conducción a través del nodo AV mediante los fármacos frenadores de la conducción nodal, en especial la adenosina, el ATP y el verapamilo o el diltiazem, que han demostrado ser altamente eficaces en la inhibición de episodios

de TPSV, junto con las maniobras vagales. Constituyen el tratamiento de primera elección. Recientemente se han publicado en el AHA unas guías para el manejo de estas crisis. [Figura 7](#)

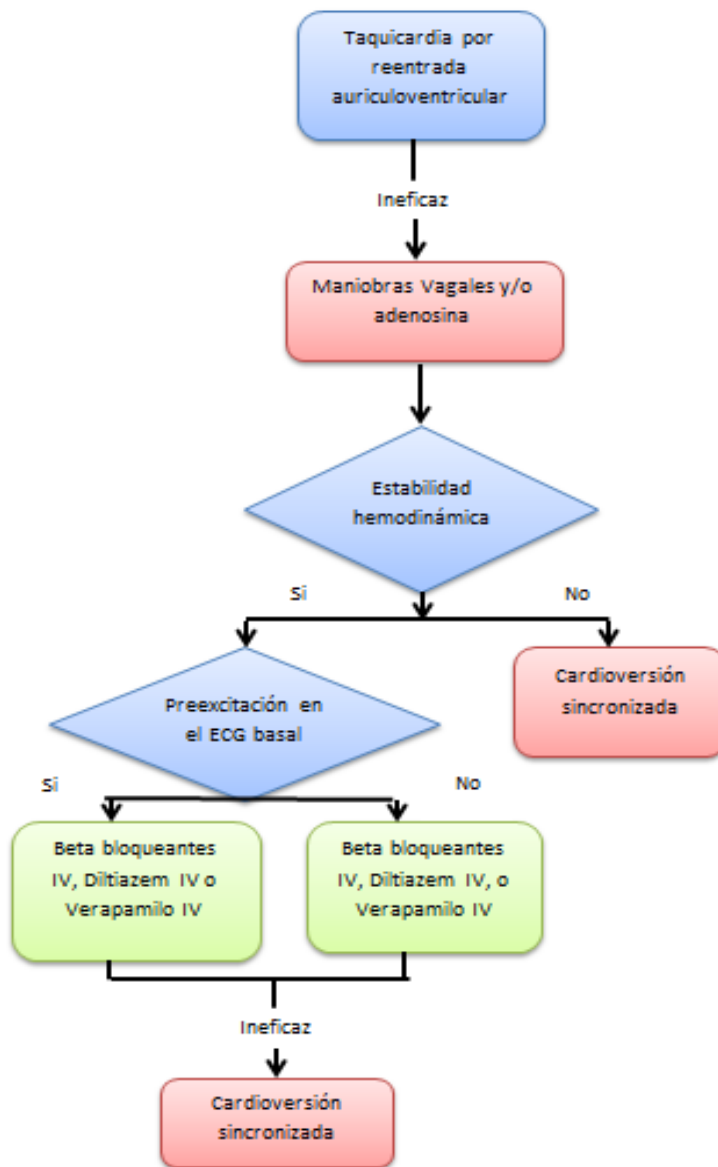


Figura 7: Algoritmo diagnóstico sobre el tratamiento agudo de las taquicardias ortodrómicas supraventriculares con y sin preexcitación. Traducido y extraído de NORMAS DE PRÁCTICA CLÍNICA 2015 guía ACC / AHA / HRS para el tratamiento de pacientes adultos con taquicardia supraventricular.

El uso de fármacos antiarrítmicos tipos I y III, por vía intravenosa, no suele ser necesario, aunque en ocasiones si es necesario emplearlos si las crisis no se frenan.

En los casos de difícil supresión y en aquellos casos en los que exista una inestabilidad hemodinámica, debe recurrirse a la cardioversión para suprimir el episodio ^{11,20}.

En el caso de taquicardias antidrómicas incesantes, puede plantearse el diagnóstico diferencial con otras taquicardias regulares de QRS ancho, incluyendo las taquicardias ventriculares. Por ello, en muchas ocasiones, al existir dudas diagnósticas, estas taquicardias son tratadas con fármacos antiarrítmicos por vía intravenosa, especialmente con procainamida ^{16,23}.

FIBRILACIÓN AURICULAR:

La FA puede convertirse una verdadera urgenci en los pacientes con síndrome de WPW si la vía accesoria transmite al ventrículo a frecuencias elevadas.

En caso de existir compromiso hemodinámico severo, debe recurrirse inmediatamente a la cardioversión eléctrica. En los casos con relativamente buena tolerancia puede recurrirse igualmente a la cardioversión o a la administración de fármacos antiarrítmicos. La procainamida, la flecainida, la propafenona y la ajmalina se usan habitualmente para tales efectos ¹⁶.

En esta situación, los fármacos frenadores de la conducción nodal están formalmente contraindicados, ya que la velocidad de conducción a través de la vía puede aumentar y degenerar en fibrilación ventricular. Estos fármacos son por ejemplo, antagonistas del calcio, betabloqueantes, digoxina y, adenosina ^{20,23,32}.

4.5.2. TRATAMIENTO PROFILÁCTICO

En la actualidad, el tratamiento profiláctico de nuevos episodios suele utilizarse más como un puente mientras se plantea la ablación con radiofrecuencia o crioterapia. Los pacientes escasamente sintomáticos pueden permanecer sin tratamiento y recibir tan sólo tratamiento supresivo en caso de recidiva ¹¹.

Los pacientes severamente sintomáticos, los que han padecido episodios con compromiso hemodinámico y aquellos que prefieren el tratamiento farmacológico a la ablación con radiofrecuencia son los candidatos a tratamiento farmacológico continuo.

Debe valorarse en cada caso la relación riesgo-beneficio, considerando los efectos secundarios de la medicación antiarrítmica de por vida. Los fármacos actualmente más utilizados con esta finalidad son la flecainida, la propafenona, el sotalol y la amiodarona, prescritos de forma empírica. Debe evitarse el uso de esta última cuando el tratamiento se instaura a la espera de la realización de la ablación con radiofrecuencia, dado que su vida media obliga generalmente a pautas prolongadas de supresión antes del procedimiento ¹¹.

4.5.3. TRATAMIENTO DEFINITIVO

ABLACIÓN DE LA VÍA ACCESORIA:

La ablación de la vía accesoria se puede hacer mediante crioablación o por radiofrecuencia.

El propósito de la ablación con catéter es la destrucción de tejido miocárdico mediante energía eléctrica entregadas por electrodos situados en un catéter colocado sobre el área de endocardio relacionada.

La exposición de las mujeres en edad fértil a la radiación ionizante durante la ablación impone un riesgo sustancial de teratogenicidad debido a la susceptibilidad del feto durante todo el periodo prenatal. Basado en esto, se llevó a cabo de selección para identificar los embarazos potencialmente no identificados en el momento del procedimiento ⁷.

La ablación con radiofrecuencia, es considerada criterio de referencia para el manejo invasivo debido a su mayor tasa de éxito en la extinción de las vías accesorias y menor tasa de recurrencia. El uso de radiofrecuencia o crioablación, depende de la localización de la vía (indicada la crioablación en las vías accesorias muy próximas al haz de His) y la experiencia del centro donde se realice ⁶.

En la última década, la ablación con catéter y radiofrecuencia se ha convertido en el tratamiento definitivo de elección de los pacientes sintomáticos con vías accesorias

AV^{26,9}. Las tasas de éxito globales similares en la mayoría de los estudios, superan el 90%^{7,11,24}. Los resultados son similares en estudios pediátricos, con tasas de éxito de 92% a 100%⁶.

Estas tasa de éxito dependen de varios factores, entre los que cabe destacar la experiencia del centro que realiza la ablación, la localización de la vía accesoria, la presencia de cardiopatía asociada, y la presencia de vías accesorias múltiples. Las mejores tasas de éxito, en general superiores al 95%, se obtienen en la ablación de vías accesorias de pared izquierda, siendo algo menos en las vías septales o de pared derecha^{6,7,24}.

Informes previos de ablación de vías accesorias septales que utilizan la energía por radiofrecuencia han demostrado una alta tasa de éxito a corto plazo en la eliminación de la conducción de vía accesoria, sin embargo, la incidencia de bloqueo cardíaco fue significativa. Paciente con síndrome de Wolf Parkinson White con vías accesorias de localización septal, donde el riesgo de provocar un bloqueo auriculoventricular completo con el empleo de la energía por radiofrecuencia es de hasta 20%, el uso de crioablación focal es una alternativa más segura²³.

Los ensayos publicados, incluyendo un meta-análisis comparando la ablación por radiofrecuencia con crioablación para el tratamiento de taquicardias por reentrada auriculoventricular han mostrado una mayor tasa de recurrencia con la crioablación, pero menor riesgo de bloqueo permanente del nodo AV²³.

Las recurrencias tras un procedimiento inicialmente exitoso (globalmente en torno al 5%) parecen depender también de la localización anatómica de la vía accesoria (el 3% en vías accesorias izquierdas y hasta el 17% en vías septales). En general, el procedimiento puede repetirse en caso de recidiva¹¹.

Las complicaciones graves asociadas al procedimiento de ablación son infrecuentes. La mortalidad en un reciente estudio multicéntrico fue del 0,2%⁵. Estas complicaciones son la tromboembolia, infección, sangrado, perforación cardíaca con o sin taponamiento cardíaco y arritmias nuevas. En algunos casos, la posición de la vía accesoria afecta el riesgo de complicaciones. Por lo tanto, el uso de esta técnica puede no ser siempre recomendable.

La ablación en niños ofrece un perfil de eficacia y seguridad similar a los adultos, aunque se aconseja posponerla hasta que el niño pese más de 15 kg. Aunque ya prácticamente abandonada, debe mencionarse la cirugía como una alternativa

terapéutica curativa de los síndromes de preexcitación utilizable en casos excepcionales ¹¹.

4.5.4. TRATAMIENTO DEL PACIENTE ASINTOMÁTICO

De acuerdo con el actual Colegio Americano de Cardiología y la Sociedad Europea de Cardiología, el uso de la ablación por radiofrecuencia con catéter para tratar a los pacientes asintomáticos con WPW debe restringirse a aquellos con ocupaciones de alto riesgo, como por ejemplo atletas profesionales ^{5,23}.

La ablación con catéter de la vía accesoria es razonable en pacientes asintomáticos si en el estudio electrofisiológico se identifica un alto riesgo de eventos arrítmicos, incluyendo una rápida conducción de la FA

La mayoría de los estudios de cohorte observacionales sugieren que la gran mayoría de los pacientes adultos asintomáticos que no se someten a una ablación de la vía accesoria tiene un curso benigno con pocos eventos clínicamente relevantes. Esto apoya la recomendación de que la observación sin terapia médica o ablación es una alternativa razonable debido a que el riesgo de muerte súbita es pequeño ²³.

4.6. PRONÓSTICO Y RELACIÓN CON LA MUERTE SÚBITA:

El riesgo de padecer un episodio de muerte súbita se ha estimado en el 0,15% por paciente y año, aunque su cálculo exacto es difícil, pues existen, por un lado, pacientes asintomáticos con síndromes de preexcitación no diagnosticados y, por otro, episodios de muerte súbita inexplicada en los que no se dispone de documentación de ECG previos del sujeto que confirmen o descarten la presencia de preexcitación ¹¹.

Varios estudios prospectivos han evaluado el riesgo de muerte súbita en adultos y niños asintomáticos con síndrome de WPW obteniendo como resultado un riesgo de entre 0,1% a 0,45% por año. El riesgo de muerte súbita en el síndrome de WPW en un individuo no tratado se acumula con el tiempo, especialmente en los niños ^{33,25,24}.

Pappone et al ⁹ demostraron en un estudio de cohorte prospectivo de 8 años de 212 pacientes asintomáticos con WPW que había una notable diferencia en los resultados entre los pacientes que se había realizado ablación y en los que no se había realizado, encontrando a lo largo de 8 años de seguimiento más episodios de FV y arritmias potencialmente malignas en aquellos pacientes sintomáticos que no habían sido sometidos a ablación.

Los pacientes sintomáticos tienen un riesgo de aproximadamente de un 7% de desarrollar fibrilación auricular con un intervalo RR de preexcitación más corto (≤ 250 ms), y un riesgo del 1,4% de colapso hemodinámico o paro cardíaco como consecuencia de la fibrilación ventricular en los siguientes 3 o 4 años a partir de su episodio de fibrilación auricular ⁵. De hecho, la fibrilación auricular es la causa más frecuente de muerte súbita cardíaca en los casos de WPW.³⁴

5. DISCUSIÓN

La realización de este trabajo ha conllevado un largo proceso de recopilación de información y síntesis de la misma. Esto permite profundizar sobre el conocimiento del síndrome de Wolff-Parkinson-White.

Tras indagar en las características de este síndrome, se ha intentado obtener la máxima información sobre los aspectos más relevantes no sólo sobre el diagnóstico y tratamiento, sino también sobre aspectos epidemiológicos, fisiológicos, fisiopatológicos y pronósticos.

En cuanto los datos epidemiológicos, las características clínicas, los procesos fisiopatológicos, los sustratos implicados en la producción de taquicardias y el manejo agudo de las mismas no existen diferencias significativas en la bibliografía revisada.

Unas de las limitaciones que hemos encontrado a la hora de la realización de este trabajo es la difícil comprensión de muchos de los datos relacionados con las propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias y de su interpretación. Es decir, existen numerosos documentos científicos que profundizan más en las propiedades electrofisiológicas de las vías accesorias, pero al tratarse de conceptos electrofisiológicos complicados que deberían ser revisados por expertos en este campo, hemos decidido no concretar más en esta materia. Es por eso, que aunque es sabido que la tecnología ha avanzado considerablemente, simplemente hacemos una pequeña mención de ello, nombrando los métodos de mapeo tridimensional electroanatómico y sistemas de navegación magnética.

Cabe destacar que aunque la información publicada sobre este síndrome es considerable y que prácticamente a nivel mundial, las taquicardias por reentrada causadas por el síndrome de WPW son la segunda causa más común de taquicardias supraventriculares ¹⁵, pocos son los documentos científicos que profundizan en el manejo del mismo. Es más, en el artículo del año 2013 del Dr Jesper Hastrup Svendsen et al, menciona que el 89% de los centros que participaron en su realización, informan que consideran que las directrices disponibles para el manejo del síndrome WPW asintomático son insuficientes ¹. Además, el hecho de que existan dos grupos diferentes de pacientes, sintomáticos y asintomáticos abre la incógnita sobre si es o no acertado tratarlos en todos los casos igual, ya que el desenlace final de esta

patología puede ser la muerte súbita. Esto provoca ligeras diferencias en la literatura publicada actualmente, tanto a nivel nacional como internacional.

Continuando con lo anterior, aunque es poco frecuente, muchos de los pacientes sintomáticos con episodios previos de arritmias supraventriculares y fibrilación auricular han sufrido, aunque de manera infrecuente, fibrilación ventricular (FV). Esto hace que durante décadas las directrices hayan sido enfocadas hacia los sintomáticos. En contraposición a esto, es de suma importancia mencionar que existe un estudio publicado en el año 2014 por el grupo del Dr. Carlo Pappone cuyo seguimiento ronda los 8 años, que examina los resultados y las correlaciones de los pacientes WPW tratados y no tratados. Este estudio demuestra que aproximadamente un 65% de los adolescentes con un patrón de WPW en el ECG en reposo, son pacientes asintomáticos⁹. Este hallazgo hace que nos concienciamos de la gran importancia que tiene diagnosticar y tratar adecuadamente a estos sujetos.

Como se ha mencionado anteriormente, el estudio electrofisiológico permite completar el diagnóstico, pero según las guías de práctica clínica en arritmias cardíacas publicadas en la Revista Española de Cardiología en el año 2013, sólo está indicado en aquellos casos en los que se plantea realizar tratamiento mediante ablación por radiofrecuencia¹¹. Debemos tener en cuenta que esta guía fue publicada en el año 2013 y que no se han encontrado posteriores actualizaciones de la misma durante el proceso de búsqueda bibliográfica de este trabajo. Sin embargo, sí que se ha publicado la actualización del 2015 de la GUÍA PRÁCTICA CLÍNICA del American College of Cardiology (ACC)/ American Heart Association (AHA) / Heart Rhythm Society (HRS) para el tratamiento de pacientes adultos con taquicardia supraventricular en la cual, si bien es verdad que aunque no contradice lo citado en la guía española, menciona que un estudio electrofisiológico si está justificado para estratificación del riesgo no concretando en si posteriormente se hará o no ablación²³.

Los estudios y guías incluidas en el presente escrito coinciden en que la ablación de la vía accesoria estaría indicada en aquellos pacientes asintomáticos que presenten ocupaciones de alto riesgo, como pueden ser atletas profesionales o pilotos aéreos^{1,9,11, 23}.

La mayoría de los estudios de cohorte observacionales sugieren que la gran mayoría de los pacientes adultos asintomáticos que no se han sometido a una ablación de la vía accesoria tiene un curso benigno con pocos o ningún evento clínicamente relevante. El estudio del Dr. Manoj N. Obeyesekere²⁸ concluye que la ablación con catéter en el paciente sintomático no es relevante, porque se hace fundamentalmente

a aliviar los síntomas, mientras que la ablación en el asintomática se hace para prevenir la muerte súbita. Esto apoya la recomendación de que la observación sin terapia médica o ablación es una alternativa razonable debido a que el riesgo de muerte súbita es pequeño. Si bien es cierto que según la GUÍA PRÁCTICA CLÍNICA ACC / AHA / HRS las arritmias malignas se correlacionan más con sus propiedades electrofisiológicas que con la presencia o no de síntomas ²³, de nuevo vuelve a mostrarse esa incertidumbre constante que rodea el manejo de aquellos asintomáticos.

Para concluir con este apartado, las vertientes futuras del manejo de esta enfermedad tan prevalente y conocida desde hace tanto tiempo no están del todo claras, aunque si se han hecho grandes avances con respecto a los aspectos genéticos y puede que de un tiempo para adelante los mayores pasos se den en este sentido.

6. IDEAS PRINCIPALES

1. El síndrome de WPW es de elevada prevalencia a nivel mundial, siendo la segunda causa de taquiarritmias supraventriculares.
2. La muerte cardíaca súbita puede ser la primera manifestación de la enfermedad en aquellos pacientes asintomáticos.
3. Existen bases genéticas claramente relacionadas con el síndrome de WPW. De ellas la más conocida es una mutación en el gen que codifica la (PRKAG2) que se asocia con el síndrome de WPW con un aumento de más de cuatro veces de preexcitación en familiares de pacientes con esta mutación en ese gen.
4. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y electrocardiográfico. Los signos electrocardiográficos son la onda delta, intervalo PR corto y cambios en la repolarización. La onda delta no siempre está presente.
5. El estudio electrofisiológico sirve como método diagnóstico, para el estudio de las características de la vía accesoria y para la indicación de la terapia más adecuada.
6. Las indicaciones de la realización de pruebas complementarias invasivas, como el estudio electrofisiológico, para la caracterización de las vías accesorias en

pacientes con síndrome de WPW asintomáticos, no están del todo claras. Estas indicaciones si lo están para los pacientes sintomáticos.

7. El tratamiento agudo de las taquicardias del síndrome de WPW no difiere en general, del tratamiento de las taquicardias supraventriculares paroxísticas.
8. El tratamiento definitivo de elección es la ablación de la vía accesorio en aquellos pacientes que sean sintomáticos, pacientes con elevado riesgo de muerte súbita cardiaca, y pacientes con profesiones de elevado riesgo como pilotos o atletas.
9. El tratamiento definitivo para los pacientes asintomáticos no está establecido y faltan evidencias científicas para el empleo de técnicas invasivas en este tipo de pacientes, pues su pronóstico sin tratamiento es bueno y la muerte cardiaca súbita está claramente relacionada con los pacientes sintomáticos.
10. El riesgo de muerte súbita en pacientes no tratados es acumulable con el tiempo
11. Las cuestiones de la estratificación del riesgo y la evidencia basada en las indicaciones para la ablación con catéter de vías accesorias siguen siendo controvertidos. Es por eso que se requiere de guías de manejo más exhaustivas sobre todo para aquellos pacientes asintomáticos.

7. ABREVIATURAS

WPW: Wolff- Parkinson- White.

ECG: Electrocardiograma.

PRKG2: Subunidad reguladora de la proteína quinasa gamma 2.

NAV: Nodo auriculoventricular.

BMP2: Proteína morfogénica ósea.

FA: Fibrilación auricular.

TSVP: Taquicardia supraventricular paroxística.

FV: Fibrilación ventricular.

TSV: Taquicardia supraventricular.

MSC: Masaje del seno carotideo.

EEF: Estudio electrofisiológico.

ACC: American College of Cardiology.

AHA: American Heart Association.

HRS: Heart Rhythm Society.

8. REFERENCIAS

¹ Jesper H. S, Nikolaos D, Dan D, Maria G. B, Germanas M, Carina B. Current strategy for treatment of patients with Wolff–Parkinson–White syndrome and asymptomatic preexcitation in Europe: European Heart Rhythm Association survey [Internet]; 2013. Citado en febrero 2016. 750-753. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/europace/eut094>

² Philippe C, Alina S, Nicolas G, Theodora B, Elodie M, Isabelle J, Sylvie F, Christell G. Cyrille C. Prophylactic Radiofrequency Ablation in Asymptomatic Patients With Wolff–Parkinson–White Is Not Yet a Good Strategy. *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology* [Internet]; 2013. Citado en febrero 2016. 6: 185-190. Disponible en: <http://circep.ahajournals.org/content/6/1/185.long>

³ Bas J, Michiel J . Brief history of arrhythmia in the WPW syndrome – the contribution of George Ralph Mines [Internet]; *the Journal of Physiology*. 2013. Citado en febrero 2016. 591 4067–4071. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3779102/>.

⁴ Melvin M.. The History of the Wolff–Parkinson–White Syndrome [Internet]; *Medical Journal Ramban Maimonides*. 2012. Citado en febrero 2016. 3(3). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3678820/>

⁵ Antonio O, Jose M, Francisco, Vicente. Cardiac resynchronization by a left lateral accessory pathway [Internet]. *Cardiology Journal* 2012. Citado en febrero 2016.(19) 5. 536–538. Disponible en : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23042322>.

⁶ Demosthenes G. Wolff–Parkinson–White syndrome and antidromic atrioventricular reentrant tachycardia [Internet]; 2013. Citado en febrero 2016. 779-780. Disponible en: <http://europace.oxfordjournals.org/content/15/6/779.article-info>.

⁷ Ashwin L., Jack C., Irfan M. Asif, Jonathan A. Evaluation and Management of Wolff-Parkinson-White in Athletes. *Sports health* [Internet]. 2014. Citado en febrero 2016. 6(4): 326-332. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4065555/>

⁸ Mariana F, Matheus N, Tiago L, Luz L, Marcelo, Leonardo M, Roberto T, Gustavo G. Electrophysiological Studies and Radiofrequency Ablations in Children and Adolescents with Arrhythmia [Internet]; Archivos Brasileños de Cardiología. 2015; Citado en febrero 2016. 104(1): 53–57. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4387611/>.

⁹ Jesús A, Emilio M, Olga M, Rafael P, Luisa P, Ricardo R, Xavier V. Guías de práctica clínica en arritmias cardíacas. Revista Española de Cardiología.2013. Citado en febrero 2016. (54)3;307-367.

¹⁰ Carlo P, Gabriele V, Francesco M, Massimo S, Mario B, Alessia P, Cristiano C, Luigi G, Bogdan I, Andrea P, Raffaele V, Amarild C, Zarko C, Angelica F, Mario M, Luigi T, Vincenzo S. Wolff-Parkinson-White Syndrome in the Era of Catheter Ablation Insights From a Registry Study of 2169 Patients. [Internet]; Circulation.2014; Citado en febrero 2016. 130: 811-819. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25052405>

¹¹ Harrison. Principios de medicina interna. Volumen 2. 18ª Edición. México DF: Mc Graw-Hill Interamericana editores 2012.

¹² Zimetbaum P. Cardiac arrhythmia with supraventricular origin) [Internet]. 2011. Citado en febrero 2016. 64. Disponible en: <http://pennstatehershey.adam.com/content.aspx?productld=113&pid=1&qid=00018>

¹³ Larraitz G, Francis E, Brian P. Mecanismos de las arritmias cardíacas . Revista Española de Cardiología. 2012; . Citado en febrero 2016. 65(2):174–185.

¹⁴ Guyton AC, Hall JE. Tratado de fisiología médica.12ª Edicion. Madrid: Elsevier España S.L. 2011.

¹⁵ Braunwald.E. Tratado de Cardiología. Volumen 1. 9ª edición. Barcelona: Elsevier España S.L 2013

¹⁶ José Ángel C. Anatomía y fisiología del nodo AV. Sociedad española de Cardiología: XVI Reunión anual de la sección de electrofisiología y arritmias; 16 Abril 2015. Alicante.

¹⁷ Joel T. ECG Diagnosis: Wolff-Parkinson-White Syndrome. The Permanent Journal [Internet]. 2010. Citado en febrero de 2016.(14) 2. 53. Disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2912082/>.

¹⁸ Carlos H. Wolff-Parkinson-white [Internet]; 2014. . Citado en febrero 2016. Disponible en: <http://www.generacionelsevier.es/wp-content/uploads/2014/05/Carlos-Heredia-Mena.-Wolff-Parkinson-White.pdf>

¹⁹ Jing-Jie L, Fang W, Yan-Wei Y, Hong-Yue G, Rui J, Xiu-Li W and Qian S. Assessment of Atrial Fibrillation and Vulnerability in Patients with Wolff-Parkinson-White Syndrome Using Two-Dimensional Speckle Tracking Echocardiography [Internet]; 2014. Citado en febrero 2016. 14. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4232256/>.

²⁰ S. Marrakchi, I. Kammoun, and S. Kachboura. Wolff-Parkinson-White Syndrome Mimics a Conduction Disease. Hindawi Publishing Corporation. Case Reports in Medicine [Internet]. Citado en febrero 2016. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1155/2014/789537>

²¹ Zimetbaum P. Cardiac arrhythmia with supraventricular origin. 2011. . Citado en febrero 2016. (64) [Internet]. Disponible en: <http://pennstatehershey.adam.com/content.aspx?productId=113&pid=1&gid=000183>

²² E. Koźluk, D. Timler D. Zyśko, A. Piątkowska, T. Grzebieniak, J. Gajek, R.Gałązkowski, A. Fedorowski. Members of the emergency medical team may have difficulty diagnosing rapid atrial fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome [Internet]; Cardiology Journal 2015. . Citado en febrero 2016. 22(3)247–252. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25428731>.

²³ S. Chadha, G. Kulbak, F. Yang, G. Hollander, J. Shani. The delta wave in Wolff–Parkinson–White syndrome. [Internet]; 2013. . Citado en febrero 2016. 106:1147–1148. Disponible en: 10.1093/qjmed/hcs211.

²⁴ Jennifer N. A. Silva. Pediatric Electrocardiographic Imaging (ECGI) Applications [Internet]; Card Electrophysiol Clin. 2015. Citado en febrero 2016. 1; 7(1): 135–152. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4337427/>

²⁵ Shen P, Luo R, Cai S, Zhang M. Electroversion in treatment of arrhythmia in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome and cervical spinal cord injury [Internet]. Chinese Journal of Traumatology 2013. Citado en febrero 2016. 16(3):176-177. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23735553>.

²⁶ Richard L, José A, Mary A, Hugh C, Jamie B, Barbara J, Mark E, Michael E, Zachary D, Stephen C, Julia H, Bruce D, Brian O, Andrea M, Win-Kuang S, M. Tracy, Sana M. CLINICAL PRACTICE GUIDELINE 2015 ACC/AHA/HRS guideline for the management of adult patients with supraventricular tachycardia [Internet]. 2016. Citado en febrero 2016 (13) 4. Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=2443667>.

²⁷ J. Segura, F. Mazuelos, M. Anguita, J.Súarez. Indicaciones de estudio electrofisiológico cardiaco [Internet]; Medicine. 2009. Citado en febrero 2016 . 10(38): 2582-3. Disponible en <http://www.elsevierinstituciones.com/ficheros/pdf/62/62v10n38a13140594pdf001.pdf>

²⁸ Peter K, Pavel V, Roman A, Ondřej M, Jan J. Electrophysiologic Profile and Results of Invasive Risk Stratification in Asymptomatic Children and Adolescents with the Wolff–Parkinson–White Electrocardiographic Pattern [Internet]; Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology. 2014. Citado en febrero 2016 . 218-223. Disponible en: <http://circep.ahajournals.org/content/7/2/218.long>.

²⁹ Corrado D, Mario S, Daniela R, Silvia P, Rosalinda P, Massimo S, Fabrizio G, Mónica P, Fabrizio D. Preexcitación ventricular: los niños sintomáticos y asintomáticos tienen el mismo riesgo potencial de muerte cardíaca súbita [Internet]; Revista Uruguay de Cardiología. 2015. Citado en febrero 2016 . 30: 2. Disponible en:

http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-04202015000200015

³⁰ Manoj N, George J. The Asymptomatic Wolff-Parkinson-White Patient. Time to Be More Proactive? [Internet]; 2014. Citado en febrero 2016 . 130: 805-807. Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/130/10/805.long>.

³¹ Alexander L, Pawan P. Asymptomatic Wolff–Parkinson–White syndrome: incidental ECG diagnosis and a review of literature regarding current treatment. BMJ Case Reports 2011 [Internet]. Citado en febrero 2016. Disponible en : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22693197>.

³² Sinan I, Ibrahim I, Halil A, Pinar D, Ali D. Ventricular fibrillation development following atrial fibrillation after the ingestion of sildenafil in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome. [Internet]; Intractable Rare Disease Research. 2015. Citado en febrero 2016 4(3): 159–161. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4561247/>

³³ S.Ozenc, S. Iscen, E. Kibrisli, D. tok, A. Parlak, O. Altinel, S. Altinel. Prophylactic accessory-pathway ablation in asymptomatic patients with a Wolff-Parkinson- White electrocardiographic pattern. European Review for Medical and Pharmacological Sciences [Internet]; 2014. Citado en febrero 2016 . 18: 981-984. Disponible en : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24763877>.

³⁴ Bartosz H, Janusz S, Lech P. Atrial Fibrillation in a 35-Year-Old Man with Wolff-Parkinson-White Syndrome. [Internet]; Texas Heart Institute Journal. 2015. 4 Citado en febrero 2016.2(5):502–503. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4591899/>