

Ablación con catéter y radiofrecuencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White en niños resucitados de muerte súbita cardíaca

F. Benito Bartolomé y C. Sánchez Fernández-Bernal

Unidad de Arritmias. Laboratorio de Electrofisiología Clínica Cardíaca. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

(An Esp Pediatr 2001; 54: 353-358)

Introducción

La muerte súbita puede ser la primera manifestación del síndrome de Wolff-Parkinson-White, sobre todo en niños y adolescentes.

Objetivos

El objetivo de este trabajo es evaluar la utilidad de la ablación con catéter en niños con el síndrome de Wolff-Parkinson-White resucitados de muerte súbita.

Métodos y resultados

Se presentan 4 pacientes (de 2,5 meses a 16 años de edad) con síndrome de Wolff-Parkinson-White resucitados de un episodio de muerte súbita. Los primeros 2 casos eran pequeños lactantes; en el primero, el episodio de muerte súbita ocurrió durante el tratamiento con digoxina por taquicardia supraventricular y, en el segundo, el diagnóstico de este síndrome se realizó tras un episodio de muerte súbita del lactante. En cada caso se realizó ablación de una única vía accesoria, lateral izquierda y posterior izquierda, por vía transeptal. En el tercer caso, con síndrome de Wolff-Parkinson-White asintomático, el episodio de muerte súbita se desencadenó durante el ejercicio y en el número 4, tras la perfusión intravenosa de adenosintrifosfato (ATP) y amiodarona para el tratamiento de un episodio de fibrilación auricular rápida; en ambos se realizó ablación de una vía accesoria posteroseptal derecha y anterior derecha, respectivamente. Tras un período de seguimiento de $43,5 \pm 26,4$ meses, ningún paciente ha presentado recurrencia de la muerte súbita ni de la conducción por la vía accesoria. El paciente 3 presentó secuelas neurológicas graves tras el paro cardíaco, que persisten en el seguimiento.

Conclusiones

La ablación con catéter es el método de tratamiento de elección en niños con síndrome de Wolff-Parkinson-White y un episodio de muerte súbita abortado.

Palabras clave:

Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Muerte súbita. Ablación.

RADIOFREQUENCY CATHETER ABLATION IN CHILDREN WITH WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME AND ABORTED SUDDEN CARDIAC DEATH

Introduction

Sudden death may be the first manifestation of the Wolff-Parkinson-White syndrome, especially in children and adolescents.

Objectives

The aim of this study was to evaluate the usefulness of radiofrequency catheter ablation in children with Wolff-Parkinson-White syndrome with aborted sudden death.

Methods and results

We report four patients with Wolff-Parkinson-White syndrome who survived cardiac arrest. The patients were aged from 2.5 months to 16 years. The two first patients were lactating infants; in the first sudden death occurred during digoxin treatment for supraventricular tachycardia secondary to Wolff-Parkinson-White syndrome and in the second the syndrome was diagnosed after an episode of sudden death. In these patients a free wall accessory pathway (left posterior and left lateral, respectively) was successfully ablated using a transeptal approach. The third patient was diagnosed with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome; sudden death occurred during exercise. In the fourth patient, sudden death occurred after intravenous therapy with adenosine triphosphate and amiodarone for rapid atrial fibrillation. In both patients, one accessory pathway, located in right posteroseptal and

Correspondencia: Dr. F. Benito Bartolomé.
Meléndez Valdés 22, 5º B. 28015 Madrid.
Correo electrónico: fbenito@gmx.net

Recibido en noviembre de 2000.
Aceptado para su publicación en diciembre de 2000.

right anterior free wall, respectively, was ablated. After a mean follow-up of 43.5 ± 26.4 months, no recurrence of sudden death had occurred and electrocardiogram showed sinus rhythm without delta wave. The third patient presented severe sequelae of hypoxic encephalopathy, which persisted during the follow-up.

Conclusions

Radiofrequency catheter ablation is the treatment of choice in Wolff-Parkinson-White syndrome with episodes of aborted sudden death.

Key words:

Wolff-Parkinson-White syndrome. Sudden death. Catheter ablation.

INTRODUCCIÓN

La fibrilación ventricular y la muerte súbita cardíaca son complicaciones conocidas del síndrome de Wolff-Parkinson-White¹⁻³. En niños y adolescentes puede ser la primera manifestación del síndrome^{4,5}. La ablación con catéter mediante radiofrecuencia ha demostrado ser un método seguro y eficaz de tratamiento en niños con este síndrome^{6,7}.

En este trabajo se presentan los casos de 4 niños resucitados de un episodio de muerte súbita secundaria al síndrome de Wolff-Parkinson-White, en quienes se consiguió la curación tras realizar ablación con radiofrecuencia de la vía accesoria.

PACIENTES Y MÉTODOS

Pacientes

Entre junio de 1995 y enero de 2000 se ha realizado ablación con catéter y radiofrecuencia en 100 niños y adolescentes con síndrome de Wolff-Parkinson-White. Cuatro de ellos (4 %) habían sido resucitados de un episodio de muerte súbita por fibrilación ventricular o asistolia. Las características clínicas de los pacientes se exponen en la tabla 1.

Paciente 1

Niño de 2,5 meses de edad y 5,3 kg de peso que ingresó a los 15 días de vida en insuficiencia cardíaca grave por taquicardia supraventricular de 250 lat./min. Se inició tratamiento con digoxina y, 20 días después, pre-

sentó un episodio de muerte súbita en la cuna que precisó reanimación cardiopulmonar (RCP) básica. Ingresó de nuevo en el hospital, donde se comprobó acidosis metabólica, sin lesiones neurológicas. Se cambió la digoxina por amiodarona, a pesar de lo cual la taquicardia supraventricular recurrió. Ésta fue tratada con bolos por vía intravenosa de amiodarona y verapamilo, que provocaron fibrilación ventricular, que se revirtió con choque eléctrico DC a 20 W. Los episodios posteriores se revirtieron con adenosintrifosfato (ATP), y se envió para estudio y tratamiento. En el electrocardiograma (ECG) presentaba un síndrome de Wolff-Parkinson-White, con onda delta compatible con una vía accesoria lateral izquierda.

Paciente 2

Niña de 3 meses de edad y 5 kg de peso que ingresó, a los 12 días de vida, en paro cardiorespiratorio, tras un cuadro clínico de varias horas de evolución de llanto, irritabilidad, mala coloración y palpitaciones visibles. Tras la RCP se encontró taquicardia supraventricular a 300 lat./min. A continuación presentó varios episodios diarios de taquicardia, ortodrómica y antidrómica, que no se controlaron con digoxina, amiodarona, propranolol y propafenona, solos o en combinación, por lo que fue enviada para estudio y tratamiento. En el ECG se observaba un síndrome de Wolff-Parkinson-White con onda delta compatible con preexcitación posterior izquierda.

Paciente 3

Niño de 11 años de edad resucitado, mes y medio antes, de un episodio de muerte súbita mientras jugaba al fútbol. Se realizaron medidas de RCP básica hasta la llegada de la UCI móvil, 5 min después. A partir de entonces, tras constatar paro cardiorespiratorio, se inició RCP avanzada con intubación endotraqueal, masaje cardíaco y perfusión de atropina y adrenalina por vía intravenosa. En el ECG se evidenció fibrilación ventricular que revirtió a taquicardia supraventricular a 240 lat./min, tras la administración de 6 choques eléctricos de 200 J cada uno. Había sido diagnosticado casualmente a los 6 años de síndrome de Wolff-Parkinson-White, y permanecía asintomático desde entonces. El ECG en ritmo sinusal mostraba síndrome de Wolff-Parkinson-White por una vía accesoria posteroseptal (fig. 1).

TABLA 1. Características clínicas y resultados de la ablación

Caso n.º	Edad (a)	Peso (kg)	Tratamiento antiarrítmico	Localización VAcc	PREA VAcc	Aplicaciones radiofrecuencia (n.º)	Tiempo de aplicación (seg)	Tiempo total de procedimiento (h)	Tiempo de radioscopia (min)	Seguimiento (meses)
1	0,25	5,3	D, A	Lateral izqda.	< 250	1	60	2,75	25	62
2	0,25	5	D, A, P, Pr	Posterior izqda.	270	1	45	2,25	27	62
3	11	44	-	PSD	< 200	1	32	3,5	25	44
4	16	62	ATP, A	Anterior Dcha.	240	3	60	3	8	6

A: amiodarona; ATP: adenosintrifosfato; D: digoxina; VAcc: localización de la vía accesoria; P: propafenona; Pr: propranolol; PREA VAcc: período refractario efectivo de la vía accesoria; PSD: posteroseptal derecha.

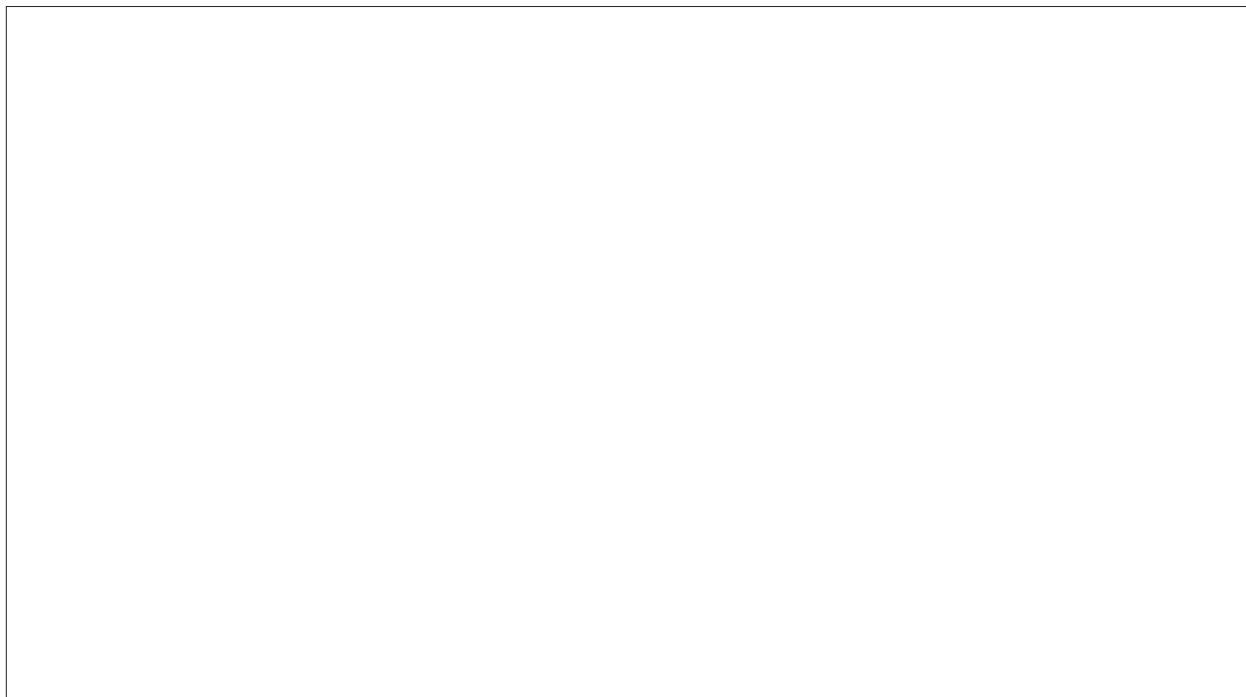


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones previo a la ablación en el paciente n.º 3. El hallazgo atípico para una vía posteroseptal derecha es la presencia de una onda delta positiva en V_1 .

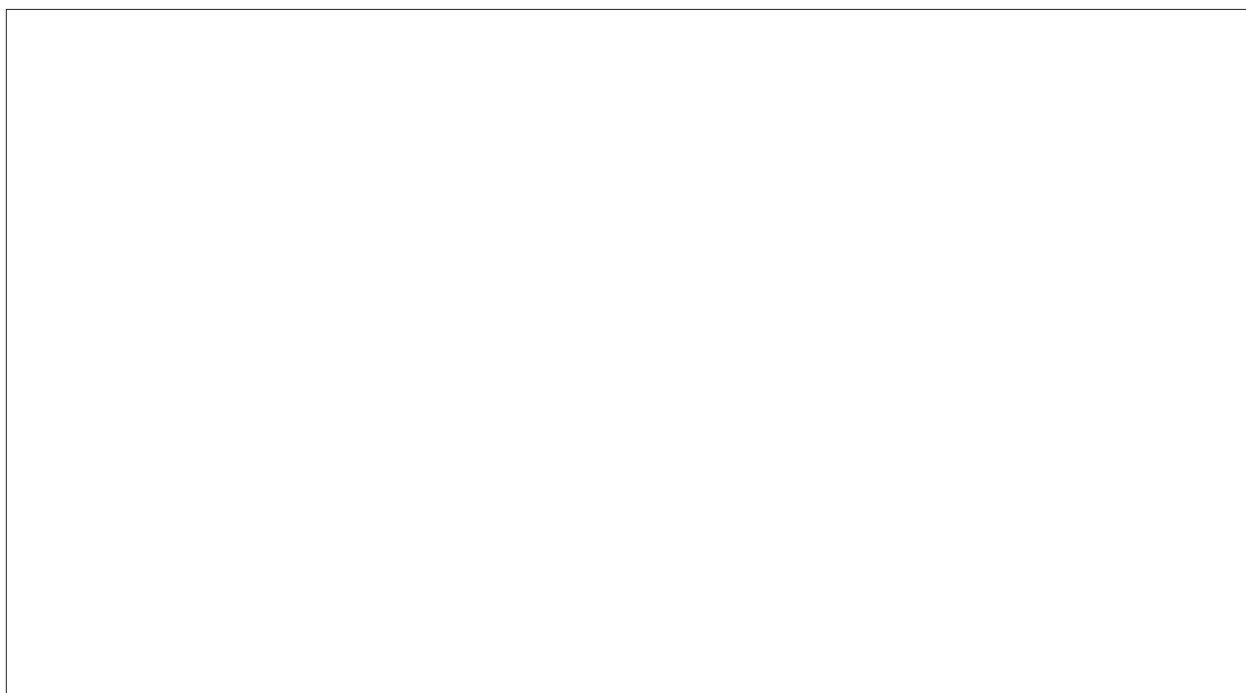


Figura 2. Electrocardiograma de 12 derivaciones y tira de ritmo en DII del caso n.º 4, en el momento de su ingreso en el hospital. Se observa fibrilación auricular con conducción rápida a través de la vía accesoria auriculoventricular (intervalo RR mínimo de 190 mseg).

Paciente 4

Paciente de 16 años que acudió a su hospital por un episodio de palpitaciones rápidas y síncope. Se documentó

una taquicardia rápida, con complejo QRS ancho e irregular (fig. 2), que pasó a fibrilación ventricular tras el intento de cardioversión con amiodarona por vía intravenosa y

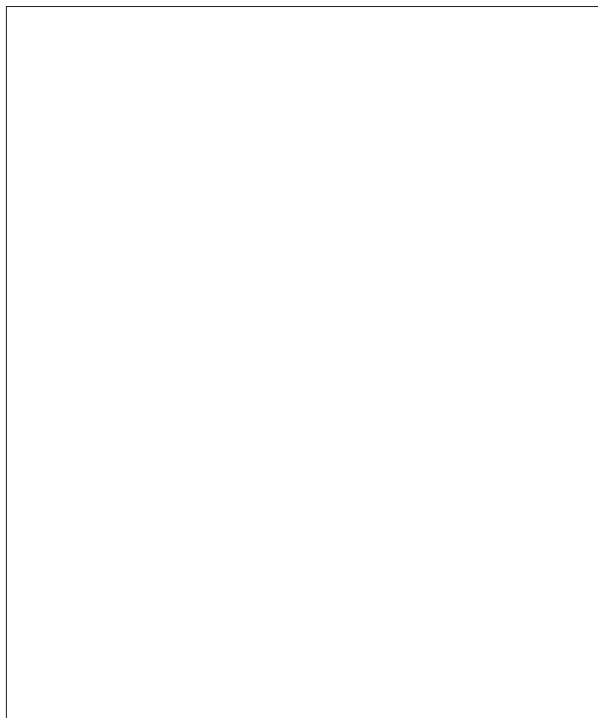


Figura 3. Electrocardiograma de superficie II y V_1 y electrogramas endocavitarios en el punto de ablación eficaz de la vía accesoria auriculoventricular en el paciente n.º 2; MAP_{bi} y MAP_{uni} : electrogramas bipolares y unipolares obtenidos con el catéter de ablación. CS_1 , CS_2 , CS_3 y CS_4 , electrogramas unipolares, de distal a proximal, del catéter del seno coronario.

2 bolos de ATP. Durante la intubación endotraqueal, previa a la cardioversión eléctrica, pasó a ritmo sinusal. Desde los 8 años de edad presentaba palpitaciones rápidas y se habían documentado, en varias ocasiones, episodios de taquicardia supraventricular de hasta 300 lat./min. En el ECG de 12 derivaciones, en ritmo sinusal, se observaba la presencia de un síndrome de Wolff-Parkinson-White, con onda delta compatible con una vía accesoria anterior derecha.

Estudio electrofisiológico y ablación

En todos los casos se obtuvo el consentimiento informado de los padres. Los fármacos antiarrítmicos se suspendieron al menos 24 h antes del estudio. Todos los pacientes fueron sedados profundamente con midazolam y fentanilo por vía intravenosa durante el procedimiento.

A través de las venas femorales se introdujeron por vía percutánea dos o tres electrocáteteres tetrapolares 5 F hasta aurícula derecha alta, vértice del ventrículo derecho y haz de His. En el seno coronario se introdujo un catéter tetrapolar o decapolar 5 F a través de la vena yugular interna derecha o de la vena braquial izquierda. El estudio electrofisiológico definió, en todos los casos, las propiedades y localización de la vía accesoria y el mecanis-

mo de las taquicardias. El período refractario efectivo anterógrado de la vía accesoria auriculoventricular se determinó con extraestímulos de precocidad creciente a 2 longitudes de ciclo y, al menos, en dos localizaciones diferentes, una de ellas próxima a la inserción de la vía accesoria. El mapeo de la vía accesoria se realizó, en todos los casos, en ritmo sinusal, buscando el sitio donde la morfología del electrograma monopolar fuese QS y la activación bipolar mostrase el intervalo más corto. En los casos de vías accesorias izquierdas y posteroseptal, el catéter introducido en el seno coronario permitió realizar una aproximación inicial de la localización de la vía accesoria. A continuación, con el catéter de ablación, se procedió a realizar un exhaustivo mapeo de la zona. En los primeros 2 casos, pequeños lactantes, se utilizó un electrocáteter deflectable bipolar con electrodo distal de 3 mm (Cordis®) y en los dos últimos otro tetrapolar 6 F con electrodo distal de 4 mm, distancia interelectrodo 2-5-2 mm y termopar distal (Cordis®). La posición del catéter de ablación se confirmó como óptima cuando se recogía durante ritmo sinusal una activación eléctrica continua en el electrograma bipolar y en el monopolar un electrograma con morfología QS y pendiente inicial rápida y precoz con respecto al comienzo de la onda delta en el ECG de superficie (fig. 3).

Tras introducir el catéter de ablación se administró en todos los casos un bolo inicial de heparina de 100 U/kg y posteriormente se administraron 25 U/kg/h. Se utilizó como fuente de radiofrecuencia un generador con posibilidad de ser programado con potencia o temperatura (Atakr, Medtronic® o Stockert, Cordis®). Se programaron 60 °C cuando se utilizó control de temperatura y 25 W en los demás casos, durante 60 seg. La aplicación se interrumpía si la preexcitación continuaba después de 10 seg, se producía desplazamiento del catéter o se observaba un aumento brusco de la impedancia.

El procedimiento se consideró concluido cuando desapareció la conducción por la vía accesoria y no pudieron inducirse taquicardias con estimulación programada 30 min después de la ablación, con o sin administración por vía intravenosa de isoproterenol.

Seguimiento

Todos los pacientes permanecieron ingresados durante 24 h con monitorización continua del ECG. En todos los casos se realizó ecocardiograma al finalizar el procedimiento. Se administró ácido acetilsalicílico como antiagregante plaquetario durante 6 semanas (5 mg/kg/día). Durante el seguimiento se realizaron ECG de superficie, monitorización Holter de 24 h, ecocardiogramas periódicos y revisión neurológica.

Análisis estadístico

Los valores cuantitativos se han expresado como media \pm desviación estándar (DE) y/o mediana.

RESULTADOS

Estudio electrofisiológico y ablación

Los resultados de la ablación están resumidos en la tabla 1.

La longitud de ciclo de las taquicardias supraventriculares ortodrómicas inducidas durante el estudio fue de 252 ± 55 mseg y el período refractario efectivo anterógrado de la vía accesoria de $240 \pm 29,4$ mseg.

Todos los pacientes tenían una única vía accesoria auriculoventricular que fue eficazmente ablacionada en un solo procedimiento (100 %). La ablación de las vías izquierdas y posteroseptal se realizó desde la vena cava inferior, las primeras utilizando un abordaje transeptal (fig. 4), mientras que la vía accesoria anterior derecha se ablacionó desde la vena cava superior.

Para conseguir la ablación se requirieron una media de $1,5 \pm 1$ aplicaciones de radiofrecuencia (límites, 1-3). La duración media de la aplicación eficaz fue de $49,2 \pm 13,5$ seg (límites, 32-60).

El tiempo total de procedimiento fue de $2,9 \pm 0,5$ h (límites, 2,25-3,5) y el fluoroscopia de $21,25 \pm 8,97$ min (límites, 8-27). No se produjeron complicaciones en relación con el procedimiento y todos los pacientes pudieron ser dados de alta al día siguiente.

Seguimiento

Tras un período medio de seguimiento de $43,5 \pm 26,4$ meses (límites, 6 a 62), ningún paciente ha presentado recurrencia de los episodios de muerte súbita, de la taquicardia ni de la onda delta en el ECG de superficie. El paciente n.º 3 presentó encefalopatía hipóxico-isquémica de la que persisten secuelas neurológicas graves, y se encuentra en tratamiento rehabilitador, y un patrón electrocardiográfico de necrosis miocárdica anterolateral, que ha mejorado en la evolución. El resto de los pacientes se encuentran totalmente asintomáticos, sin secuelas neurológicas.

DISCUSIÓN

Este estudio demuestra que la ablación mediante radiofrecuencia de la vía accesoria es el método de tratamiento de elección en niños con el síndrome de Wolff-Parkinson-White resucitados de muerte súbita. La ablación eficaz se consiguió en todos ellos (100 %), sin complicaciones y, en el seguimiento, no se ha observado recurrencia de los episodios de muerte súbita ni de la conducción por la vía accesoria.

La fibrilación auricular rápida conducida a través de la vía accesoria es el mecanismo electrofisiológico básico implicado en la producción de fibrilación ventricular en el síndrome de Wolff-Parkinson-White. El período refractario efectivo anterógrado de la vía accesoria es el principal determinante de la frecuencia de activación ventricular durante la fibrilación auricular. El ejercicio fi-

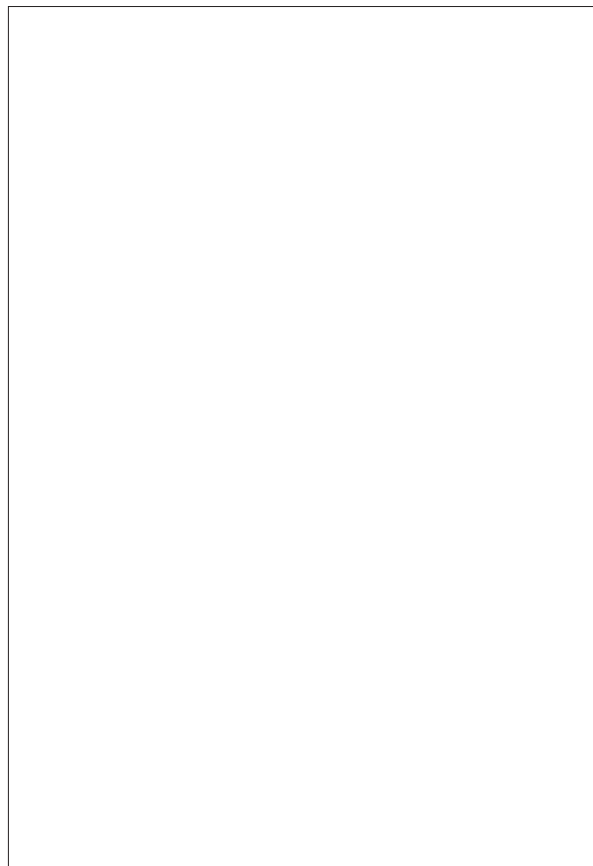


Figura 4. Angiografías de la colocación de los catéteres durante la ablación de la vía accesoria en el paciente de la figura anterior. El catéter de mapeo/ablación (MAP) se ha situado, por vía transeptal, en la región posterior del surco auriculoventricular izquierdo. CS: catéter del seno coronario; RVA: catéter en el ápex de ventrículo derecho.

sico, al acortar el período refractario de la vía accesoria en presencia de fibrilación auricular, y facilitar la conducción a través del nodo auriculoventricular durante la taquicardia supraventricular ortodrómica, puede ser un factor desencadenante de fibrilación ventricular en este síndrome⁸, como ocurrió en el paciente n.º 3. Asimismo, los fármacos que aumentan el período refractario y prolongan el tiempo de conducción del nodo auriculoventricular como la digoxina, verapamilo y bloqueadores beta, o que acortan el período refractario de la vía accesoria durante fibrilación auricular (digoxina), pueden igualmente provocar, como en el primer caso, episodios de fibrilación ventricular^{9,10}. La amiodarona es un antiarrítmico que ejerce efectos sobre todo el corazón y, particularmente, en el síndrome de Wolff-Parkinson-White prolonga el período refractario tanto de la vía accesoria como del nodo auriculoventricular; en perfusión intravenosa, durante fibrilación auricular, posee un efecto más rápido y selectivo sobre el nodo auriculoventricular y

puede desencadenar fibrilación ventricular¹¹. En el paciente n.º 4 al efecto anterior de la amiodarona se añade el del ATP que además de prolongar la conducción auriculoventricular por su efecto vagal, facilita directamente la conducción por la vía accesoria¹². En el caso n.º 2, lactante, no pudo identificarse el mecanismo desencadenante del episodio de muerte súbita, y se interpretó inicialmente como un cuadro de síndrome de muerte súbita del lactante. El estudio posterior puso de manifiesto la presencia de síndrome de Wolf-Parkinson-White, con taquicardias recurrentes refractarias al tratamiento. En este caso se especuló con la posibilidad de una causa arrítmica, al igual que en algunos otros casos descritos¹³, del síndrome de muerte súbita del lactante y la ablación de la vía accesoria ha evitado la repetición de los episodios de muerte súbita.

La ablación mediante radiofrecuencia es, en la actualidad, un método seguro y eficaz para tratar de forma definitiva el síndrome de Wolf-Parkinson-White y se considera de elección en los casos de muerte súbita¹⁴. Sin embargo, dado que el bajo peso del paciente es un factor independiente de riesgo para la presentación de complicaciones y mortalidad secundaria al procedimiento, la utilización de la ablación con radiofrecuencia en el lactante debe ser sólo considerada en circunstancias especiales^{15,16}. La existencia de un episodio de muerte súbita asociada con el síndrome de Wolf-Parkinson-White inclinó la balanza riesgo-beneficio en los casos 1 y 2 a favor de la ablación. El procedimiento resultó eficaz en ambos pacientes y no se observaron complicaciones. En los pacientes 3 y 4, de 11 y 16 años, respectivamente, la ablación de la vía accesoria se consideró una indicación absoluta.

La seguridad y eficacia actual de los procedimientos de ablación con radiofrecuencia en la infancia contrastan con las catastróficas consecuencias de la fibrilación ventricular y la muerte súbita en el niño con síndrome de Wolf-Parkinson-White. Es por ello que este tratamiento podría considerarse indicado en niños y adolescentes con dicho síndrome, incluso en casos asintomáticos^{17,18}.

En conclusión:

- En niños, la muerte súbita puede ser la primera manifestación del síndrome de Wolf-Parkinson-White.
- La ablación de la vía accesoria elimina la recurrencia de la muerte súbita. Su presencia es una indicación absoluta de realizar ablación con radiofrecuencia, incluso en lactantes.
- En los casos de síndrome de Wolf-Parkinson-White asintomático, la ablación de la vía accesoria debe ser re-considerada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Pritchett ELC, Smith WS, Gallagher JJ. Ventricular fibrillation in the Wolf-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 1979; 301: 1080-1085.
2. Prytowsky EN, Fananapazir L, Packer DL, Thompson KA, German LD. Wolf-Parkinson-White syndrome and sudden cardiac death. *Cardiology* 1987; 74 (Suppl 2): 67-71.
3. Turner P, Brugada P, Streets J, Talajic M, Della Bella P, Lezaun R et al. Ventricular fibrillation in the Wolf-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1991; 12: 144-150.
4. Deal BJ, Dick M, Beerman L, Silka J, Walsh E, Klitzner T et al. Cardiac arrest in young patients with Wolf-Parkinson-White syndrome. *PACE* 1995; 18 (Part II): 815.
5. Bromberg BI, Lindsay ED, Cain ME, Cox JL. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways on management strategies to reduce sudden death among children with Wolf-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27: 690-695.
6. Dick M II, O'Connor Bk, Serwer GA, LeRoy S, Armstrong B. Use of radiofrequency current to ablate accessory connections in children. *Circulation* 1991; 84: 2318-2324.
7. Kugler JD, Danford DA, Deal BJ, Gillette PC, Perry JC, Silka MJ et al. Radiofrequency catheter ablation in children and adolescents. *N Engl J Med* 1994; 330: 1481-1487.
8. Crick JCP, Davies DW, Holt P, Curry FVL, Sowton E. Effect of exercise on ventricular response to atrial fibrillation in Wolf-Parkinson-White syndrome. *Br Heart J* 1985; 54: 80-85.
9. Byrum CJ, Wahl RA, Behrendt DM, Dick M II. Ventricular fibrillation associated with use of digitalis in a newborn infant with Wolf-Parkinson-White syndrome. *J Pediatr* 1982; 101: 400-403.
10. Deal BJ, Keane JF, Gillette PC, Garson A. Wolf-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy: management and follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 130-135.
11. Pastor A, Almendral J, Ormaetxe J, Arenal A, Martínez-Alday J, Villacastin J et al. Ventricular fibrillation during treatment of atrial fibrillation with intravenous amiodarone in patients with the Wolf-Parkinson-White syndrome. *Eur Heart J* 1993; 14 (Suppl): 294.
12. Rinne C, Sharma AD, Klein GJ, Yee R, Szabo T. Comparative effects of adenosine triphosphate on accessory pathway and atrioventricular nodal conduction. *Am Heart J* 1988; 115: 1042-1047.
13. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Segantini A, Auntoni P, Bosi G, Giorgetti R et al. Prolongation of the QT interval and the sudden infant death syndrome. *N Engl J Med* 1998; 338: 1709-1714.
14. Hogenhius W, Stevens SK, Wang P, Wong JB, Manolis AS, Estes M III et al. Cost-effectiveness of radiofrequency ablation compared with other strategies in Wolf-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1993; 88: 437-446.
15. Kugler JD. Radiofrequency catheter ablation for supraventricular tachycardia. Should be used in infants and small children? *Circulation* 1994; 90: 1279-1280.
16. Benito F, Sánchez C. Radiofrequency catheter ablation of accessory pathways in infants. *Heart* 1997; 78: 160-162.
17. Steinbeck G. Should radiofrequency current ablation be performed in asymptomatic patients with the Wolf-Parkinson-White syndrome. *PACE* 1993; 16: 649-652.
18. Zardini M, Yee R, Thakur RK, Klein GJ. Risk of sudden arrhythmic death in the Wolf-Parkinson-White syndrome: current perspectives. *PACE* 1994; 17: 966-997.