

11205- 13
2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
" IGNACIO CHAVEZ "

FRECUENCIA FAMILIAR DE VIAS ACCESORIAS
ATRIOVENTRICULARES (SINDROME
PREEXCITACION)

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
P R E S E N T A :
GUTIERREZ ROJAS, ANDRES



DIRECTOR DE TESIS: DR. PEDRO MURRALDE TORRES.
JEFE DEL CURSO UNIVERSITARIO: DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

MEXICO D. F.

Manuel
270382

1999

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"**

**FRECUENCIA FAMILIAR DE VIAS ACCESORIAS ATRIOVENTRICULARES
(SINDROME PREEXCITACION)**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE :

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

P R E S E N T A :

GUTIERREZ ROJAS ANDRES

DIRECTOR DE TESIS:

DR. PEDRO ITURRALDE TORRES.

JEFE DEL CURSO UNIVERSITARIO:

DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA.

DIRECTOR DEL CURSO UNIVERSITARIO
DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA.

Ignacio Chavez Rivera

SUBDIRECTOR GENERAL DE ENSEÑANZA
DR. EDUARDO SALAZAR DAVILA.

Eduardo Salazar Davila



SUBDIRECCION GENERAL
DE ENSEÑANZA

ASESOR DE TESIS
DR. PEDRO ITURRALDE TORRES.

Pedro Iturralde Torres



INDICE GENERAL

Agradecimientos	1
Resumen	2
Justificación	3
Introducción	4
Hipotesis del trabajo	8
Objetivos	9
Diseño	9
Materiales y métodos	9
Conducción del estudio	10
Análisis de la información	10
Resultados	11
Discusión	16
Conclusiones	19
Referencias	20
Anexo	24

AGRADECIMIENTOS:

A Dios por su infinito amor.

A todo el departamento de arritmias y electrofisiología, por su amistad.

Al Dr. Iturralde, por su enseñanza en el curso de electrofisiología.

Al Dr. Luis Colín, por su filantropía y amistad incondicional.

Al Dr. González-Hermosillo, por su tolerancia y actitud positiva para conmigo.

Finalmente y en especial a Rosana, porque a través de sus ojos he aprendido el valor de la amistad, lo intenso y eterno que llega a ser el amor y lo bello que llega a ser la vida.

RESUMEN:

Los casos de preexcitación familiar representan un subgrupo específico de personas en quienes la preexcitación resulta de más de un mecanismo etiológico; errores en el desarrollo y una predisposición genética son los principales mecanismos involucrados.

Se determinó la prevalencia de preexcitación en los familiares en primer grado de 469 pacientes consecutivos con síndrome de Wolff-Parkinson-White comprobado electrofisiológicamente. Comparamos la prevalencia de preexcitación de los 3752 familiares en primer grado con la frecuencia observada de la población general (0.15 %). En cinco pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White (1.06%) se documentó una vía accesoria en uno o más de sus familiares en primer grado. Sólo 6 de los 3752 familiares en primer grado presentaron preexcitación (0.15 %) esta prevalencia fue similar a la reportada en la población general (P= NS). La identificación de familiares en primer grado puede ser incompleta debido a que sólo se tomaron para el estudio a familiares sintomáticos de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White. No se observó la presencia de vías accesorias múltiples y en un sólo caso se verificó la existencia de una comunicación interauricular.

SUMMARY:

Cases of familiar preexcitation represent a specific subgroup of patients in whom it results from diverse mechanism; failure in development and genetic predisposition are the main mechanism involved. We determined the prevalence of this syndrome in first degree familiars of patients with proved pathways by electrophysiologic study and compared our prevalence with the general population (0.15 %). In five out of 469 (1.06%) we documented an accessory pathway in one or more member of the family. Only 6 out of 3752 had preexcitation (0.15); this prevalence was similar to the general population (P=NS). The indentification of member of the family with this syndrome may be incomplete because we only chose for the study the symptomatic patients. We did not observed multiple pathways and in one case we found atrial septal defect .

Our data demostrated familiar preexcitation in five families suggested a hereditary contribution.

JUSTIFICACION:

Los síndromes de preexcitación son considerados como entidades congénitas de causa desconocida. Se han publicado reportes aislados de síndrome de pre-exitación familiar¹⁻⁴. Ya en el año de 1944 Ohnell había reportado que el síndrome de Wolff-Parkinson-White podría presentarse como una anomalía hereditaria, demostrando la presencia de preexcitación ventricular en varios miembros de una familia y en gemelos univitelinos^{4,5}. En un estudio publicado por Vidaillet se determinó que existía una contribución hereditaria para el desarrollo de vías accesorias en humanos con preexcitación familiar sugiriendo que podría existir un patrón de herencia del tipo autosómico dominante^{1,6}. No sólo se observó una prevalencia familiar incrementada sino que en estos casos familiares parecieron diferir con los casos esporádicos en el número de vías presentes. Personas con preexcitación y una historia familiar positiva presentaron una frecuencia incrementada de vías accesorias múltiples y la pérdida de la predominancia del sexo masculino observada en los casos esporádicos.

Existe la observación de que los pacientes con enfermedad familiar podrían presentar un riesgo incrementado de muerte súbita debido al incremento del riesgo de fibrilación ventricular en pacientes con vías accesorias múltiples⁷. Los datos reportados en estudios previos sugieren que los casos de preexcitación familiar representan un subgrupo específico en quienes la preexcitación podría resultar de un defecto genético autosómico dominante^{1,8-10}.

El objetivo del estudio fue determinar si el riesgo de preexcitación en los familiares en primer grado de los 469 pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White, comprobado electrofisiológicamente, fue mayor o no al reportado para la población general. Un segundo objetivo fue el determinar el riesgo de muerte súbita en este subgrupo específico de pacientes, el número de vías accesorias y anomalías anatómicas asociadas.

INTRODUCCION:

La presencia de vías de conducción auriculoventriculares consideradas como accesorias se publicó casi al mismo tiempo al descubrimiento del sistema de conducción normal. Stanley Kent, describió la presencia de una conexión auriculoventricular en el corazón de mamíferos ¹¹ y reportó la presencia de esas vías como parte de un corazón normal. Posteriormente Cohn y Fraser presentaron el primer trazo electrocardiográfico de preexcitación ventricular ¹². Para el año de 1930, Wolff, Parkinson y White publicaron el primer reporte de 11 casos, con imágenes electrocardiográficamente de bloqueo de rama derecha e intervalo PR corto, en sujetos jóvenes sanos con predisposición a taquicardia paroxística ¹³⁻¹⁵. La confirmación anatómica de vías accesorias auriculoventriculares fue a consecuencia de las descripciones clínicas realizadas de dicho padecimiento. La confirmación de un cuadro con preexcitación anterógrada y la presencia de conexiones musculares auriculoventriculares fue realizada por Wood y Ohnell, este último introdujo por primera vez el término de preexcitación ^{5,16}. Con lo anterior los síndromes de preexcitación previamente fueron clasificados sobre una base de descripciones de epónimos (Fibras de Kent, James y Mahaim). La mayor objeción para esta clasificación fue la imprecisión que no permitía flexibilidad para explicar los hallazgos electrofisiológicos. Posteriormente el Grupo de Estudio Europeo para la preexcitación propuso una nueva clasificación para los síndromes de preexcitación, basada en una clasificación anatómica ¹⁷. Estas conexiones son descritas como: (1) Vías A-V con conexión directa entre aurícula y ventrículo ¹⁸, (2) Fibras nodo ventriculares conectando el nodo A-V al miocardio ventricular ¹⁹, (3) Conexiones fascículo-ventriculares del sistema de His-Purkinje al miocardio ventricular ²⁰ y (4) Conexiones del nodo AV, conexiones directas de la aurícula al haz de His o de la aurícula a la porción inferior del nodo AV por medio de una conexión internodal especializada o conexiones intranodales especializadas ²¹. Más recientemente, conexiones definidas por medio de patología como atriofasciculares y nodofasciculares han sido descritas y distinguidas de las fibras nodoventriculares ²²⁻²⁵. Conexiones A-V funcionales producen el clásico síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW); las conexiones nodoventriculares, atriofasciculares, nodoventriculares y fascículoventriculares (las cuales han sido referidas previamente como

fibras de Mahaim) producen variantes del síndrome de WPW, mientras que las conexiones a nivel del nodo A-V producen el síndrome definido como Lown-Ganong-Levine. Es importante señalar que la presencia de estas vías se ha demostrado en ausencia de función electrofisiológica²⁵. Las conexiones A-V son las más frecuentemente reportadas en la preexcitación y es además el único tipo en el cual la correlación ha sido demostrada entre la función electrofisiológica y la estructura anatómica. Las conexiones A-V funcionales producen un patrón típico en el electrocardiograma (ECG) con un PR corto (< 0.12 s), un empastamiento inicial del QRS (onda delta) y un complejo QRS ensanchado (> 0.12 s). La longitud del intervalo PR y el grado de preexcitación, que puede ser variable, depende de algunos factores : (1) Tiempo de conducción A-V y del sistema de His-Purkinje , (2) Tiempo de conducción del impulso sinusal a la inserción atrial de la conexión, la cual depende de la distancia entre esta última y el nodo sinusal, de la conducción intraatrial y período refractario y (3) Tiempo de conducción a través de la vía accesoria, la cual esta en función de su estructura, características espaciales y geométricas entre aurículas y ventrículos, y que finalmente determina la calidad eléctrica de salida y entrada de la conexión. El intervalo PR puede exceder los 0.12 segundos si existe retardo en la conducción intraatrial o conducción prolongada de la vía accesoria. Más aún, si el retardo en la conducción es marcado, la preexcitación de los ventrículos puede ocurrir posterior al inicio del complejo QRS y fallar en la presentación de la clásica onda delta o de un complejo QRS ensanchado. El incremento en la conducción A-V y/o conducción lenta en la vía accesoria son mecanismos adicionales para una inaparente preexcitación.

La incidencia de conexiones A-V determinadas electrocardiográficamente han sido previamente reportadas como de 0.1 a 3.1/1000 en personas de todas las edades, presentando la mayoría de los sujetos una edad menor de 50 años, con una disminución de la frecuencia con el incremento de la edad²⁶. Los datos estadísticos relativos a la frecuencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White varían según el material de cada autor. En general, se ha considerado que

la incidencia real del síndrome en la población general se sitúa alrededor del 1 por 1000; en los individuos hospitalizados es más elevada (1.5:100). En el Instituto Nacional de Cardiología “

Ignacio Chávez " en un estudio en el cual se buscó la incidencia de pacientes con preexcitación ventricular se reportó una incidencia de 3.2 %²⁷.

En búsqueda de la prevalencia del síndrome de preexcitación familiar, en el año de 1958 por Warner y Mc Kusick tomaron 80 electrocardiogramas a familiares en primer grado de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White (14 familias diferentes). No se reportó evidencia de preexcitación en ninguno de ellos. En esta publicación se concluyó que la herencia juega un pequeño papel en la etiología de este síndrome⁶.

En contraste con el reporte de Warner y Mc Kusick, un estudio realizado por Vidaillet¹ demostró la presencia de una incidencia de 3.4 % en los familiares en primer grado con preexcitación. Tal incidencia fue significativamente más alta que la reportada para la población general ($p < 0.0001$). En un artículo fue además acentuada la idea de que la prevalencia podría ser aún mayor si la población estudiada no se hubiera cerrado exclusivamente a familiares en primer grado sintomáticos, además de señalarse la presencia de una herencia autosómica dominante como un factor predominante en los casos de preexcitación familiar.

Las conexiones A-V funcionantes son asociadas con ciertas anomalías congénitas, particularmente la anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. El 10 % de los pacientes con anomalía de Ebstein y preexcitación invariablemente presentan una vía accesoria anatómica del lado derecho²⁸. Inversamente, en los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White que presentan una taquicardia supraventricular (TSV) durante su infancia; sólo el 5 % tendrán la anomalía de Ebstein, a pesar del hecho de que es la forma más común de enfermedad congénita asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White.

Otro punto interesante reportado por Deal²⁹ fue la observación de que la presencia de las vías accesorias izquierdas levemente se asocia con enfermedad cardíaca orgánica (5%), mientras que las vías accesorias derechas están asociadas con patología orgánica en el 45% de los casos. Existen también reportes de prolapso de la válvula mitral, asociado a vías accesorias izquierdas³⁰. Sin embargo, aunque muchas otras alteraciones pueden estar asociadas con el síndrome de Wolff-Parkinson-White (anomalía de Ebstein, transposición corregida de grandes vasos, atresia tricuspídea, doble cámara de salida del ventrículo derecho, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, miocardiopatía hipertrófica, etc.), hasta la fecha se desconoce la frecuencia de tales asociaciones. En un estudio del grupo de

Josephson sobre 30 pacientes con miocardiopatía hipertrófica, referidos específicamente por un electrocardiograma sugestivo de preexcitación, no fue posible evidenciar, aún con la utilización de un estudio electrofisiológico, la presencia de vías accesorias A-V. Por eso se concluyó que, en la gran mayoría de los pacientes con vías accesorias no se presenta enfermedad cardíaca orgánica agregada³¹⁻³⁴.

El significado clínico del síndrome de Wolff-Parkinson-White es la alta frecuencia de arritmias y en algunas ocasiones patrones electrocardiográficos que pueden simular la presencia de un bloqueo de rama o infarto. Del 40 al 80 % de los pacientes con vías accesorias que presentan manifestaciones de taquiarritmias, la forma más común de taquicardia es la ortodrómica, la cual usa el sistema de conducción A-V normal como el brazo anterógrado y la vía accesoria como el brazo retrógrado del circuito de reentrada. Un patrón inverso del movimiento circular (taquicardia antidrómica), ocurre cuando la conducción anterógrada procede sobre la vía accesoria y la conducción retrógrada ocurre sobre la vía normal de conducción A-V o en algunas ocasiones sobre una vía accesoria adicional. Clínicamente las taquicardias antidrómicas son mucho menos frecuentes que las ortodrómicas. El flutter atrial y la fibrilación atrial son arritmias que son menos comunes y están asociadas hasta en el 20 % con el síndrome de Wolff-Parkinson-White y pueden presentar frecuencias ventriculares extremadamente altas que precipiten taquicardia ventricular o fibrilación ventricular³⁴.

En los pacientes con Síndrome de Wolff-Parkinson-White, la muerte súbita es un episodio muy raro sin ser asintomáticos. El riesgo reportado es de aproximadamente 0.1 % por año por paciente y aumenta a 1 % en aquellos que tienen taquicardias recíprocas pudiendo llegar a ser de 5.6 % en los que tienen crisis de fibrilación auricular con RR menor de 250 msec³⁵. Otro factor de riesgo para desarrollar fibrilación ventricular es la presencia de taquicardias por movimiento circular a través de la vía accesoria.

En neonatos las taquicardias tienen una baja recurrencia, que incrementa a partir del primer mes de vida. A partir del primer año de vida la frecuencia e intensidad de las crisis suele disminuir, al grado de que algunos pacientes no requieren tratamiento. El patrón electrocardiográfico del síndrome de Wolff-Parkinson-White en un 10 a 50 % llega a desaparecer³⁶. Esto al parecer puede ser secundario al desarrollo completo del anillo

auriculoventricular a esta edad, con separación de aurículas y ventrículos e interrupción de vías septales. Así mismo, se ha comprobado , que la hiperactividad parasimpática cardíaca puede suprimir el bloqueo unidireccional anterógrado de la vía anómala y se ha postulado que la remisión espontánea del síndrome de Wolff-Parkinson-White en el recién nacido, época en la que puede persistir el predominio vagal fetal, puede deberse a que se alcanza un equilibrio vagosimpático de tipo más maduro. El mecanismo contrario, sería el causal de la aparición de preexcitación en el infarto agudo del miocardio, atribuida a hiperactividad vagal. Existen acasos de remisión espontánea del síndrome de Wolff-Parkinson-White en los adultos, en quienes, desde el punto de vista clínico y anatomopatológico, la explicación más convincente la constituye los cuadros descritos de alteraciones esclerosas que afectan la vía accesoria^{36,37}.

En conjunto, el pronóstico global del síndrome de Wolff-Parkinson-White es bueno; la existencia de casos reportados con muerte súbita necesita un estudio más amplio. En términos generales, se acepta que los pacientes asintomáticos con síndrome de Wolff-Parkinson-White no necesitan de tratamiento alguno. Se debe considerar los casos que presentan un período refractario anterógrado de la vía accesoria corto y fibrilación auricular, lo que podría desencadenar una respuesta ventricular muy rápida y degenerar en fibrilación ventricular³⁸⁻⁴⁰.

HIPOTESIS DE TRABAJO:

La prevalencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White en familiares en primer grado es mayor que el de la población general.

auriculoventricular a esta edad, con separación de aurículas y ventrículos e interrupción de vías septales. Así mismo, se ha comprobado, que la hiperactividad parasimpática cardíaca puede suprimir el bloqueo unidireccional anterógrado de la vía anómala y se ha postulado que la remisión espontánea del síndrome de Wolff-Parkinson-White en el recién nacido, época en la que puede persistir el predominio vagal fetal, puede deberse a que se alcanza un equilibrio vagosimpático de tipo más maduro. El mecanismo contrario, sería el causal de la aparición de preexcitación en el infarto agudo del miocardio, atribuida a hiperactividad vagal. Existen casos de remisión espontánea del síndrome de Wolff-Parkinson-White en los adultos, en quienes, desde el punto de vista clínico y anatomopatológico, la explicación más convincente la constituye los cuadros descritos de alteraciones esclerosas que afectan la vía accesoria^{36,37}.

En conjunto, el pronóstico global del síndrome de Wolff-Parkinson-White es bueno; la existencia de casos reportados con muerte súbita necesita un estudio más amplio. En términos generales, se acepta que los pacientes asintomáticos con síndrome de Wolff-Parkinson-White no necesitan de tratamiento alguno. Se debe considerar los casos que presentan un período refractario anterógrado de la vía accesoria corto y fibrilación auricular, lo que podría desencadenar una respuesta ventricular muy rápida y degenerar en fibrilación ventricular³⁸⁻⁴⁰.

HIPOTESIS DE TRABAJO:

La prevalencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White en familiares en primer grado es mayor que el de la población general.

de síntomas, número de vías accesorias, localización, cardiopatía asociada y un árbol genealógico en el que se incluía padres, hermanos e hijos (Anexo 1).

En el caso de los familiares en primer grado que resultaron con síntomas catalogados como taquiarritmias se les realizó en el 100% de los casos un estudio electrocardiográfico y se inició protocolo de estudios para pacientes con preexcitación familiar en el caso de ser evidente ésta durante la toma del electrocardiograma.

CONDUCCION DEL ESTUDIO:

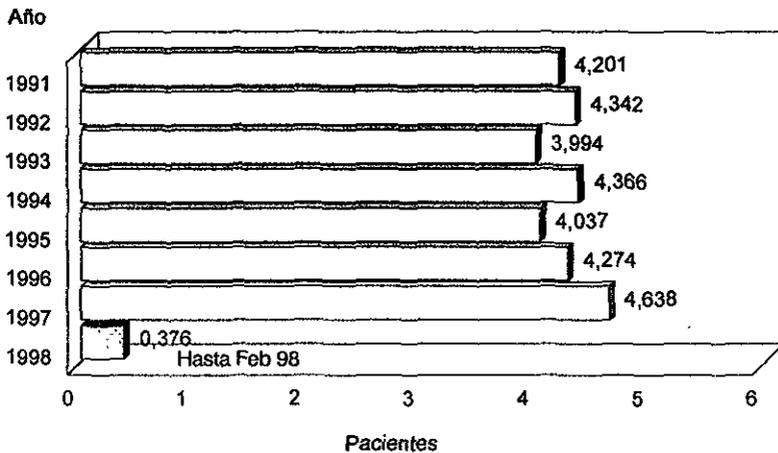
Las variables fueron obtenidas de los expedientes clínicos por medio de una hoja de captación de datos que fueron señalados en el anexo 1.

ANALISIS DE LA INFORMACION:

La metodología estadística, el diseño de la muestra y el análisis de las variables se realizó en una base de datos del programa de computación Excel y se analizó en el programa de Statgraphics.

RESULTADOS :

Se estudió un total de 469 pacientes consecutivos con diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White de los cuales cinco (1.06%) presentaron uno o más familiares en primer grado con preexcitación .

Población total del INC

Seis de los 3752 familiares en primer grado identificados presentaron vías accesorias; todos ellos, excepto dos, con síndrome de Wolff-Parkinson-White con preexcitación anterograda. La prevalencia observada de preexcitación anterograda fue de 0.15 % al parecer este resultado representa una prevalencia similar a la reportada en la población general (P=NS), tabla I.

Prevalencia de vías accesorias en familiares en primer grado.

Subgrupo	Prevalencia	%	Valor p
Familiares c/pacientes preexcitación	6/3752	0,15	NS
No. vías accesorias	6/3752	0,15	NS

TABLA I

Los seis casos con preexcitación fueron obtenidos de cinco familias, los cuales se muestran en la [fig.2](#) como un árbol genealógico, a cada una de estas familias se les asignó una letra del alfabeto y enumerado cada uno de sus integrantes. La documentación de la conducción de las vías accesorias y un estudio electrofisiológico fue realizado en cinco pacientes con preexcitación (83%).

Familias con preexcitación.

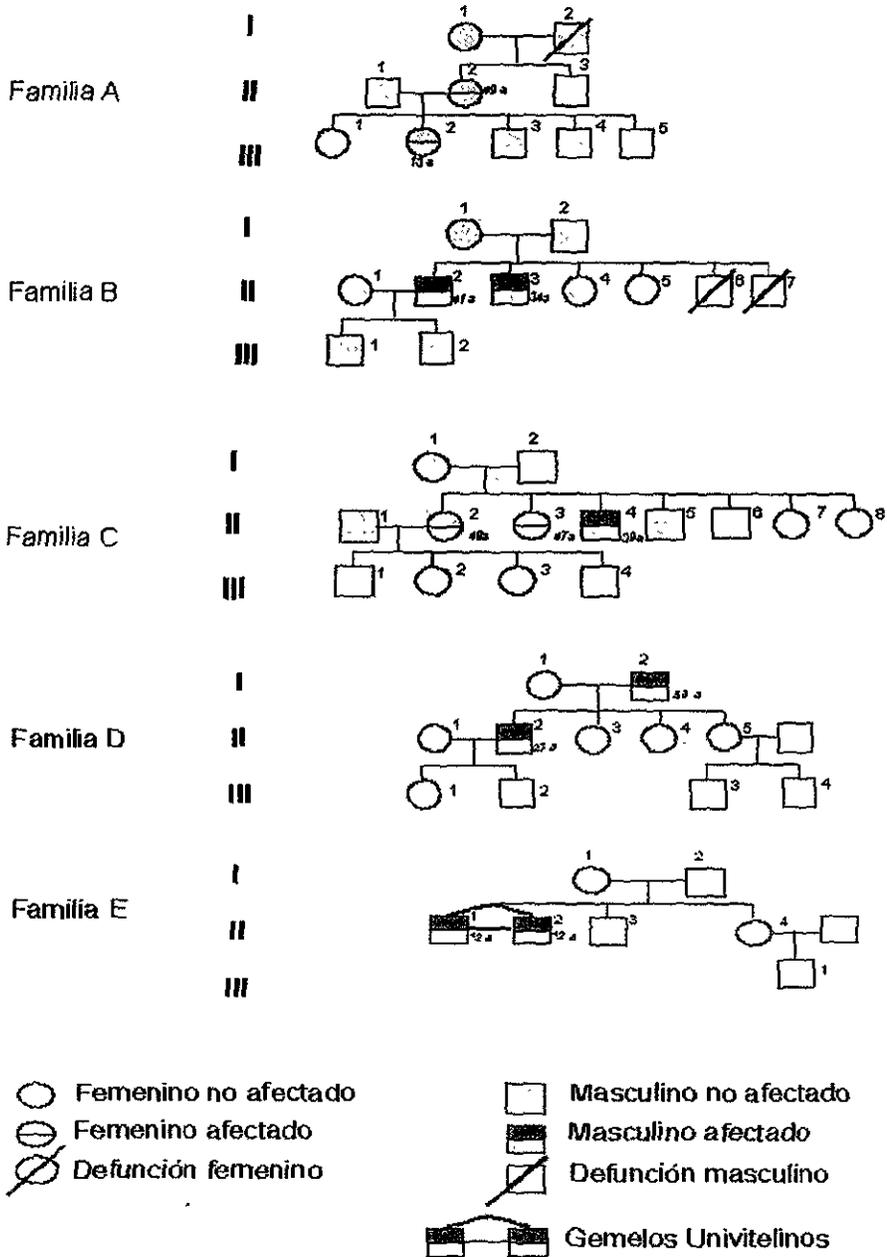
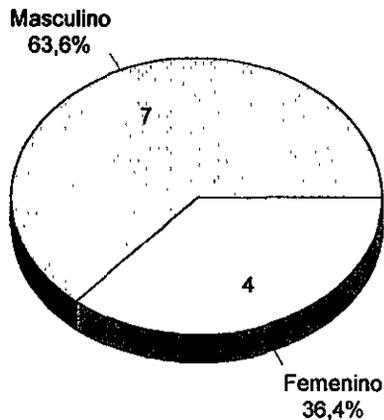


fig 2.

No se observó hasta el momento del análisis de los datos, reporte de muerte súbita en este subgrupo de pacientes. La distribución por sexos en los casos de preexcitación familiar demostró una predominancia del sexo masculino como se ha reportado en los casos esporádicos, obteniéndose en nuestro análisis una relación masculino: femenino de 2:1; se observó también predominancia del sexo masculino entre los casos de preexcitación familiar si sus familiares fueron considerados en conjunto con una relación de 1.7:1, [fig 3](#).

*Pacientes con preexcitación familiar
(Distribución por sexo)*



[fig.3](#)

De los 471 pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White sin familiares en primer grado con preexcitación un número total de 268 fueron del sexo masculino y 201 del sexo femenino para una relación de 1.3:1, [fig 4](#).

**Población total de pacientes con Sx WPW
(Distribución por sexo)**

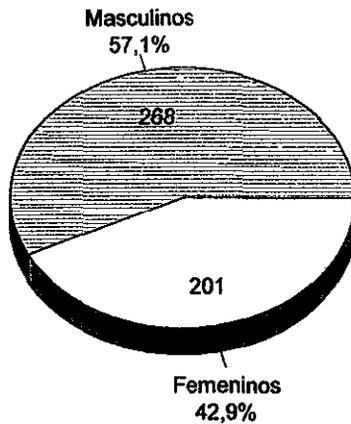


fig. 4

El número de vías accesorias en cada uno de los pacientes con preexcitación familiar fue analizado encontrándose sólo vías únicas. En ninguno de los pacientes con familiares en primer grado con preexcitación se presentaron anomalías cardíacas estructurales asociadas. A excepción del paciente EII2 que presentó como anomalía cardíaca asociada una comunicación interauricular (CIA).

La edad de inicio de los síntomas fue marcadamente variada, desde la edad de 12 años hasta los 40 años con una media de 22.1 años, el promedio de edad de nuestro subgrupo de pacientes fue de 34.3 años Tabla II.

Preexcitación familiar
(Inicio de síntomas)

Pacientes	Edad (años)	Inicio de síntomas (años de edad)
AII2	49	18
AIII2	13	12
BII2	41	34
BII3	34	33
CII2	48	38
CII4	39	19
CII3	47	40
DI2	56	17
DII2	27	17
EII1	12	4
EII2	12	12
Media	34,3	22,1

Tabla II

DISCUSION :

En la historia del síndrome de preexcitación, la confirmación de un cuadro con preexcitación anterógrada y la presencia de conexiones musculares aurículo-ventriculares fue realizada por Wood y Ohnell, este último introdujo por primera vez, el término de "preexcitación"⁵, y además se presentó los dos primeros casos de síndrome de Wolff-Parkinson-White familiar.

La incidencia de conexiones A-V determinadas electrocardiográficamente han sido previamente reportadas como de 0.1 a 3.1/1000 en personas de todas las edades, presentando la mayoría de los casos una edad menor de 50 años, con una disminución de la frecuencia con el incremento de la edad ²⁶. En general, se ha considerado, que la incidencia real del síndrome en la población general se sitúa alrededor del 1 por 1000; en los individuos hospitalizados es más elevada (1.5:100). En un estudio realizado en el Instituto Nacional de

Preexcitación familiar
(Inicio de síntomas)

Pacientes	Edad (años)	Inicio de síntomas (años de edad)
AII2	49	18
AIII2	13	12
BII2	41	34
BII3	34	33
CII2	48	38
CII4	39	19
CII3	47	40
DI2	56	17
DII2	27	17
EII1	12	4
EII2	12	12
Media	34,3	22,1

Tabla II

DISCUSION :

En la historia del síndrome de preexcitación, la confirmación de un cuadro con preexcitación anterógrada y la presencia de conexiones musculares aurículo-ventriculares fue realizada por Wood y Ohnell, este último introdujo por primera vez, el término de "preexcitación"⁵, y además se presentó los dos primeros casos de síndrome de Wolff-Parkinson-White familiar.

La incidencia de conexiones A-V determinadas electrocardiográficamente han sido previamente reportadas como de 0.1 a 3.1/1000 en personas de todas las edades, presentando la mayoría de los casos una edad menor de 50 años, con una disminución de la frecuencia con el incremento de la edad ²⁶. En general, se ha considerado, que la incidencia real del síndrome en la población general se sitúa alrededor del 1 por 1000; en los individuos hospitalizados es más elevada (1.5:100). En un estudio realizado en el Instituto Nacional de

Cardiología " Ignacio Chávez " la incidencia de pacientes con preexcitación ventricular, se reportó de 3.2 % ²⁷.

En la búsqueda de la prevalencia del síndrome de preexcitación familiar, en el año de 1958 Warner y Mc Kusick tomaron 80 electrocardiogramas a familiares en primer grado de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White (14 familias diferentes). No se reportó evidencia de preexcitación en ninguno de ellos. En esta publicación se concluyó que la herencia juega un pequeño papel en la etiología de este síndrome ⁶.

En contraste con el reporte de Warner y Mc Kusick, un estudio realizado por Vidaillet ¹ demostró la presencia de una incidencia de 3.4 % en los familiares en primer grado con preexcitación. Tal incidencia fue significativamente más alta que la reportada para la población general ($p < 0.0001$). En ese artículo fue además acentuada la idea de que la prevalencia podría ser aún mayor si la población estudiada no se hubiera cerrado exclusivamente a familiares en primer grado sintomáticos, además de señalarse la presencia de una herencia autosómica dominante como un factor predominante en los casos de preexcitación familiar.

Nuestro estudio nuevamente no logró corroborar los datos reportados en el estudio realizado por Vidaillet. En nuestra evaluación de 3752 familiares en primer grado de pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White se corroboró la existencia de 6 pacientes (5 con preexcitación y 1 con una vía accesoria de conducción retrógrada, los cuales representan una prevalencia de 0.15. Tal prevalencia está dentro de lo que los diferentes estudios de la literatura han reportado en los casos esporádicos. Una observación, también referida anteriormente, es que nuestra serie podría no representar el total de la población, ya que la evaluación fue realizada sólo en los familiares en primer grado que presentaron síntomas de taquiarritmias.

Aunque muchas alteraciones orgánicas cardíacas pueden estar asociadas con el síndrome de Wolff-Parkinson-White (anomalía de Ebstein, transposición corregida de grandes vasos, atresia tricuspídea, doble cámara de salida del ventrículo derecho, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, miocardiopatía hipertrófica, etc.), hasta la fecha se desconoce la frecuencia de tales asociaciones. En un estudio del grupo de Josephson sobre 30 pacientes con miocardiopatía hipertrófica, referidos específicamente por un electrocardiograma sugestivo de preexcitación, no fue posible evidenciar, aún con la utilización de un estudio

electrofisiológico, la presencia de vías accesorias A-V. Por eso se concluyó que, en la gran mayoría de los pacientes con vías accesorias, no se presenta enfermedad cardíaca orgánica agregada³¹⁻³⁴.

Con respecto al número de vías accesorias, el estudio de Vidaillet reportó un incremento de su número en los de preexcitación familiar. Nuestro estudio no ha corroborado este y cada uno de nuestros pacientes sólo mostró una vía accesoria, corroborada por medio de estudio electrofisiológico en todos excepto uno. La predominancia del sexo masculino en los casos esporádicos no resultó diferente a la observada en los casos de preexcitación familiar siendo la reportada de 1.7:1.

En cada uno de los casos de preexcitación familiar se realizó estudio ecocardiográfico que corroboró la ausencia de anomalías cardíacas asociadas en este subgrupo de pacientes, con excepción del paciente E112 que presentó una comunicación interauricular. Sin embargo, no es posible descartar la posibilidad de la participación de algún factor teratogénico durante el embarazo, que explique la presencia de la comunicación interauricular asociada.

En los pacientes con Síndrome de Wolff-Parkinson-White, la muerte súbita es un episodio muy raro si son asintomáticos. El riesgo reportado es de aproximadamente 0.1 % por año por paciente, y aumenta a 1 % en aquellos que tienen taquicardias recíprocas pudiendo llegar a ser de 5.6 % en los que tienen crisis de fibrilación auricular con RR menor de 250 msec³⁵. Otro factor de riesgo para desarrollar fibrilación ventricular es la presencia de taquicardias por movimiento circular a través de la vía accesoria. Ninguno de nuestros pacientes, hasta el momento del corte, había presentado muerte súbita, ésta ocurre en los pacientes que presentan vías accesorias múltiples.

En conjunto, el pronóstico global del síndrome de Wolff-Parkinson-White es bueno; la existencia de casos reportados con muerte súbita necesita un estudio más amplio. En términos generales, se acepta que los pacientes asintomáticos con síndrome de Wolff-Parkinson-White no necesitan de tratamiento alguno. Se deben considerar los casos que presentan un periodo refractario anterogrado de la vía accesoria corto y fibrilación auricular, lo que podría desencadenar una respuesta ventricular muy rápida y degenerar en fibrilación ventricular³⁶⁻⁴⁰.

CONCLUSIONES :

La prevalencia del Síndrome de Wolff-Parkinson-White familiar en nuestra población de 469 pacientes fue de 0.15 %. El riesgo de muerte súbita en este subgrupo de pacientes no parece ser diferente al reportado para los casos esporádicos. En todos los casos de preexcitación familiar, se corroboró la presencia de una sola vía accesorio y en todos, con excepción de un caso, no existían anomalías anatómicas asociadas. El conocimiento del mecanismo responsable de la preexcitación familiar es limitado, aunque se conoce hoy en día la prevalencia de la preexcitación familiar en nuestro medio.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

REFERENCIAS:

1. Vidaillet HJ, Pressley JC, Henke E, Harrell FE, German LD: Familial Occurrence of accessory Atrioventricular pathways (Preexcitation syndrome). N Engl J Med 1987 ; 317 :65-9.
2. Laham J: Le syndrome de WPW. Paris . Maloine Ed 1969.
3. Mispireta JL, Dumont C, Cárdenas M, De Micheli A, Martínez-Ríos MA: Ocurrencia Familiar del Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Arch Inst Cardiol Mex 1975 ; 45 :423-434.
4. Mispireta JL, Cárdenas M, Attié F, Martínez-Ríos MA, Medrano GA: Síndrome de Preexcitación en gemelos univitelinos. Arch Inst Cardiol Mex 1976 ; 46 :3-11.
5. Ohnell RF: Preexcitation, a cardiac abnormality. Acta Med Scand 1944 ; 152 (Suppl) : 1-167.
6. Warner AD, McKursick VA: Wolff-Parkinson-White syndrome: A genetic study. Abstract. Clin Res 1958 ; 6 :18.
7. Klein GJ, Bashore TM, Sellers TD, Prichett ELC, Smith WM, Gallagher JJ: Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N Engl J Med 1979 ; 301 :1080-5.
8. Gillett PC, Freed D, McNamara DG: A proposed autosomal dominant method of inheritance of the Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia. J Pediatr 1978 ; 93 :257-8.
9. Vidaillet HJ Jr, Burton CS III, Ramírez NM, Gilbert MR, Behar VS, Hackel DB: An unusual variant of the familial preexcitation. Am J Cardiol 1987 ; 59 : 371-373.
10. Iturralde TP: Aritmias Cardíacas. Mexico : Edit. McGraw-Hill 1997 ; 185-251.
11. Kent AF: Researches of the structure and function of the mammalian heart. J Physiol (Lond) 1893 ; 14 :222-232.
12. Cohn AE, Fraser FR: Paroxysmal tachycardia and the effect of the simulation of the vagus nerves by pressure. Heart 1913-1914 ; 5 :93-105.
13. Wolff L, Parkinson JU, White PD: Bundle-Branch block with short PR interval in the healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. Am Heart J 1930 ; 5 :685-704.

14. Hejtmancik MR, Hermann GR: The electrocardiographic syndrome of short P-R interval and broad QRS complexes : a clinical study of 80 cases. Am Heart J 1957 ; 54 :708-21.
15. Mortensen V, Nielsen AL, Eskildsen P: Wolff, Parkinson and White's syndrome. Acta Med Scand 1944 ; 118 :506-31.
16. Weiss MB, Lau SH, Berkowitz WD, Domato AN: His bundle recordings and atrio-ventricular condition in anomalous atrio-ventricular excitation. Circulation 1969; 39 (suppl III) : 214-215.
17. Anderson RH, Becker AE, Brechenmacher C, Davis MJ, Rossi: Ventricular preexcitation- A proposed nomenclature for its substrates. Eur J Cardiol 1975 ; 3 :27-34.
18. Wood FC, Wolferth GC, Geckeler GD: Hystologic demonstration of the accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P-R interval and prolonged QRS complex. Am Heart J 1943 ; 25 :454-461.
19. Truex RC, Bishof JK, Hoffman EL: Accessory atrioventricular muscle bunddles of the developing human heart. Anat Rec 1958 ; 131 :45-53.
20. Mahaim I: Kent's fibers and the A-V para-specific conduction through the upper conections of the bundle of His Tawara. Am Heart J 1947 ; 33 :651-659.
21. Lev M, Leffer WB, Langerdorf R, Pick A: Anatomic findings in a case of ventricular preexcitation (WPW) terminating in complete atrioventricular block . Circulation 1966 ; 34 :718-724.
22. Gallagher JJ, Smith WM, Kasell JH, Benson DW Jr, Stenba R, Grant AO: Role of Mahaim fibers in cardiac arrhythmias in man. Circulation 1981 ; 64 :176-185.
23. Gallagher JJ, Selle JG, Sealy WC, Colavita PG, Fedor JM, Littmann L, et al.: Variants of preexcitation: Update 1989. En Cardiac Electrophysiology from Cell to Bedside. D.P. Zipes, J. Aliffe, eds. Philadelphia. WB Saunders, 1990, 480-490.
24. De La Fuente D, Sasyniuk B, Moe GK: Conductions through a narrow isthmus in isolated canine atrial tissue : A model of the WPW syndrome. Circulation 1971 ; 44 :803-809.
25. Slama R, Coumel P, Bouvrain Y: Les syndromes de WPD de type A inapparent ou latent en rythme sinusal. Arch Mal Coeur 1973 ; 66 :639-648.

26. Garson A Jr, Gillette PC, McNamara DG: Supraventricular tachycardia in children : Clinical features response to treatment and long-term follow-up in 217 patients. J Pediatrics 1981 ; 98 :875-884.
27. Pajaron LA: Síndrome de preexcitación (revisión de 235 casos). Arch Inst Cardiol Mex 1973 ; 43 :826-836.
28. Giardina ACV, Ehlers KH, Engle MA: Wolff-Parkinson-White syndrome in infants and children. Br Heart J 1972 ; 34 :839-846.
29. Deal BJ, Keana JF, Gillette PC, Garson A Jr: Wolff-Parkinson-White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy : Management and follow-up. J Am Coll Cardiol 1985 ; 5 :130-135.
30. Gallagher JJ, Pritchett ELC, Seally WC, Kasell J, Wallace AG: The preexcitation syndromes. Prog Cardiovas Dis 1978 ; 20 :285-293.
31. Chung K-Y, Walsh TJ, Massie E: Wolff-Parkinson-White syndrome . Am Heart J 1965 ; 69 :116-133.
32. Benditt DG, Pritchett ELC, Gallagher JJ: Spectrum of regular tachycardias wide QRS complexes in patients with accessory atrioventricular pathways. Am J Cardiol 1978 ; 42 :828-838.
33. Kuck K-H, Brugada P, Wellens HJJ: Observations on the antidromic type of circus movement tachycardia in the Wolff-Parkinson-White syndrome. J Am Coll Cardiol 1983 ; 2 :1003-1010.
34. Sellers TD Jr, Bashore TM, Gallagher JJ: Digitalis in preexcitation syndrome : Analysis during atrial fibrillation . Circulation 1977 ; 56 :260-269.
35. Milstien S, Sharma AD, Klein GJ: Electrophysiologic profile of asymptomatic Wolff-Parkinson-White pattern. Am J Cardiol 1986 ; 57 :1097-1100.
36. Mantakas ME: Natural history of WPW syndrome discovered in infancy. Am J Cardiol 1978 ; 41 :1097-1103.
37. Klein GJ, Hackel DB, Gallagher JJ: Anatomic substrate of impaired antegrade conduction over and accessory auriculoventricular pathway in the Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation 1980 ; 61 :1249-1257.

38. McIntire MS, Freed AE: Wolff-Parkinson-White syndrome. Report of case in a mother and infant. Am J Dis Child 1955 ; 89 :743-756.
39. Averill KH: Wolff-Parkinson-White syndrome occurring in brothers. Am Heart J 1956 ; 51 :943-955.
40. Hameischefeger WW: Hereditary occurrence of the preexcitation (Wolff-Parkinson-White) syndrome with reentry mechanism and concealed conduction. Circulation 1959 ; 19 :28-40.

ANEXO 1

Expediente: _____
 Nombre: _____
 Edad : _____ años.
 Sex : F () M ()

Edad de inicio de síntomas: ____ años.

Número de vías accesorias: Unica () Múltiple ().

Localización de la vía:

- | | | |
|---|------------|---|
| <input type="checkbox"/> Anteroseptal derecha | | <input type="checkbox"/> Lateral izquierda. |
| <input type="checkbox"/> Lateral derecha | | <input type="checkbox"/> Anterolateral |
| <input type="checkbox"/> Posteroseptal derecha | izquierda. | <input type="checkbox"/> Posteroseptal |
| <input type="checkbox"/> Posterolateral derecha | izquierda. | <input type="checkbox"/> Posterolateral |
| | izquierda. | |

Cardiopatía asociada: Si () No ()

Cual(es) :

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Anomalia de Ebstein del VD. | <input type="checkbox"/> Doble cámara de salida |
| <input type="checkbox"/> Miocardiopatía Hipertrófica | <input type="checkbox"/> Tetralogía de Fallot. |
| <input type="checkbox"/> Atresia Tricuspídea interventricular. | <input type="checkbox"/> Comunicación |
| <input type="checkbox"/> Transposición corregida de grandes vasos | <input type="checkbox"/> Prolapso válvula Mitral. |
| <input type="checkbox"/> Otros _____. | |

Padre Vivo: Si () No (). Causa de defunción: Cardiovascular () No cardiovascular ()

Madre Viva: Si () No (). Causa de defunción: Cardiovascular () No cardiovascular ()

Número de hermanos masculinos : ____ femeninos: ____ Total: ____

Historia positiva para taquiarritmias en familiar en primer grado:

Quién (Número) : Hermano () Hermana () Hijo () Hija () Padre () Madre ()

Nombre(s): _____
