

CASO

CASE REPORT

WOLFF PARKINSON WHITE Y NEUROFIBROMA MEDIASTINAL: REPORTE DE CASO WOLFF PARKINSON WHITE AND MEDIASTINAL NEUROFIBROMA: CASE REPORT

Bayron Josué Degrandes Rodríguez¹, Olman Daniel Gradis Santos², Eddy José Martínez Brocato³, Juan Daniel Alvarado Cortés⁴.

RESUMEN

El síndrome de Wolf Parkinson White es una alteración congénita de la conducción con una clínica variada que van desde arritmias asintomáticas hasta muerte súbita cardíaca. Con una prevalencia en la población general que oscila entre el 0,1% y el 3%, la fisiopatología de esta anomalía es la vía accesoria entre las aurículas y los ventrículos. En el electrocardiograma presenta intervalos PR corto, síntomas por episodios de Taquicardia Supraventricular y/o Fibrilación Auricular y onda delta, lo que puede darnos una idea clara de la ubicación de la vía accesoria. Teniendo en cuenta la complicación arritmica en Wolf Parkinson White, estos pacientes se presentan como taquicardias de reentrada auriculoventricular, Taquicardia por reentrada nodal auriculoventricular (AVNRT) o taquicardia de QRS ancho. En el tratamiento agudo se deben seguir los protocolos para cada tipo de arritmia. El tratamiento de primera línea es la ablación de la vía accesoria mediante catéter de radiofrecuencia.

ABSTRACT

Wolf Parkinson-White syndrome is a congenital conduction disturbance with a varied clinical presentation ranging from asymptomatic arrhythmias to sudden cardiac death. Its prevalence in the general population ranges from 0.1% to 3%. The pathophysiology of this anomaly is the accessory pathway between the atria and ventricles. In the electrocardiogram it presents short PR intervals, symptoms due to episodes of Supraventricular Tachycardia and/or Atrial Fibrillation and delta wave, which can give us a clear idea of the location of the accessory pathway. Considering the arrhythmic complication in Wolf Parkinson-White, these patients present as Atrioventricular Reentrant Tachycardia, Atrioventricular Nodal Reentrant Tachycardia or wide QRS tachycardia. In acute treatment, the protocols for each type of arrhythmia should be followed. The first-line treatment is ablation of the accessory pathway by radiofrequency catheter.

INTRODUCCIÓN

El patrón de Wolff Parkinson White (WPW) es la forma de presentación más común de pre-excitación ventricular¹; trastorno del sistema de conducción cardíaca que se caracteriza por vías de conducción accesorias anormales entre las aurículas y los ventrículos². Con una prevalencia en la población general que oscila entre el 0,1% y el 3%³ que predispone a los pacientes a episodios recurrentes de taquicardia supraventricular paroxística, denominada Taquicardia Ortodrómica Reentrante y con menor frecuencia fibrilación auricular; aumentando el riesgo de paro cardíaco o muerte cardíaca súbita⁴. El diagnóstico de WPW generalmente se produce mediante electrocardiograma (EKG)², debido a que WPW es una enfermedad poco común, con potencial riesgo de muerte súbita. Presentamos el caso de una paciente femenina de 31 años que presentó una

plétora de síntomas relacionados a WPW concomitante a la extirpación postquirúrgica de un Neurofibroma Mediastinal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina 31 años de edad, con masa mediastinal posterior que desplaza estructuras adyacentes a la vía aérea (**Ver Figura 1 A y B**), sin antecedentes de mareo, síncope, palpitaciones; fue ingresada con plan de realizar exéresis de la masa, la que fue realizada por toracotomía posterolateral derecha, abordando la cavidad torácica y extrayendo masa pétreo y nodular adherida a pulmón, sin complicaciones transoperatorias inmediatas, con un electrocardiograma inicial sin alteración, se traslada a la Unidad Cuidados Intensivos (UCI), para soporte de ventilación mecánica invasiva durante 24 horas, se realiza extubación, presentando

¹ Médico Internista, Instituto Nacional Cardiopulmonar, Tegucigalpa, Honduras.

² Médico Interno de Pregrado, Universidad Católica de Honduras, Tegucigalpa, Honduras.

³ Médico Internista, Instituto Hondureño de Seguridad Social, Tegucigalpa, Honduras.

⁴ Médico General, Universidad Católica de Honduras, Tegucigalpa, Honduras.

Correspondencia a:

Olman Daniel Gradis Santos
Correo electrónico: olman.gradis@gmail.com
Teléfono: +504 3146-1410
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0257-7551>
<https://orcid.org/0000-0001-7403-4156>
<https://orcid.org/0000-0001-6399-0572>
<https://orcid.org/0000-0002-4409-1149>

Palabras clave: Síndrome de Wolff-Parkinson-White, Informes de Casos, Neurofibroma.

Keywords: Wolff-Parkinson-White Syndrome, Case Reports, Neurofibroma

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación: 17 de Abril del 2021

Aceptado para publicación: 21 de noviembre del 2021

Citar como:

Degrandes Rodríguez BJ, Gradis Santos OD, Martínez Brocato EJ, Alvarado Cortés JD. WOLFF PARKINSON WHITE Y NEUROFIBROMA MEDIASTINAL: reporte de caso. Rev Cient Cienc Med. 2021; 24(2): 173-177

buena tolerancia y traslada a cuidados intermedios. Al día siguiente, la paciente presenta síncope, asociado a episodios de taquicardia alternando entre fibrilación auricular y taquicardia ventricular sin inestabilidad hemodinámica (**Ver Figura 2-A**), requiriendo oxigenación con sistema de alto flujo e infusión de amiodarona hasta lograr la reversibilidad de arritmias cardiacas; a nivel del electrocardiograma se observa la persistencia del ritmo de preexcitación (Onda Delta), que caracteriza al Síndrome de WPW (**Ver Figura 2-B**).

Durante la hospitalización se continuo el manejo amiodarona vía oral 200 mg cada 12hrs.

El reporte histopatológico de la masa reporto tejido mesenquimal benigno compatible con Neurofibroma. (**Ver Figura 3**)

La paciente evoluciono asintomática y será evaluada periódicamente con control ambulatorio, valorándose la posibilidad de ablación de la vía accesoria según criterio de cardiología.

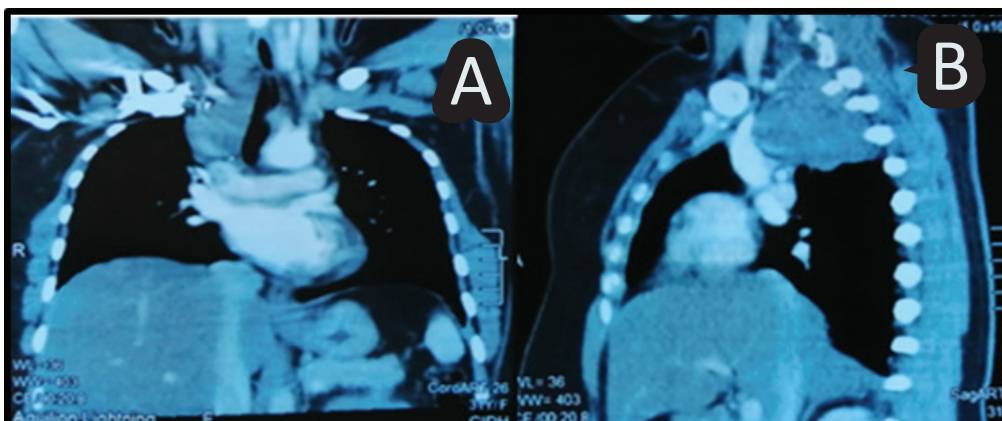


Figura 1: A y B. En la tomografía de tórax se observa masa mediastinal que compromete principalmente el mediastino posterior; rodea la tráquea, mide 8.7 x 6.7 x 8.4 cm de diámetro transversal, anteroposterior y cráneo-caudal, respectivamente con vascularización en su interior. Fuente: Elaboración propia.

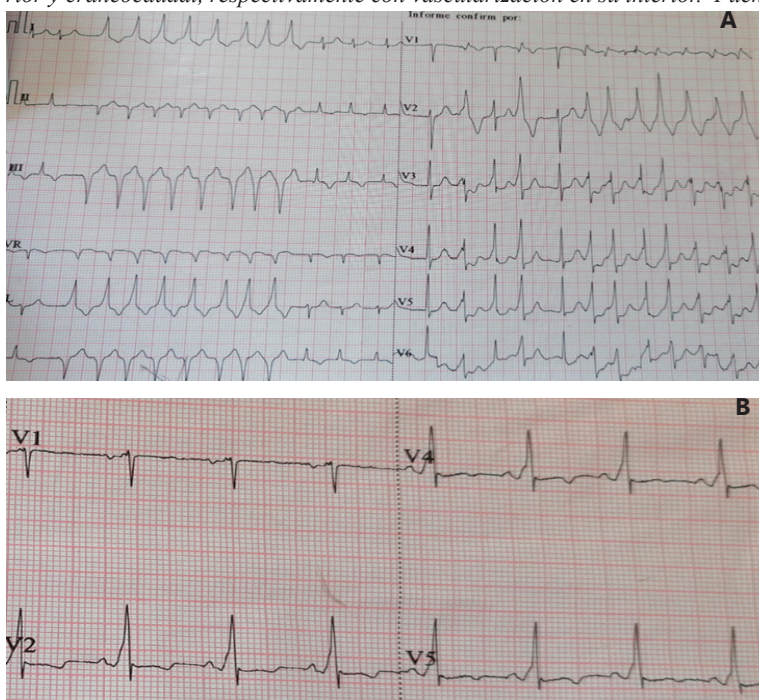


Figura 2: A Taquicardia supraventricular de reentrada intranodal y fibrilación auricular. **B.** En el EKG hay presencia de la onda Delta, con preexcitación ventricular tipo B típico de WWP, posterior al manejo con amiodarona. Fuente: Elaboración propia.

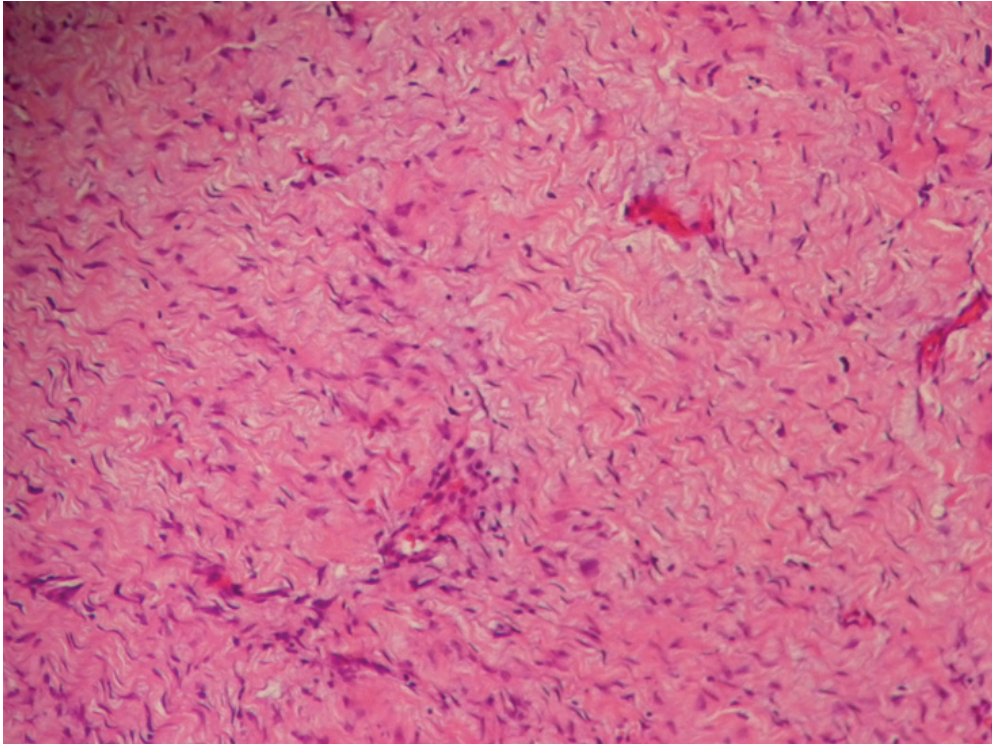


Figura 3: Biopsia que reportó neoplasia mesenquimal de abundante tejido extracelular organizada de aspecto fibrilar entremezclada con células fusiformes y estrelladas con citoplasma eosinofílico, sin atipia compatible con Neoplasia Mesenquimal Neurofibroma. Fuente: Elaboración propia.

DISCUSIÓN

El WPW es el más frecuente de los síndromes de preexcitación con una prevalencia que oscila entre el 0,1% y el 3% de la población general³. Se caracteriza por una vía accesoria (vía de derivación) entre las aurículas y los ventrículos que conduce en paralelo con el haz de His del nódulo auriculoventricular (AV) pero más rápido⁵; resultado que deriva de la segmentación incompleta del tubo cardíaco embriológico y la formación de un anillo auriculoventricular fibrótico durante el desarrollo cardíaco fetal⁶.

Aunque la gran mayoría de los casos la etiología es desconocida, la herencia es autosómica dominante, siendo descrito en pocos casos el gen PRKAG2^{5,7}.

En el electrocardiograma (EKG) presenta intervalos PR corto, onda delta y síntomas por episodios de Taquicardia Supraventricular y/o Fibrilación Auricular⁸.


La diferencia entre el patrón WPW y el síndrome WPW radica en que el primero es asintomático siendo incidental el hallazgo, mientras tanto en el segundo se

acompaña de síntomas, como episodios de mareos, palpitaciones, síncope o paro cardiorrespiratorio⁹.

Los pacientes con síndrome de WPW pueden agruparse en 3 categorías según el tipo de arritmia; en un 80% las taquicardias de reentrada auriculoventricular (AVRT) divididas en conducción ortodrómica y antidrómica; en 20% la fibrilación o aleteo auricular¹⁰. Para lo cual se recomiendan diferentes estudios como el ecocardiograma, el Holter, la ergometría y el estudio electrofisiológico⁹.

En cuanto al manejo terapéutico para mejorar la calidad de vida del paciente hay que tratar y prevenir la recurrencia de los episodios agudos de taquiarritmias. En el tratamiento agudo se deben seguir los protocolos para cada tipo de arritmia; la maniobra vagal es la primera opción en la mayoría de los casos, en ausencia de contraindicaciones. En relación a la terapia farmacológica, los antiarrítmicos más utilizados son: Adenosina, Propafenona y Amiodarona^{10,11}.

Debemos evitar el uso de digitálicos, betabloqueadores y bloqueadores de los canales de calcio, debido al riesgo de bloqueo



del nódulo auriculoventricular que libera la vía accesoria, que puede precipitar la fibrilación ventricular^{10,11}.

En pacientes sintomáticos que tienen recurrencias frecuentes de taquiarritmias, el tratamiento de primera línea es la ablación de la vía accesoria mediante catéter de radiofrecuencia; este método se utiliza con mayor frecuencia, es seguro y tiene bajas tasas de complicaciones¹⁰⁻¹².

Otra opción es a través de la crioablación para la ablación de las vías accesorias cercanas a las vías de conducción normales, para ello el criomapeo está diseñado para realizarlo de una manera precisa y asegurar la ausencia de complicaciones⁶.

A pesar que el pronóstico es favorable cuando el diagnóstico y tratamiento es oportuno, alrededor del 0,1% pueden presentar muerte súbita¹².

Es por esto que varios estudios describen técnicas para estratificar el riesgo, la electrocardiografía, la monitorización Holter ambulatoria y la prueba de esfuerzo (EST) son pruebas no invasivas, que son parte de la práctica clínica habitual para la evaluación del riesgo en los pacientes con WPW. Por otro parte el estudio electrofisiológico invasivo (EEF) ayuda a determinar el periodo refractario efectivo de la vía accesoria (APERP) y el intervalo R-R preexcitado más corto durante la fibrilación auricular (SPERRI)¹³. La conducción anterógrada rápida caracterizada por un APERP ≤ 250 ms o un SPERRI ≤ 250 ms durante la fibrilación auricular ha sido generalmente aceptada para definir a los pacientes con WPW de alto riesgo¹⁴.

Sin embargo, en la literatura son pocos los tumores que pueden asociarse a WPW como el Rabdomioma, cardiomiopatía histiocitoide o malformaciones congénitas como la malformación de Ebstein. Se necesitan más estudios para asociar el neurofibroma mediastinal como uno de ellos^{2,15}.

CONCLUSIÓN

El conocimiento y uso de drogas antiarrítmicas permitieron el control oportuno y el manejo exitoso de caso, con el objetivo de realizarle en el futuro la ablación con radiofrecuencia de la vía accesoria lo que permitirá disminuir el riesgo de muerte súbita.

REFERENCIAS

1. Jiménez Solera MP, Quesada Aguilar CI. **Síndrome de preexcitación: Wolff Parkinson White.** Rev Clínica la Esc Med UCR-HSJD [Internet]. 2019 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 9(2):129–31. Disponible en: <https://revistas.ucr.ac.cr/index.php/clinica/article/view/37330>
2. Rao AL, Salerno JC, Asif IM, Drezner JA. **Evaluation and Management of Wolff-Parkinson-White in Athletes.** Sports Health [Internet]. 2014 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 6(4):326–32. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4065555/>
3. Batancourt Reyes GL, Betancourt Betancourt G de J, González Pérez ÁA. **Síndrome de Wolff Parkinson White: reporte de un caso.** Rev Cuba Med Int Emerg [Internet]. 2017 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 16(2):48–56. Disponible en: http://www.rev.mie.sld.cu/index.php/mie/article/view/203/html_92
4. Benson DW, Cohen MI. **Wolff-Parkinson-White syndrome: Lessons learnt and lessons remaining.** Cardiol Young [Internet]. 2017 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 27(S1): S62-7. Disponible en: [10.1017/S104795116002250](https://doi.org/10.1017/S104795116002250)
5. Sapra A, Albers J, Bhandari P, Davis D, Ranjit E. **Wolff-Parkinson-White Syndrome: A Master of Disguise.** Cureus [Internet]. 2020 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 12(6):1-5. Disponible en: <https://doi.org/10.7759/cureus.8672>
6. Ali R, Tahir A, Nadeem M, Shakhathreh MI, Faulkner B. **Antidromic Atrioventricular Reentry Tachycardia with Wolff Parkinson White Syndrome: A Rare Beast.** Cureus [Internet]. 2018 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 10(5):1-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6050167/>
7. Rivera-Rodríguez L. **Síndrome de Wolff-Parkinson-White en edad pediátrica.** Rev Invest Med Sur Mex. 2015; 22(4):210-3.
8. Cis-Spoturno A, Valenzuela-Candelario L, López-Zea M, De Beas-Jiménez JD. **Preexcitación ventricular: dificultad en el tratamiento de un caso de Wolff-Parkinson-White en un deportista.** Rev Andal Med Deport [Internet]. 2014 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 7(2):90–3. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S1888-7546\(14\)70068-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1888-7546(14)70068-1)
9. Medrano Plana Y, Castillo Marcillo ÁR, Elibet Chávez González D. **Patrón de Wolff-Parkinson-White en joven atleta de élite: Algoritmo a seguir.** CorHealth. [Internet]. 2020 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 12(1):99–103. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2078-71702020000100099&lng=es
10. Bengali R, Wellens HJJ, Jiang Y. **Perioperative Management of the Wolff-Parkinson-White Syndrome.** J Cardiothorac Vasc Anesth [Internet]. 2014 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 28(5):1375–86. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.jvca.2014.02.003>
11. Ferreira Camilo G, Abreu De Carvalho C, Rocha De Souza H, Assunção IN, Toitio JA, Barbosa Meira O, et al. **Wolff Parkinson White Síndrome: Case Report.** Brazilian J Surg Clin Res. 2019; 28(2):36-8.
12. Teixeira CM, Pereira TA, Lebreiro AM, Carvalho SA. **Accuracy of the electrocardiogram in localizing the accessory pathway in patients with Wolff-Parkinson-White-Pattern.** Arq Bras Cardiol [Internet]. 2016 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 107(4):331-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5102479/>
13. Wackel P, Irving C, Webber S, Beerman L, Arora G. **Risk Stratification in Wolff-Parkinson-White Syndrome: The Correlation Between Noninvasive and Invasive Testing in Pediatric Patients.** Pacing Clin Electrophysiol [Internet]. 2012 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 35(12):1451-1457. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1540-8159.2012.03518.x>
14. Koca S, Pac F, Kavurt A, Cay S, Mihcioglu A, Aras D et al. **Transesophageal and invasive electrophysiologic evaluation in children with Wolff-Parkinson-White pattern.** Pacing Clin Electrophysiol [Internet]. 2017 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 40(7):808-814. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/pace.13100>
15. Jayaprakash S. **Clinical presentations, diagnosis, and management of arrhythmias associated with cardiac tumors.** J Arrhythmia [Internet]. 2018 [Citado el 9 de Noviembre de 2020]; 34(4):1–10. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC611472/>