

# Seguimiento de 134 pacientes pediátricos con patrón de Wolff-Parkinson-White: evolución natural e intervención médica\*

## Follow-up of 134 Pediatric Patients with Wolff-Parkinson-White Pattern: Natural Outcome and Medical Treatment

AMALIA N. STEFANI, GABRIELA R. DAL FABBRO, MARÍA J. BOSALEH, ROBERTH VÁSQUEZ, GUSTAVO A. COSTA, RICARDO SPERANZA, JORGE L. GENTILE, CLAUDIO DE ZULOAGA<sup>MTSAC</sup>

Recibido: 03/01/2013

Aceptado: 30/01/2013

### Dirección para separatas:

Amalia N. Stefani  
Almafuerte 1722  
(1650) San Martín, Pcia. de Buenos Aires  
e-mail: amaliastefani@hotmail.com

## RESUMEN

### Objetivos

Evaluar la evolución de una población pediátrica con patrón de preexcitación ventricular, presencia de taquicardia supraventricular, fibrilación auricular, cardiopatías, mortalidad e intervención médica.

### Material y métodos

Estudio descriptivo observacional. Se registraron pacientes con preexcitación ventricular en el electrocardiograma desde 1976 a 2011. Todos tenían ecocardiograma, 101 pacientes Holter (75,3%) y 69 (51,5%) ergometría. En pacientes seleccionados se realizó ablación por radiofrecuencia. Los datos se expresaron como media y desviación estándar.

### Resultados

Se incluyeron en el estudio 134 pacientes, 80 varones (59,7%). Edad al diagnóstico: 2 días a 18 años, media  $6,5 \pm 5$  años. Seguimiento clínico: 1 mes a 20 años, media  $3,6 \pm 3,9$  años. Consultaron por taquicardia supraventricular 35 pacientes (26,1%), por preexcitación ventricular 16 pacientes (11,9%) y por otras causas 83 pacientes (61,9%); 76 pacientes (56,7%) evidenciaron vía izquierda, 3 pacientes doble vía; 16 pacientes (11,9%) presentaron taquicardia supraventricular durante el seguimiento. En total, 51 pacientes (38%) tuvieron taquicardia ortodrómica a los  $6,3 \pm 5,8$  años, 10 pacientes en el período neonatal; 38 pacientes (28,3%) recibieron antiarrítmicos. No se observó fibrilación auricular. Veintiocho pacientes (20,9%) presentaron cardiopatía, 9 con taquicardia supraventricular. No hubo variables vinculadas con taquicardia supraventricular. En 43 pacientes (32,1%) se realizó ablación por radiofrecuencia. Un paciente murió súbitamente. Otro paciente falleció en el posoperatorio de cardiopatía.

### Conclusiones

1) Más del 60% de los pacientes permanecieron asintomáticos. 2) No se registró fibrilación auricular. 3) La tasa de muerte súbita fue del 0,75%. 4) Los pacientes con taquicardia supraventricular no sometidos a ablación evolucionaron bien. 5) No se asociaron variables con taquicardia supraventricular. 6) Las vías múltiples siempre desarrollaron taquicardia supraventricular.

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:415-421. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i5.3101>

### Palabras clave >

Síndrome de Wolff-Parkinson-White - Pediatría - Taquiarritmias - Cardiopatías congénitas - Muerte súbita - Arritmia - Ablación con catéter

### Abreviaturas >

ARF	Ablación por radiofrecuencia	FV	Fibrilación ventricular
AV	Auriculoventricular	MS	Muerte súbita
CC	Cardiopatías congénitas	PRE	Período refractario efectivo
CIA	Comunicación interauricular	TPS	Taquicardia paroxística supraventricular
ECG	Electrocardiograma	TRAV	Taquicardia por reentrada auriculoventricular
EEF	Estudio electrofisiológico	WPW	Patrón de preexcitación ventricular o de Wolff-Parkinson-White
FA	Fibrilación auricular		

\* Trabajo ganador del Premio Rodolfo Kreutzer 2011.

Secciones de Cardiología Infantil y de Electrofisiología - Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas"

<sup>MTSAC</sup> Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

## INTRODUCCIÓN

### Antecedentes

La presencia de un haz muscular anómalo o vía accesoria denominado haz de Kent conecta las aurículas y los ventrículos prescindiendo del sistema de conducción. (1-4) Esto permite la activación anterógrada ventricular desde un impulso auricular generando el patrón de preexcitación ventricular o de Wolff-Parkinson-White (WPW) en el electrocardiograma (ECG), que se caracteriza por intervalo PR corto, onda delta y QRS ensanchado. (5)

Estos haces también evidencian conducción retrógrada con activación de las aurículas desde un estímulo ventricular formando un circuito junto con el sistema de conducción, lo que permite el desarrollo de taquicardia por reentrada auriculoventricular (AV). (6)

La presencia de preexcitación ventricular asociada con taquicardia paroxística supraventricular (TPS) se denomina síndrome de WPW. (7)

Investigaciones realizadas determinaron una tasa de muerte súbita (MS) mayor que la de la población general. El mecanismo principal asociado con MS sería la fibrilación auricular (FA) que se propaga por el WPW a los ventrículos con inducción de fibrilación ventricular (FV). (8)

Por extensión, la detección de WPW en la población pediátrica se considera un factor de riesgo de MS, lo que genera limitaciones en la vida cotidiana e indicación de ablación por radiofrecuencia (ARF) del WPW, incluso en pacientes asintomáticos.

Existen controversias respecto de la evolución natural, la incidencia de arritmias y la mortalidad del WPW. Dichas cuestiones varían según las características de la población y el grupo etario.

### Población en estudio

La Sección de Cardiología Infantil del Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas" recibe población pediátrica del Gran Buenos Aires, de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires y del Interior.

Los pacientes son registrados en una base de datos y su seguimiento queda asentado en las historias clínicas.

La recopilación de los antecedentes, síntomas, examen físico y estudios complementarios realizados durante la primera evaluación y el seguimiento ha permitido conocer las características de los pacientes que presentaron WPW.

El presente estudio se realizó con el objetivo de: 1) Evaluar la evolución natural del WPW en una población pediátrica. 2) Analizar la presencia de TPS, FA, cardiopatías congénitas (CC), la asociación de TPS y CC y la mortalidad. 3) Evaluar la intervención médica.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo observacional retrospectivo. Se analizaron pacientes pediátricos consecutivos con WPW que asistieron al consultorio de Cardiología Infantil del Hospital Nacional "Profesor Alejandro Posadas" desde marzo de 1976 a marzo de 2011.

Se consideró criterio de inclusión a todo paciente con WPW en el ECG. Se utilizó el algoritmo de Fitzpatrick para determinar la posición anatómica del WPW.

Todos los pacientes tenían ecocardiograma para el diagnóstico de CC. En 101 pacientes se efectuó al menos un Holter (75,3%) y ergometría en 69 (51,5%).

Los pacientes seleccionados para efectuarles un estudio electrofisiológico (EEF) y ARF fueron derivados a la Sección de Electrofisiología y Marcapasos del Hospital donde se realizaron dichos procedimientos.

Los datos obtenidos se expresaron como media y desviación estándar. El análisis estadístico se realizó utilizando estimación de *odds ratio*, probabilidad y la prueba de la *t* de Student. El valor de  $p < 0,05$  se consideró estadísticamente significativo.

## RESULTADOS

Se incluyeron 134 niños, 80 varones (59,7%) y 54 niñas (40,3%) (Tabla 1). La edad al diagnóstico de WPW varió entre 2 días y 18 años con una media de  $6,5 \pm 5$  años. La distribución según edad en el momento del diagnóstico (Figura 1) fue: 0 a 12 meses 36 pacientes (26,8%), 13 meses a 5,9 años 24 pacientes (17,9%), 6 a 10,9 años 43 pacientes (32,1%) y 11 a 18 años 32 pacientes (23,9%).

El seguimiento clínico fue de 1 mes a 20 años, media de  $3,6 \pm 3,9$  años. Cuatro pacientes tuvieron una sola consulta.

Los motivos de consulta fueron TPS en 35 pacientes (26,1%) y derivación por WPW en 16 (11,9%). Los 83 pacientes (61,9%) restantes consultaron por causas no vinculadas al WPW, como soplo, evaluación preescolar, predeportiva o prequirúrgica, palpitaciones y sospecha de CC, entre otras.

La ubicación del WPW fue izquierdo en 76 pacientes (56,7%), derecho en 55 (41%) y 3 tuvieron doble vía (2,3%). Los haces derechos correspondieron a vías anteriores en 19 pacientes (14,1%), medioseptales en 13 (9,7%), posteriores en 13 (9,7%) y laterales en 10 pacientes (7,5%). Los haces izquierdos fueron anteriores en 21 pacientes (15,7%), medioseptales en 7 (5,2%), posteriores en 17 (12,7%) y laterales en 31 (23,1%).

Se encontraron antecedentes familiares en 2 pacientes.

En 16 pacientes (11,9%) se registró TPS durante el seguimiento.

En total, 51 pacientes (38%) presentaron TPS, que correspondió a 17 vías derechas (anteriores en 4 pacientes, medioseptales en 5, posteriores en 4 y laterales en

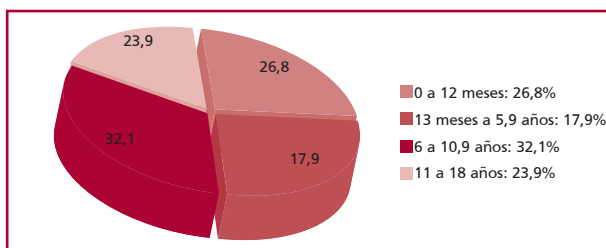


Fig. 1. Porcentaje de pacientes con WPW según grupo etario.

**Tabla 1.** Características demográficas de pacientes pediátricos con WPW

	Población total	Sin TPS	Con TPS
<b>Población</b>	134	83	51
<b>Sexo, n (%)</b>			
Masculino	80 (59,7)	50 (60,3)	30 (58,8)
Femenino	54 (40,3)	33 (39,7)	21 (41,1)
<b>Edad de diagnóstico</b>			
Media, años	6,5 ± 5	6,5 ± 4,7	6,3 ± 5,8
Rango, días-años	2 d-18 a	10 d-16,7 a	2 d-18 a
<b>Seguimiento</b>			
Media, años	3,6 ± 3,9	3,3 ± 3,3	4,2 ± 4,6
Rango, meses-años	1 m-20 a	0 m-15 a	0 m-20 a
<b>Motivo de la consulta, n (%)</b>			
WPW	16 (11,9)	13 (15,7)	3 (5,9)
TPS	35 (26,1)	0	35 (68,6)
Otros	83 (61,9)	70 (84,3)	13 (25,5)
<b>Ubicación del WPW, n (%)</b>			
Derechos	55 (41)	38 (45,8)	17 (33,3)
Anteriores	19 (14,1)	15 (18,1)	4 (7,8)
Medioseptales	13 (9,7)	8 (9,6)	5 (9,8)
Posteriores	13 (9,7)	9 (10,8)	4 (7,8)
Laterales	10 (7,5)	6 (7,2)	4 (7,8)
Izquierdos	76 (56,7)	45 (54,2)	31 (60,8)
Anteriores	21 (15,7)	13 (15,7)	8 (15,7)
Medioseptales	7 (5,2)	4 (4,8)	3 (5,9)
Posteriores	17 (12,7)	9 (10,8)	8 (15,7)
Laterales	31 (23,1)	19 (22,8)	12 (23,5)
Dobles	3 (2,2)	0	3 (5,9)
<b>Cardiopatías congénitas, (n, %)</b>	28 (20,9)	19	9 (32,1)
<b>Tratamiento farmacológico</b>	38 (28,3)	0	38 (74,5)
<b>EEF y ARF, n (%)</b>	43 (32,1)	15 (18)	28 (54,9)
Vías derechas	19 (44,2)	9 (60)	10 (35,7)
Vías izquierdas	21 (48,8)	6 (40)	15 (53,6)
Vías dobles	3 (6,9)	0	3 (10,7)
<b>Mortalidad</b>			
Muerte súbita resucitada	1		
Posoperatorio cardiopatía	1		

WPW: Patrón de Wolff-Parkinson-White. TPS: Taquicardia paroxística supraventricular. EEF: Estudio electrofisiológico. ARF: Ablación por radiofrecuencia.

4), a 31 vías izquierdas (anteriores en 8 pacientes, medioseptales en 3, posteriores en 8 y laterales en 12) y a 3 vías dobles. En todos los casos la TPS fue ortodrómica.

La edad de aparición de TPS fue de  $6,3 \pm 5,8$  años. En 10 pacientes la TPS ocurrió en el período neonatal. No se observó ninguna FA.

Se analizaron las variables edad, sexo y localización de la vía accesoria sin que se encontrara asociación con la aparición de TPS (Tabla 2). Se observó que los

3 pacientes con doble vía tuvieron TPS.

En 28 pacientes (20,9%) se diagnosticaron CC. Correspondieron a enfermedad de Ebstein en 5 pacientes, comunicación interauricular (CIA) *ostium secundum* en 4, comunicación interventricular en 3, insuficiencia mitral en 2, discordancia auriculoventricular-ventriculoarterial en 2, aorta bicúspide en 2, miocardiopatía dilatada en 2, *ductus* en 1, membrana subaórtica en 1, miocardiopatía hipertrófica en 1,

	Intervalo de confianza	Valor de p	Odds ratio	Probabilidad
Sexo masculino	-0,17 a 0,14	0,079	0,94	48,6%
Vías izquierdas	-0,06 a 0,24	0,08	1,53	60%
CC	-0,21 a 0,09	0,079	0,72	41,8%

**Tabla 2.** Cálculos de asociación de variables con taquicardia paroxística supraventricular

CC: Cardiopatías congénitas.

insuficiencia aórtica en 1, anomalía coronaria en 1, discordancia auriculoventricular-ventriculoarterial + CIA seno venoso + vena cava superior izquierda + *ductus* en 1, enfermedad de Ebstein + coartación de la aorta + CIA en 1 y ventrículo único izquierdo en 1 paciente.

Nueve pacientes con CC tuvieron TPS. La aparición de TPS no mostró asociación con la presencia de CC ( $p = 0,079$ ) (Tabla 2).

Un paciente presentó muerte súbita con reanimación cardiopulmonar exitosa como primera manifestación. Un paciente falleció en el posoperatorio inmediato de *bypass* total del ventrículo derecho, por bajo gasto cardíaco.

Se indicó tratamiento farmacológico a 38 pacientes (28,3%); 11 pacientes recibieron más de un antiarrítmico. Se utilizaron betabloqueantes en 27 pacientes, en 19 de ellos como única droga; amiodarona en 16, en 8 como único fármaco; digoxina en 4 y flecainida en 1 paciente.

En 43 pacientes (32,1%) se realizó EEF y ARF de la vía accesoria, en 28 por TPS, en 8 por sintomatología compatible con TPS no registrada y en los 7 restantes por requerimiento deportivo. Correspondieron a 19 vías derechas y 21 izquierdas. Tres pacientes presentaron 2 vías accesorias, uno de ellos con anomalía de Ebstein y los otros dos no tenían CC.

El éxito fue del 95,3%. No hubo complicaciones. En 5 pacientes no se aplicó radiofrecuencia por corresponder a vías parahisianas.

## DISCUSIÓN

Durante el ritmo sinusal la despolarización ventricular se realiza tanto a través del sistema de conducción como de la vía accesoria. (9) La magnitud del WPW en el ECG depende de la competencia entre velocidad de conducción y refractariedad del nodo AV y de la vía accesoria. Ambas propiedades se modifican durante las distintas etapas de la infancia. (10)

La prevalencia de WPW en la población general es del 0,1-0,3%; (28) cada año se producen 4 nuevos casos cada 100.000 individuos. (11)

Los varones son más afectados que las mujeres, (12) con una proporción 2:1. (13) En nuestra población no encontramos este predominio.

La mayor detección de nuevos casos se observa durante el primer año de vida en ambos sexos, 20/100.000 varones y 6/100.000 mujeres, (13) característica que se mantuvo en nuestra población.

## Taquicardia paroxística supraventricular

La taquicardia por reentrada auriculoventricular (TRAV) es la causa más frecuente de TPS durante la infancia, correspondiendo al 60% (14) a 70%. (15)

La TRAV puede ser ortodrómica o antidrómica. En la TRAV ortodrómica la conducción anterógrada AV transcurre por el sistema de conducción y la activación retrógrada auricular ocurre a través del WPW. (16) En el 5% a 10% de los pacientes con WPW la TRAV es antidrómica, con el circuito invertido. (17) En la población estudiada todos los casos de TPS fueron TRAV ortodrómica; no se encontró ninguna variable asociada con la aparición de TRAV. Todos los pacientes con WPW doble tuvieron taquicardia.

## Cardiopatías congénitas

El WPW es más frecuente en pacientes con CC, con una prevalencia de 2,7 a 8,6 por mil. (18)

La enfermedad de Ebstein es la CC más comúnmente asociada (10-30%), también varias formas de ventrículo único, discordancia auriculoventricular-ventriculoarterial y defectos del *septum* interauricular, anomalías de la tricúspide y defectos ventriculares, (12) asociación que se mantiene en nuestra casuística.

Se han encontrado múltiples vías accesorias en el 50% de los pacientes con enfermedad de Ebstein, (18) predominantemente del lado derecho.

Los pacientes con CC y cirugías de Mustard, Senning, Ebstein y Fontan-Kreutzer tienen riesgo potencial de presentar taquicardia, aleteo y FA además de poseer el WPW. (18)

## Mortalidad

La tasa de mortalidad del WPW es muy diferente según la serie analizada.

Los estudios de seguimiento y evolución natural de adultos jóvenes con WPW, la mayoría de ellos asintomáticos, sugieren una tasa muy baja de MS. Entre ellos cabe mencionar las series de Fitzsimmons y colaboradores (19) de 228 varones durante 22 años, con una tasa de mortalidad del 0,02%/año, de Munger y colaboradores (31) con 113 pacientes durante 35 años, con una incidencia de MS del 0,0015% (IC 0,002-0,005), sin episodios de MS en pacientes asintomáticos, y la de Brembilla y colaboradores (20) con 195 pacientes durante 20 años, con una incidencia de MS del 0,002%. La debilidad de estas series es la pérdida de pacientes.

En 124 pacientes pediátricos asintomáticos con un seguimiento de 4,2 años, (21) todos se mantuvieron con buena salud. Se realizaron Holter anuales. No se registró FA. Presentó TPS el 3,4%.

En las series mencionadas no se efectuó EEF en los pacientes asintomáticos. Pappone y colaboradores realizaron EEF en niños asintomáticos con WPW e indujeron TPS en el 27,7% de ellos y en el 10% de los mayores de 18 años asintomáticos (22, 23) y encontraron una incidencia más alta de complicaciones arrítmicas serias. (11) Concluyen que la mortalidad es 10 veces mayor, 0,5%/año (22, 24-26).

Coincide Kantoch, (12) que describe un riesgo muy bajo de MS o de falla cardíaca en niños y adolescentes con TPS a excepción de: 1) neonatos con TPS, 2) WPW y 3) niños con CC. Normalmente, los pacientes pediátricos exhiben una conducción más rápida que los adultos. (27)

La TPS rápida puede ser la única causa o facilitar la aparición de MS a través de colapso cardiovascular, asociación con CC, provocar miocardiopatía dilatada secundaria, inducción de isquemia coronaria y degeneración a FV. (28) Ninguna de estas complicaciones fueron detectadas en nuestra serie.

El mecanismo de MS arrítmica en el síndrome de WPW es FA preexcitada o aleteo auricular con conducción AV extremadamente rápida a través del WPW como un *bystander* o lugar de paso, (17) con subsecuente degeneración en aleteo ventricular o FV. (8)

En la serie de pacientes pediátricos con WPW asintomáticos de Sarubbi y colaboradores (29) se registró FA en 1/57 pacientes. En el seguimiento de 184 niños realizado por Pappone y colaboradores (22) se indujo FA en los que presentaban (12%) el período refractario efectivo (PRE) anterógrado de la vía accesorio más corto, múltiples vías y conducción retrógrada del WPW. No hemos documentado FA en nuestros pacientes en forma espontánea ni en el EEF.

Harahsheh y colaboradores (30) investigaron la degeneración espontánea de TPS en FA/aleteo en niños con WPW. En el 50% de los pacientes se indujo FA y de ellos el 67% presentó respuesta ventricular rápida. El único factor de riesgo encontrado fue la localización derecha del WPW.

El EEF y la inducción de FA sostenida de los niños asintomáticos con WPW son para Pappone y colaboradores (24) los marcadores más importantes de riesgo alto de MS, otorgándole menor importancia al PRE anterógrado de la vía accesorio. La no inducibilidad de FA en la infancia no significa que no pueda desarrollarse más tarde. (31)

Se ha sugerido que en el WPW asintomático las vías desaparecen de la infancia a la adultez, disminuyendo el riesgo. (23) Sin embargo, no se considera el incremento de la prevalencia de FA con el aumento de la edad. (11) En casi la mitad de los pacientes resucitados de episodios de MS se comprobó que esta fue la primera arritmia sintomática que habían experimentado. (32)

Dubin y colaboradores (33) compararon los hallazgos electrofisiológicos de niños sintomáticos con las manifestaciones electrocardiográficas de niños asintomáticos con WPW. No encontraron diferencias para ninguna variable. Esto sugiere que los factores

de riesgo de MS desarrollados en adultos no son claramente aplicables en niños.

En nuestro estudio se ha comunicado un caso de MS que recibió maniobras de resucitación cardiopulmonar y en el que no se realizaron estudios para descartar patología miocárdica que genere TV/FV. La debilidad de nuestros resultados radica en las características del análisis retrospectivo.

No se encontraron series de pacientes con WPW que padecieron episodios de MS en quienes se haya realizado un estudio anatomopatológico para descartar patologías asociadas con el WPW subdiagnosticadas o confirmar la influencia de la vía accesorio en el mecanismo final de la MS.

### Intervención médica

La evaluación y el seguimiento de los pacientes con WPW se ha ido modificando paulatinamente. Zipes y colaboradores (34) sugieren realizar una evaluación no invasiva con ECG, ergometría, ecocardiograma y Holter, métodos diagnósticos utilizados habitualmente en nuestra población.

La estratificación invasiva y la ARF empírica en niños asintomáticos resulta controversial, pero va en aumento progresivo. (35) Las mediciones clásicas del EEF son PRE anterógrado de la vía, intervalo RR más corto durante la estimulación auricular, múltiples vías y la localización del haz, (18) inducción de FA con intervalo RR menor de 250 mseg. (22, 25) En el presente estudio no se han analizado las características encontradas en los procedimientos invasivos, lo que sería una propuesta para una nueva investigación.

En 165 niños, Pappone y colaboradores (24) determinaron que los predictores independientes de eventos arrítmicos son la ausencia de ablación profiláctica y la presencia de múltiples vías. Wellens y colaboradores (11) plantean que para descubrir 165 ECG de niños con WPW se debieron realizar 200.000 ECG, lo que es una práctica inusual en muchos países. En nuestra Sección se realiza ECG sistemáticamente a todos los pacientes en su primera evaluación.

La ARF es el tratamiento de elección para los pacientes pediátricos con taquiarritmias sintomáticas. (22, 35, 36, 37)

La experiencia del centro es extremadamente importante. (31)

En un estudio comparativo de ARF entre infantes y adultos (15) y otro con 231 niños con ARF por TPS (14) no se encontraron diferencias significativas entre duración del procedimiento y tiempo de fluoroscopia; tuvieron una tasa de éxito del 92%, de recurrencia del 12,5% y de complicaciones mayores del 2%. En nuestra población no se describieron complicaciones, con una tasa de éxito similar.

En los niños se observaron con más frecuencia vías derechas de pared libre y anteroseptales. (15) En nuestra población no hubo localización predominante.

## CONCLUSIÓN

Los resultados de las distintas series han modificado el manejo de los niños asintomáticos con WPW.

Los primeros trabajos mostraron baja incidencia de MS, benignidad en la falta de síntomas e intentaron estratificar el riesgo de MS con métodos no invasivos. Progresivamente se observó que no eran suficientes para detectar los casos de taquiarritmias con riesgo de vida. En nuestra población, más del 60% de los pacientes con WPW permanecieron asintomáticos hasta la adultez.

En la última década se planteó la necesidad de realizar el EEF en pacientes asintomáticos para estratificar el riesgo en forma precisa.

Se consideran factores de riesgo la inducción de FA, el PRE anterógrado de la vía o el ciclo RR durante FA menor de 250 mseg y la asociación con múltiples vías y con CC y, en forma discutida, la edad. En nuestra serie no se encontraron variables asociadas con TPS. Los pacientes con vías dobles presentaron TPS. No se encontró FA. La tasa de MS fue del 0,75%, a pesar de que casi el 30% de nuestros pacientes presentaban algún marcador de riesgo.

La ARF es el tratamiento de elección para los niños sintomáticos o que presentan factores de riesgo de MS. En la población estudiada los pacientes con TPS no sometidos a ablación tuvieron buena evolución.

## ABSTRACT

### Follow-up of 134 Pediatric Patients with Wolff-Parkinson-White Pattern: Natural Outcome and Medical Treatment

#### Objectives

The aim of the study was to evaluate the outcome of a pediatric population with ventricular pre-excitation pattern, supraventricular tachycardia, atrial fibrillation, cardiomyopathies, mortality and medical treatment.

#### Methods

From 1976 to 2011, a descriptive observational study was conducted on patients with ventricular pre-excitation in the electrocardiogram. All patients underwent an echocardiogram, 101 (75.3%) Holter monitoring, and 69 (51.5%) an ergometric test. Radiofrequency ablation was performed in selected patients. Data were expressed as mean and standard deviation.

#### Results

The study population consisted of 134 patients, 80 (59.7%) of whom were male. Age at diagnosis ranged from 2 days to 18 years, with a mean of  $6.5 \pm 5$  years. Clinical follow-up lasted 1 month to 20 years, with a mean of  $3.6 \pm 3.9$  years. Thirty five patients (26.1%) consulted for supraventricular tachycardia, 16 (11.9%) for ventricular pre-excitation, and the remaining 83 patients (61.9%) for other abnormalities. Seventy-six patients (56.7%) evidenced left conduction pathway and 3 patients a double conduction pathway. Sixteen patients (11.9%) presented supraventricular tachycardia during follow-up. Overall, 51 patients (38%) had orthodromic tachycardia

at  $6.3 \pm 5.8$  years, 10 patients during the neonatal period. Thirty-eight patients (28.3%) received antiarrhythmic drugs. No atrial fibrillation was observed. Twenty-eight patients (20.9%) presented cardiomyopathy, 9 with supraventricular tachycardia. No association was found between supraventricular tachycardia and another variable. Forty-three patients (32.1%) underwent radiofrequency ablation. A patient suffered sudden death and another patient died during the postoperative period of corrective surgery.

## Conclusions

1) More than 60% of patients remained asymptomatic. 2) No atrial fibrillation was recorded. 3) Sudden death rate was 0.75%. 4) Patients with supraventricular tachycardia not submitted to ablation had a favorable outcome. 5) Supraventricular fibrillation was not associated with any variable. 6) Multiple conduction pathways always developed supraventricular tachycardia.

**Key words >** Wolff-Parkinson-White Syndrome - Pediatrics - Tachyarrhythmias - Congenital Heart Disease - Sudden Death - Arrhythmia - Catheter ablation

## Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

- Hanon S, Shapiro M, Schweitzer P. Early history of the pre-excitation syndrome. *Europace* 2005;7:28-33. <http://doi.org/d2nqk7>
- Kent AF. The right lateral auriculo-ventricular junction of the heart. *J Physiol* 1914;48:22-24.
- Durrer D, Schoo L, Schuilenburg RM, Wellens HJ. The role of premature beats in the initiation and the termination of supraventricular tachycardia in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1967;36:644-62. <http://doi.org/nm3>
- Wellens HJ, Schuilenburg RM, Durrer D. Electrical stimulation of the heart in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome, type A. *Circulation* 1971;43:99-114. <http://doi.org/nm4>
- Wolff L, Parkinson J, White PD. Bundle branch block with short PR interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am Heart J* 1930;5:686-704. <http://doi.org/bkk3wt>
- Mines GR. On circulating excitations in heart muscles and their possible relationship to tachycardia and fibrillation. *Proc Trans R Soc Can* 1914;8:43-52.
- Fazekas T. A concise history of the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Orvostort Kozl.* 2006;51:5-22 (abstract).
- Dreifus LS, Haiat R, Watanabe Y, Arriaga J, Reitman N. Ventricular fibrillation. A possible mechanism of sudden death in patients and Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation* 1971;43:520-7. <http://doi.org/nm5>
- Klein GJ, Yee R, Sharma AD. Longitudinal electrophysiologic assessment of asymptomatic patient with the Wolff-Parkinson-White electrocardiographic pattern. *N Engl J Med* 1989;320:1229-33. <http://doi.org/bwfdvg>
- Triedman J. Management of asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Heart* 2009;95:1628-34. <http://doi.org/b67mqr>
- Wellens H, Pappone C, Santinelli V. When to perform catheter ablation in asymptomatic patients with a Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Circulation* 2005;112:2201-1 <http://doi.org/ffezx66>
- Kantoch M. Supraventricular tachycardia in children. *Indian J Pediatrics* 2005;72:609-19. <http://doi.org/bnxcnv>
- Munger TM, Packer DL, Hammill SC, Feldman BJ, Bailey KR, Ballard DJ, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted County, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993;87:866-73. <http://doi.org/nm6>

14. Lee PC, Hwang B, Chen SA, Tai CG, Chen YJ, Chiang CE, et al. The results of radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia in children. *Pacing Clin Electrophysiol* 2007;30:655-61. <http://doi.org/d9dp5j>
15. Pruszkowska-Skrzep P, Lenarczyk A, Pluta S, Lenarczyk R, Kowalski O, Chodór B. Radiofrequency catheter ablation in children and adolescents with preexcitation syndrome *Kardiol Pol* 2007;65:645-51.
16. Gallagher JJ, Pritchett ELC, Sealy WC, Kassell J, Wallace AG. The preexcitation syndromes. *Prog Cardiovasc Dis* 1978;20:285-327. <http://doi.org/ctprtm>
17. Friedman RA, Walsh EP, Silka MJ, Calkins H, Stevenson WG, Rhodes LA. NASPE Expert Consensus Conference: Radiofrequency catheter ablation in children with and without congenital heart disease. Report of the writing committee. North American Society of Pacing and Electrophysiology. *Pacing Clin Electrophysiol* 2002;25:1000-17. <http://doi.org/dhrgr74>
18. Gussak I, Antzelevich C, Wilde A, Friedman P, Ackerman M, Shen W. *Electrical diseases of the heart: Genetics, mechanisms, treatment, prevention*. London: Ed Springer-Verlag; 2008. Cap 43, p. 654-69.
19. Fitzsimmons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, et al. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators: along-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001;142:530-6. <http://doi.org/fkhw7v>
20. Brembilla-Perrot B, Aliot E, Louis P, Terrier de la Chaise A, Khalife K, Marçon F, et al. Outcome of 195 patients with WPW syndrome. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1987;80:271-7.
21. Fazio G, Mossuto C, Basile I, Gennaro F, D'Angelo L, Visconti C, et al. Asymptomatic ventricular pre-excitation in children. *J Cardiovasc Med* 2009;10:59-63. <http://doi.org/d796jn>
22. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Gulletta S, Paglino G, et al. The natural history of asymptomatic ventricular pre-excitation a long-term prospective follow-up study of 184 asymptomatic children. *J Am Coll Cardiol* 2009;53:275-80. <http://doi.org/d39v69>
23. Santinelli V, Radinovic A, Manguso F, Vicedomini G, Ciconte G, Gulletta S, et al. Asymptomatic ventricular preexcitation: a long-term prospective follow-up study of 293 adult patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2009;2:102-7. <http://doi.org/c3jx7t>
24. Pappone C, Manguso F, Santinelli R, Vicedomini G, Sala S, Paglino G, et al. Radiofrequency ablation in children with asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2004;351:1197-205. <http://doi.org/fwp5gf>
25. Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, Vicedomini G, Nardi S, Pappone A, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:239-44. <http://doi.org/bnh768>
26. Pappone C, Santinelli V, Manguso F, Augello G, Santinelli O, Vicedomini G, et al. A randomised study of prophylactic catheter ablation in asymptomatic patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2003;349:1803-11. <http://doi.org/bkzq7m>
27. Asirvatham SJ. Difficulties with ablation for arrhythmias in children. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2008;31(Suppl 1):S55-74.
28. Brembilla-Perrot B, Marçon O, Chometon F, Bertrand J, Terrier de la Chaise A, Louis P, Belhakem H, et al. Supraventricular tachyarrhythmia as a cause of sudden cardiac arrest. *J Interv Card Electrophysiol* 2006;16:97-104. <http://doi.org/bkzq7m>
29. Sarubbi B, Scognamiglio G, Limongelli G, Mercurio B, Pacileo G, Pisacane C, et al. Asymptomatic ventricular pre-excitation in children and adolescents: a 15 year follow up study. *Heart* 2003;89:215-7. <http://doi.org/dt7hx8>
30. Harahsheh A, Du W, Singh H, Karpawich PP. Factores de riesgo degeneración de TSV en FA/Flutter en niños con WPW. *Pacing Clin Electrophysiol* 2008;31:1307-12. <http://doi.org/c4fv9d>
31. Wellens H. Catheter Ablation for Cardiac Arrhythmias. *N Engl J Med* 2004;351:1172-4. <http://doi.org/c4fv9d>
32. Timmermans C, Smeets JL, Rodriguez LM, Vrochous G, van den Dool A, Wellens HJ. Aborted sudden death in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1995;76:492-4. <http://doi.org/bp57gw>
33. Dubin AM, Collins KK, Chiesa N, Hanisch D, Van Hare GF. Use of electrophysiologic testing to assess risk in children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Cardiol Young* 2002;12:248-52. <http://doi.org/bp57gw>
34. Zipes DP, Ackerman MJ, Estes NA 3rd, et al. Task Force 7: arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1354-63. <http://doi.org/dnc9bh>
35. Campbell RM, Strieper MJ, Frias PA, Collins KK, Van Hare GF, Dubin AM. Survey of current practice of pediatric electrophysiologists for asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome. *Pediatrics* 2003;111:e245-e247. <http://doi.org/dvk2h9>
36. Samii SM, Cohen MH. Ablation of tachyarrhythmias in pediatric patients. *Curr Opin Cardiol* 2004;19:64-7. <http://doi.org/ccfn55>
37. Kugler JD, Danford DA, Houston KA, Felix G. Pediatric radio-frequency catheter ablation registry success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: comparison of early and recent eras. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002;13:336-41. <http://doi.org/d5gz7c>