CASOS CLINICOS

Rev. Chil. Pediatr. 57(5): 434-439, 1986

Haz de Kent en un paciente con síndrome de Wolff Parkinson White

Dr. Benedicto Chuaqui J.¹; Dr. Jorge A. González M.²;
Dr. David Oddó A.¹; Dr. Alejandro Fajuri N.³

Nota del Editor:

El caso clínico que se ofrece a continuación a nuestros lectores constituye una excepción, pues nuestra revista no suele publicar estudios cuyos sujetos son adultos. En esta oportunidad el Comité Editorial estimó conveniente aceptarlo para destacar que las enfermedades congénitas pueden hacerse clínicamente aparentes muchos años después del nacimiento, subrayando al mismo tiempo la necesidad de que la medicina perciba al hombre y resuelva sus problemas de una manera integral, con clara conciencia de que sus clasificaciones por etapas son siempre artificiales, si bien útiles.

Lateral posterior bundle of Kent and Wolff-Parkinson-White syndrome

A case of Wolff-Parkinson-White syndrome with anatomic demonstration of a postero-lateral Kent's bundle is reported. The patient was a 75 year old man, and he died as a consequence of ventricular fibrillation. The different types of accessory bundles and the variants of the syndrome are discussed as well as the different kinds of arrhythmias that can appear and their mechanisms, particular ventricular fibrillation. In this patient an accessory bundle of Kent was anatomically demonstrated.

(Key words: Wolff Parkinson White, bundle of Kent, ventricular fibrillation).

Hoy se acepta que el síndrome de Wolff-Parkinson-White tiene por sustrato anatómico haces musculares accesorios, que, en general, se conciben como persistencia de conexiones musculares primitivas. Los haces accesorios pueden ser de diversa naturaleza y topografía, con lo que se explican las variantes clínicas del síndrome. Sin embargo, aún no están esclarecidos diversos aspectos pertinentes al comportamiento electro-fisiológico de los haces accesorios. Su demostración anatómica suele ser laboriosa. Según Davies y colaboradores¹ hasta 1983 se habrían comunicado sólo alrededor de 50 casos de este síndrome con documentación anatómica del haz accesorio.

Según la literatura revisada, este es el primer caso comunicado en el país con demostración anatómica del haz accesorio. Este caso presentó además una de las complicaciones más graves del síndrome: fibrilación ventricular, a la cual nos referiremos más adelante.

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino, edad 75 años, con antecedentes de enfermedad de Crohn, operada en 1962, y cardiopatía coronaria manifestada por isquemia de cara diafragmática en 1966 y síndrome anginoso estable desde esa época; tratado médicamente, manteniéndose en capacidad funcional I (Fig. 1,a). En 1981 se hospitalizó por presentar, bruscamente, episodio de disnea de pequeños esfuerzos, junto a palpitaciones y angor. No hubo síncope.

Ingresó alerta, orientado, disneico, estable hemodinámicamente, con pulso irregular por períodos de taquicardia; signos de bronquitis aguda, frecuencia ventricular de 188 latidos por minuto y soplo sistólico de eyección aórtico II-III/VI. En el abdomen se palpaba el hígado 3 cm bajo el reborde costal.

El ECG de ingreso mostraba un ritmo sinusal de base, con períodos autolimitados de aleteo (flutter) y fibrilación auricular rápidas, (Fig. 1,b). Durante ellos se veían complejos ventriculares anchos, con empastamiento inicial del QRS, evidenciándose un síndrome de preexcitación. El vector inicial de estos QRS se dirigía hacia arriba y hacia la izquierda, sugiriendo la existencia de un haz accesorio posterior derecho.

1. Departamento de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Departamento de Medicina Interna, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

a

19-12-66

D2

D3

aVF

b

17-07-81

D1

D2

D3

aVR

aVL

V1

Figura 1: a) Registro electrocardiográfico durante ritmo sinusal que muestra alteración de la repolarización ventricular compatibles con **isquemia diafragmática** (1966). b) Registro efectuado al ingreso, durante episodio de flutter auricular. Se visualizan algunos complejos ventriculares anchos, con ondas delta cuyo vector se dirige hacia arriba y a la izquierda. (1981).

Los análisis enzimáticos (CK, LDH isoenzimas y SGOT) fueron normales. Se efectuó Ecocardiograma Modo-M que confirmó una estenosis aórtica calcificada.

Su arritmia fue tratada y controlada con quinidina (800 mg/d p.o) y amiodarona (800 mg/d p.o.), evolucionando en buenas condiciones y siendo dado de alta al 10º día con

amiodarona 1.500 mg semanales.

Seis meses más tarde, y habiendo evolucionado en capacidad funcional II, fue nuevamente hospitalizado por insuficiencia cardíaca descompensada, disnea de reposo y paroxística nocturna, ortopnea, tos, expectoración, edema de extremidades y disminución del volumen urinario de aproximadamente 1 mes de evolución. Ingresó

conciente, lúcido, con cianosis periférica, presión arterial (PA) 120/80 mm de Hg, pulso regular, frecuencia cardíaca de 120 latidos por minuto, polipneico y afebril, signos de insuficiencia cardíaca global descompensada y examen cardíaco similar al de la hospitalización anterior.

La pesquisa de necrosis miocárdica por enzimas fue negativa y el ECG de ingreso mostró un aleteo auricular con bloqueo 2:1 y síndrome de Wolff-Parkinson-White. Se administró amiodarona ev. (150 mg) con lo que desapareció la preexcitación, convirtiéndose a ritmo sinusal con extrasistolia auricular frecuente. Evolucionó con reaparición del aleteo auricular y conducción a través de haz anómalo, lográndose nuevamente conversión a ritmo sinusal con la administración de quinidina (400 mg) y manteniendo la amiodarona (300 mg/día). Al cuarto día de hospitalización el paciente sufrió bruscamente paro cardio-respiratorio, del que se recuperó con maniobras. En el ECG se constató, inicialmente, aleteo auricular de alta frecuencia que luego se transformó en fibrilación ventricular, arritmia que se revirtió mediante cardioversión. Dos horas más tarde el paciente volvió a sufrir paro cardio-respiratorio del que no se recuperó.

En el examen anatómo-patológico el corazón pesaba 540 g, había hipertrofia excéntrica marcada de predominio ventricular izquierdo, valvulopatía aórtica crónica fibrocalcárea con estenosis acentuada. En la pared posterior del ventrículo izquierdo habían algunas pequeñas cicatrices. Distribución coronaria de predominio derecho. Algunas placas de ateroma moderadamente estenosantes en los segmentos proximales de ramas principales. El corazón se fijó en bloque en formalina. Los nódulos sinusal y atrioventricular, haz de His y ramas se examinaron en forma habitual. No presentaron alteraciones. De acuerdo con la información electrocardiográfica, se examinó toda la porción tricuspídea pósterolateral, en seis bloques sucesivos de tejido, de 3 a 4 mm de espesor cada uno y que se cortaron en serie en cortes de 8 μ m. Uno de cada cinco cortes se tiñó con el método de Van Gieson. En el sexto bloque, a contar del tabique, se encontró un haz accesorio atrioventricular de musculatura de trabajo de alrededor de 600 μ m de espesor, con un acinturamiento en su paso a través del anillo tricuspídeo (Fig. 2).

Los otros resultados del examen necrópsico fueron: aterosclerosis moderada de aorta y ramas. Hiperplasia nodular de la próstata. Quistes hidatídicos hepáticos no complicados. Litiasis de la vesícula biliar. Anastomosis íntero-cólica antigua. Hernia incisional. Quiste seroso del cordón espermático derecho. Traqueítis erosiva.

Figura 2: Haz accesorio atrioventricular posterolateral derecho en su paso a través del anillo tricuspídeo (flecha). A: musculatura auricular, V: musculatura ventricular. Van Gieson. 4 x 80.

Hiperemia pasiva de pulmones, hígado, bazo y riñones.

DISCUSION

Los haces accesorios pueden sistematizarse (Fig. 3) en: haces atrioventriculares laterales, derechos o izquierdos, constituidos generalmente por musculatura de trabajo; haces atrioventriculares paraseptales, casi siempre derechos, formados por musculatura específica o de trabajo; fibras atrionodales o atriofasciculares, derechas, constituidas igualmente por musculatura específica o de trabajo, y fibras noduloventriculares o fasciculoventriculares, formadas por musculatura específica.

Los haces atrioventriculares suelen denominarse genéricamente haces de Kent^{1,2}. Algunos autores reservan este epónimo para los haces atrioventriculares laterales (o parietales) en oposición a los paraseptales (o septales), que denominan haces de Paladino^{3,4,5}. Las fibras atrioventriculares y atriofasciculares se conocen hoy genéricamente como fibras de James. Las primeras, de discutible importancia en el síndrome de Wolff-Parkinson-White, fueron descritas por

Figura 3: Sistematización de los haces accesorios. K: haces atrioventriculares laterales (haces de Kent), P: haces atrioventriculares paraseptales (haces de Paladino), J: fibras atrionodales y atriofasciculares (fibras de James), M: fibras noduloventriculares y fasciculoventriculares (fibras de Mahaim). (Véase texto).

James en corazones normales⁶, las segundas, más recientemente por Brechenmacher⁷. Estas últimas, de acuerdo con Davies y colaboradores¹, merecerían el epónimo de fibras de Brechenmacher, las cuales aparentemente no se encuentran en corazones normales y están constituidas por musculatura específica⁷. Las fibras noduloventriculares y fasciculoventriculares se conocen como fibras de Mahaim o sistema paraespecífico⁸. Es relativamente frecuente encontrar haces de Mahaim en corazones de individuos aparentemente normales¹. Basándose en los distintos tipos de haces accesorios pueden explicarse el síndrome clásico y sus variantes. Esquemáticamente, el primero estaría dado por haces atrioventriculares en el sentido del acortamiento del intervalo P-R y ensanchamiento de un complejo QRS anómalo. Las fibras atriofasciculares explicarían los casos con acortamiento del intervalo P-R y complejo QRS normal, y las fibras fasciculoventriculares, aquellos con intervalo P-R normal y complejos QRS anómalos^{1,3}. (Fig. 4).

El hallazgo morfológico más característico del síndrome clásico es, como en el caso presente, un haz accesorio atrioventricular. Como en el caso referido, dicho haz suele ser derecho, lateral (parietal) y de musculatura de trabajo, suele, por último, atravesar el anillo tricuspídeo. En otros casos, el haz es subepicárdico, entonces el anillo atrioventricular está conservado. Esta condición facilita la sección quirúrgica del haz¹.

Los haces accesorios atrioventriculares se explican como una persistencia parcial de la

Figura 4: Esquema que muestra el comportamiento electrocardiográfico de los haces accesorios descritos.

musculatura embrionaria⁹⁻¹¹. En efecto, aún en estados relativamente avanzados de la cardiogénesis humana, existe una continuidad de la musculatura auricular con la ventricular (Fig. 5 a). Esta continuidad, que normalmente se mantiene sólo a través del haz de His, se va perdiendo progresivamente a medida que se forman los anillos atrioventriculares (Fig. 5 b).

Desde el punto de vista de una correlación anátomo-clínica el caso presente puede considerarse típico de un síndrome de Wolff-Parkinson-White. Sin embargo, existen aún diversos aspectos que no están esclarecidos. Por una parte, no en todos los casos con este síndrome se ha podido demostrar un haz accesorio¹. Por otro lado, existen aparentemente haces de Kent típicos a lo menos temporalmente "mudos"^{2,12}. La relativamente alta frecuencia con que se encuentran fibras de Mahaim en individuos que fueron asintomáticos, ha hecho pensar que las anomalías morfológicas en el síndrome referido no consisten sólo en la presencia de dichas fibras, sino que además es decisivo el que ellas estén conectadas con las fibras de trabajo de la musculatura ventricular¹.

La importancia clínica de los síndromes de preexcitación radica en la alta incidencia de arritmias que estos sujetos pueden presentar y cuyo mecanismo, en la mayoría de ellos, ha podido ser aclarado mediante las exploraciones electrofisiológicas.

En los últimos años, el concepto de preexcitación se ha ampliado al demostrarse, mediante la electrofisiología clínica, la existencia de haces sin capacidad de conducción anterógrada, pero sí retrógrada.

Figura 5: a) Corte frontal por corazón humano embrionario (embrión de 8 mm, horizonte XV). Nótese la continuidad completa de la musculatura atrioventricular. H-E. x 32. b) Zona atrioventricular de corazón humano embrionario (embrión de 15 mm, horizonte XVIII). A la izquierda en la foto se ha perdido la continuidad muscular totalmente; a la derecha, parcialmente. H-E. x 80.

En el síndrome de Wolff-Parkinson-White la presencia de un haz accesorio atrioventricular determinará la existencia de dos vías conectadas en paralelo comunicando aurículas y ventrículos (la vía normal y el haz accesorio). El grado de contribución de cada uno de ellos a la activación ventricular determinará el grado de preexcitación ventricular¹³.

El tipo más frecuente de arritmia en el síndrome de Wolff-Parkinson-White corresponde a la denominada taquicardia paroxística supraventricular (TPSV) ortodrómica (variación común de TPSV). Esta corresponde a una arritmia por reentrada en que el componente anterógrado del circuito está dado por las vías normales y el retrógrado por el haz accesorio. En esta variedad de taquicardia el QRS será angosto (a menos que aparezca bloqueo de rama) y con un intervalo P-R normal. La forma poco común de TPSV en el síndrome de Wolff-Parkinson-White corresponde a la denominada taquicardia antidrómica. El circuito en esta variedad de taquicardia está

dado por el haz accesorio participando en la conducción anterógrada y la vía normal en la conducción retrógrada.

En algunos casos pueden observarse taquicardias supraventriculares con QRS preexcitados, sin participación de la vía normal en el circuito de reentrada. Habrá en estos casos un haz accesorio participando en la conducción anterógrada y otro en la conducción retrógrada¹⁴.

Otras arritmias observadas con cierta frecuencia en casos de síndrome de Wolff-Parkinson-White son la fibrilación y el aleteo auricular¹⁵. En la génesis de ambas, en el síndrome de Wolff-Parkinson-White, intervendrían dos posibles mecanismos: la evolución de una TPSV a aleteo o fibrilación auricular y la presencia de extrasístoles ventriculares que se conducen rápidamente a las aurículas a través del haz accesorio, sorprendiendo a éstos en la fase vulnerable¹⁴.

La fibrilación auricular es una arritmia que ocurre en alrededor del 10% de los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White¹⁶. El grado de peligrosidad de una fibrilación auricular asociada a preexcitación depende de los períodos refractarios del haz accesorio¹⁷. Es conocido el hecho de que en algunos de estos pacientes con haces accesorios y períodos refractarios cortos, la fibrilación auricular se asocia a respuesta ventricular rápida, ya que muchos impulsos auriculares podrían depolarizar los ventrículos a través del haz anómalo. Esto traerá como consecuencia un brusco deterioro hemodinámico y, eventualmente, como ocurrió en este paciente, la degeneración de una fibrilación auricular en fibrilación ventricular y muerte súbita^{18,19}.

RESUMEN

Se comunica un caso de síndrome de Wolff-Parkinson-White con demostración anatómica de un haz de Kent pósterolateral derecho. El paciente falleció a causa de fibrilación ventricular. Se hace referencia a los distintos tipos de haces accesorios y a las variantes del síndrome. Se discuten los diversos tipos de arritmias que pueden darse en este síndrome y sus mecanismos, con especial atención a la fibrilación ventricular. Según nuestra información, se trata del primer caso comunicado en Chile de síndrome de Wolff-Parkinson-White con demostración anatómica de un haz accesorio.

REFERENCIAS

1. Davies, M.J.; Anderson, R.H.; Becker, A.E.: The conduction system of the heart. Butterworths, London Boston Durban Singapore Sydney Toronto Wellington. 1983.

2. Rossi, L.: Histopathology of cardiac arrhythmias. Casa Editrice Ambrosiana, Milano, 1979.
3. Davies, M.J.: Pathology of the conducting tissue of the heart. Appleton-Century-Crofts, New York, Butterworths, London, 1971.
4. Knieriem, H.J.; Mecking, D.: Anatomie und pathologische Anatomie des spezifischen Reizbildungs- und Erregungsleitungssystems sowie des kontraktiven Myokards. En: Handbuch der inneren Medizin, ed. por E. Lüderitz, tomo IX/1, pag. 1. Springer, Berlin Heidelberg, 1983.
5. Chuaqui, B.: Bases morfológicas de las arritmias. En: Arritmias. Series Clínicas. Soc. Med. Santiago, Vol. II, Nº 2, pag. 17. Eds. H. Kandora, A. Fajuri. Edit. Univ. 1983.
6. James, T.N.: Anatomy of the human atrioventricular node with remarks pertinent to its electrophysiology. Am. Heart, J. 62: 756, 1966.
7. Brechenmacher, C.: Atrio-His bundle tracts. Brit. Heart J. 37: 853, 1975.
8. Mahaim, J.: Kent's fibers and the A-V paraspecific conduction through the upper connections of the bundle of His-Tawara. Am. Heart J. 33: 651, 1947.
9. Truex, R.C.; Bishof, J.K.; Hoffman, B.F.: Accessory atrioventricular muscle bundles of the developing human heart. Anat. Rec. 131: 45, 1958.
10. Schiebler, T.N.; Doerr, W.: Orthologie des Reizleitungssystems. En: Das Herz des Menschen. Eds. W. Bargmann, W. Doerr. Tomo I, pag. 165. Thieme, Stuttgart, 1963.
11. Chuaqui, B.: Zur Histogenese des AV-Knotens beim Menschen. Basic Res. Cardiol. 68: 266, 1973.
12. Doerr, W.; Schiebler, T.N.: Pathologische Anatomie des Reizleitungssystems. En: Das Herz des Menschen. Eds. W. Bargmann, W. Doerr. Tomo II, pag. 793. Thieme, Stuttgart, 1963.
13. Gallagher, J.J., et al: The pre-excitation syndrome. Prog. Cardiovasc. Dis. 20: 285, 1978.
14. Fajuri, A.: Arritmias. Estudio electrofisiológico; aspectos clínicos y tratamiento en enfermos del corazón y grandes vasos. En: "Enfermedades del corazón y grandes vasos". Eds. F. Rojas Villegas, M. Oyanarte y O. Roman, Cap. 18, pag. 417. Editorial Mediterráneo, Santiago, 1986.
15. Bauerfeind, R.A., et al: Paroxysmal atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White Syndrome. Am. J. Cardiol. 47: 562, 1981.
16. Fajuri, A., et al: Fibrilación auricular asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White. Caracterización clínica y electrofisiológica. B. Cardiol. 4: 100, 1985.
17. Wellens, H.J.J., et al: Relation between refractory period of the accessory pathway and ventricular frequency during atrial fibrillation in patients with the Wolff-Parkinson-White syndrome. Am. J. Cardiol. 33: 178, 1974.
18. Klein, G.J., et al: Ventricular fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. N. Engl. J. Med. 301: 1080, 1979.
19. Dreipus, et al: Ventricular fibrillation. A possible mechanism of sudden death in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. Circulation 45: 520, 1971.