



## CARDIOLOGÍA DEL ADULTO - PRESENTACIÓN DE CASOS

# Cardiomiopatía hipertrófica y síndrome de Wolff-Parkinson-White con bloqueo aurículo-ventricular completo.

## Una extraña asociación.

### Reporte de un caso

### *Hypertrophic cardiomyopathy and Wolff-Parkinson-White Syndrome with complete auriculoventricular block. A strange association.*

### *Report of one case*

Franco J. Vallejo, MD.<sup>(1)</sup>; Paula A. Montaña, MD.<sup>(2)</sup>; Carlos Vesga, MD.<sup>(3)</sup>; Antonio Miranda, MD.<sup>(2)</sup>; José E. Citelli, MD.<sup>(2)</sup>; Alberto Negrete, MD.<sup>(2)</sup>; Efraín Gil, MD.<sup>(4)</sup>

*Medellín; Cali, Colombia.*

Paciente masculino de 22 años quien ingresa por episodio de síncope. En el electrocardiograma se encuentra patrón de Wolff-Parkinson-White y signos de sobrecarga auricular e hipertrofia ventricular izquierda con bloqueo aurículo-ventricular completo. El ecocardiograma transtorácico es compatible con cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva. Se lleva a estudio electrofisiológico donde se encuentra pre-excitación por vía accesoria y bloqueo aurículo-ventricular infrahisiano; se realiza ablación y se implanta marcapasos bicameral.

**PALABRAS CLAVE:** Wolff-Parkinson-White, cardiomiopatía hipertrófica, bloqueo aurículo-ventricular infrahisiano, PRKGA2, haz de James.

A 22 years old male patient is admitted for a syncope episode. An electrocardiogram shows a Wolff-Parkinson-White pattern and signs of auricular overload with left ventricular hypertrophy and complete auriculoventricular block. The transthoracic echocardiogram is compatible with non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy. An electrophysiological study is carried out, finding pre-excitation through an accessory way and infra-His auriculoventricular block. An ablation is performed and a bicameral pacemaker is implanted.

**KEY WORDS:** Wolff-Parkinson-White, hypertrophic cardiomyopathy, infra-His auriculoventricular block, PRKGA2, James bundle.

(Rev Colomb Cardiol 2007; 14: 369-372)

(1) Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.  
(2) Universidad del Valle, Cali, Colombia.  
(3) Universidad Santiago de Cali, Cali, Colombia  
(4) Centro Médico Imbanaco, Cali, Colombia.

Correspondencia: Franco Javier Vallejo, MD. Calle 51 No. 82-190, apartamento 714, Medellín, Colombia. Teléfono 2640860, correo electrónico: homefra78@yahoo.es

Recibido: 21/06/07. Aprobado: 17/09/07.

## Introducción

En 1985, Khair (1) reconoció la asociación entre el síndrome de Wolff-Parkinson-White, la cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva, las arritmias supraventriculares y los episodios de bloqueo aurículo-ventricular completo. Hasta 1995 se encontró la mutación del cromosoma 7q3 (2) y sólo últimos reportes revelan específicamente la alteración de la subunidad g2 del gen que codifica para AMP-proteín kinasa activada (PRKAG2) (3). El fenotipo de la mutación en el PRKAG2 es una cardiomiopatía por almacenamiento de glicógeno (3) contrario a las miocardiopatías hipertróficas más frecuentes las cuales ocurren por aumento en la producción de proteínas contráctiles (4), además de asociarse a pre-excitación ventricular, alteraciones de la conducción aurículo-ventricular y taquiarritmias supraventriculares. Aquí se reporta el caso de un paciente con todas las variantes clínicas de esta alteración genética.

## Reporte de caso

Paciente masculino de 22 años de edad, con historia de síncope a repetición no estudiados, quien es llevado a un centro periférico por nuevo episodio sincopal. Toman electrocardiograma (Figura 1) que muestra ritmo sinusal, frecuencia cardíaca de 88 lpm, intervalo PR corto, complejo QRS prolongado, signos de sobrecarga auricular izquierda, hipertrofia ventricular izquierda y onda delta (patrón de Wolff-Parkinson-White).

Es remitido a nuestra institución donde ingresa con presión arterial de 105/60 mm Hg, presión arterial media de 64, frecuencia cardíaca de 40 lpm y FR de 20 rpm. En la auscultación se perciben ruidos cardíacos arrítmicos, sin soplos audibles. Durante la toma del electrocardiograma de admisión (Figura 2) presenta síncope, se observa bloqueo aurículo-ventricular completo con dos latidos de escape, posteriormente

asistolia ventricular y línea de base que muestra taquicardia sinusal con una pausa sinoatrial que se revierte de manera espontánea a ritmo sinusal con patrón de Wolff-Parkinson-White por tres complejos, seguido de taquicardia auricular conducida por la vía accesoria.

El paciente es trasladado a la unidad de cuidado intermedio en donde se le coloca marcapasos transitorio transvenoso. Se realiza ecocardiograma transtorácico que muestra todas las paredes del ventrículo izquierdo engrosadas con 22 mm de espesor, tracto de salida del ventrículo izquierdo sin aceleraciones del flujo, aurícula izquierda levemente dilatada, cavidades derechas normales y estudio valvular normal; estos hallazgos son compatibles con cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva.

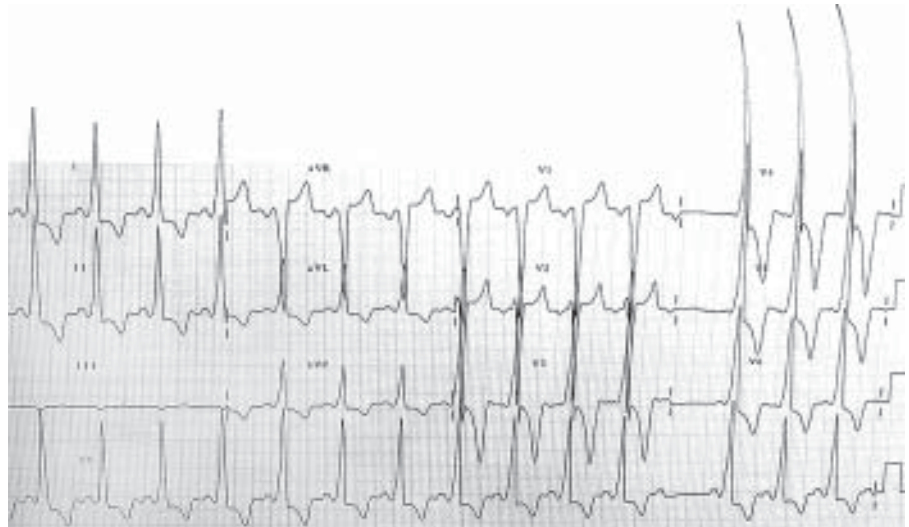


Figura 1. Electrocardiograma de superficie que muestra intervalo de PR corto, complejo QRS prolongado y onda delta.

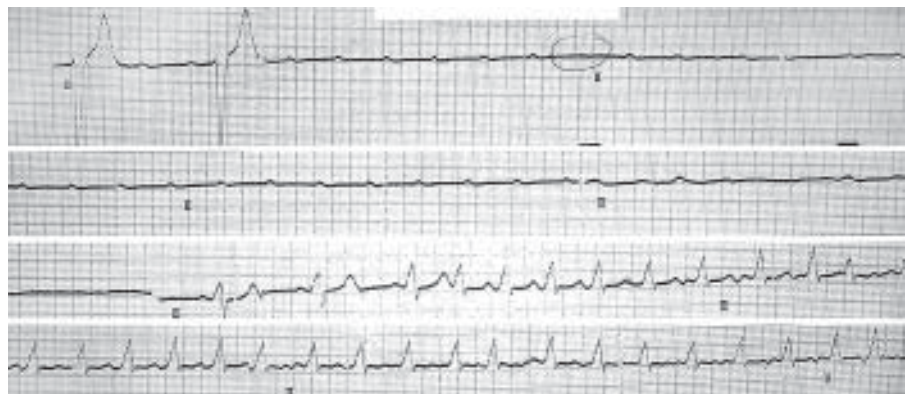


Figura 2. Electrocardiograma de superficie que muestra bloqueo AV completo, asistolia ventricular, taquicardia sinusal con una pausa sinoatrial, Wolff-Parkinson-White y taquicardia auricular conducida por vía accesoria.

Es llevado a estudio electrofisiológico (Figura 3) que muestra un intervalo AH normal que demuestra conducción adecuada desde el nodo sinusal hasta el inicio del His, con posterior ausencia de activación ventricular. En la siguiente activación del His hay una activación ventricular con intervalo HV corto que evidencia pre-estimulación ventricular. Se hace ablación del nodo aurículo-ventricular con desaparición del censado hisiano a la estimulación auricular; se implanta marcapasos bicameral.

Luego de concluir la terapia de rehabilitación cardíaca, el paciente está asintomático y se reincorpora a su vida laboral.

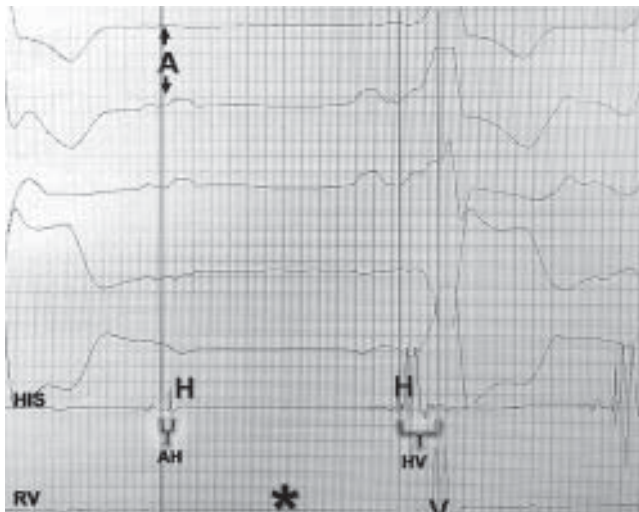


Figura 3. Estudio electrofisiológico que muestra despolarización auricular (A), activación del His (H), con intervalo AH normal que demuestra conducción normal desde el nodo sinusal hasta el haz de His. No se observa despolarización ventricular (V) con un intervalo HV corto que evidencia pre-estimulación ventricular.

## Discusión

Tradicionalmente, los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White, no tienen otras anomalías estructurales asociadas; sin embargo, la cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva se ha descrito en asociación con síndrome de Wolff-Parkinson-White y bloqueo aurículo-ventricular completo como una entidad de carácter hereditario con alta penetrancia (5). Recientes estudios muestran que las mutaciones en el gen que codifica para la subunidad PRKAG2, puede causar hipertrofia ventricular izquierda simulando una cardiomiopatía hipertrófica con alteraciones electrofisiológicas (Wolff-Parkinson-White, bloqueo aurículo-ventricular completo y taquiarritmias supraventriculares). La cardiomiopatía hipertrófica está

dada por múltiples mutaciones genéticas que alteran la expresión de proteínas contráctiles, mientras que la expresión clínica de la mutación del PRKGA2 produce un engrosamiento del ventrículo izquierdo por depósito de glicógeno en los miocitos; no obstante, esta anomalía por se no explica la heterogeneidad de este desorden (6).

En este caso, la presencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White es clara (PR corto, QRS ancho secundario a onda delta) confirmado por estudio electrofisiológico que demuestra pre-estimulación por acortamiento del intervalo HV. Los hallazgos electrocardiográficos de sobrecarga auricular izquierda (prolongación del vector terminal de la onda p), hipertrofia ventricular izquierda se confirmaron mediante ecocardiograma transtorácico que mostró aurícula izquierda levemente dilatada y engrosamiento severo de todas las paredes del ventrículo izquierdo sin obstrucción dinámica del tracto de salida, hallazgos compatibles con cardiomiopatía hipertrófica no obstructiva. El patrón de Wolff-Parkinson-White en el electrocardiograma de superficie, tiene una prevalencia de 0,15% a 0,25% en la población general y se incrementa a 0,55% en familiares de primer grado. La prevalencia de cardiomiopatía hipertrófica en adultos es del 0,2% (1:500); sin embargo, la asociación del síndrome de Wolff-Parkinson-White y cardiomiopatía hipertrófica es extremadamente rara y su prevalencia aún se desconoce (7).

Lo llamativo del caso es que el paciente presenta bloqueo aurículo-ventricular completo intermitente que lo lleva a asistolia. Lo común es que los pacientes con síndrome de Wolff-Parkinson-White asociado a bloqueo aurículo-ventricular no presenten asistolia puesto que hacen despolarización ventricular a través de la vía accesoria. En el estudio electrofisiológico se demostró que el bloqueo aurículo-ventricular era infrahisiano y en los registros de estos episodios no se presentaba pre-estimulación, lo cual evidencia una vía accesoria no común que desemboca por encima del His, y hace sospechar de un haz de James con *bypass* atrionodal o intranodal, que se confirma tras la desaparición de cualquier conducción atrioventricular al realizar ablación del nodo aurículo-ventricular.

En este paciente se encontraron todas las variables reportadas para este síndrome; además, había antecedente familiar en primera línea con cardiomiopatía hipertrófica, taquicardias supraventriculares y bloqueo aurículo-ventricular intermitente. Esto hace altamente probable que sea la manifestación fenotípica de la delección del PRKGA2 aunque no se le haya realizado estudio genético.

## Bibliografía

1. Khair GZ, Soni GS, Bamrah VS. Syncope in hypertrophic cardiomyopathy. II. Coexistence of atrioventricular block and Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am Heart J* 1985; 110: 1083-1086.
2. Mac Rae CA, Ghaisas N, Kass S, Donnelly Basson CT, Watkins HC, Annan R, et al. Familial hypertrophic cardiomyopathy with Wolff-Parkinson-White syndrome maps to a locus on chromosome 7q 3. *J Clin Invest* 1995; 96: 1216-1220.
3. Murphy R, Mogensen J, McGarry K, Bahl A, Evans A, Osman E. Adenosine monophosphate-activated protein kinase disease mimicks hypertrophic cardiomyopathy and Wolff-Parkinson-White Syndrome. *Natural History. JACC* 2005; 45: 922-930.
4. Romero F. Perfil clínico y pronóstico de la miocardiopatía hipertrófica del adulto en medio hospitalario. Tesis doctoral Universidad Autónoma de Barcelona; 2001.
5. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA* 2002; 287: 1308-20.
6. Ortega-Carnicer J, Benezet-Penaranda J. Bradycardia-dependent block in the accessory pathway in a patient with alternans Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Electrocardiol* 2006; 39: 419.
7. Arad M, Maron BJ, Gorham JM, Johnson WH, Saul JP, Perez-Atayde AR, et al. Glycogen storage diseases presenting as hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2005; 352: 362-72.
8. Daniel T, Carling D. Functional analysis of mutations in the gamma 2 subunit of AMP-activated protein kinase associated with cardiac hypertrophy and Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Biol Chem* 2002; 277: 51017-24.