

# **Varón de 54 años con cardiopatía congénita**

**Dr. Francisco Rodríguez Martorell**

Aquí le anexo un ECG de lo más interesante que nos envía el Dr. Martorell para la consideración de la gente del FORO.

Como verán, este magnífico ECG se presta a muchas elucubraciones, sobre todo por el hecho de la cardiopatía congénita, cuyo Dx no tenemos, ni tratamiento previo,

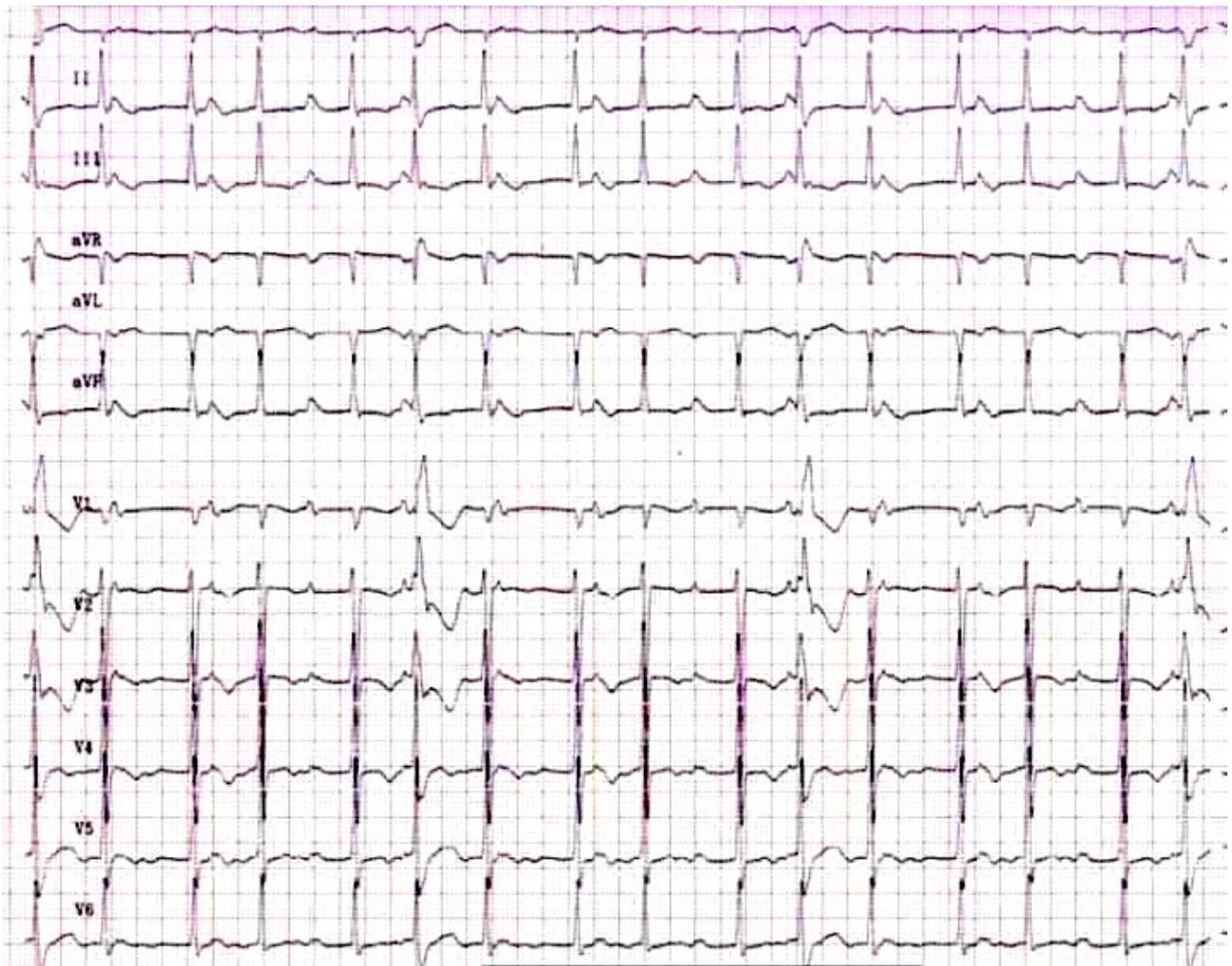
de Usted atte, Ricardo Pizarro.

-----

"Aprovecho la oportunidad para enviarte este ECG que me lo proporcionó un residente, donde me cuenta que se trata de un paciente de 54 años de procedencia rural que refieren los familiares que tenía una cardiopatía congénita y no se atendía. Llego al CG de un hospital aquí en la Habana en coma y este trazado se le realizó a su llegada, minutos después presenta una FV resistente a toda maniobra de reanimación y fallece. Eran religiosos y se oponen a la necropsia. Me gustaríaa que lo revises y si consideras, lo envíes al foro, creo que lo merita. Después lo revisaré con calma y te expongo mi criterio. Como te fijas, es un trazado de 6 canales y el scaneo no resultó muy bueno.

Un abrazo.

Francisco Rodríguez Martorell".



¿Puedo enviar mi parecer? En primer lugar estoy seguro de observar disociación AV, con una frecuencia de P menor que la frecuencia observada de QRS. Esto me hace suponer una taquicardia ventricular, y observo algunas "capturas" transitorias cuando la onda P se acerca lo suficiente al inicio de la QRS ectópica, de este modo en los complejos en los que P se sucede de QRS la morfología del QRS definitivo es distinta a los QRS que están más alejados de las ondas P.

No estoy muy familiarizado con los ECG en humano, sí lo estoy con ECG en caninos (soy veterinario) pero no quiero aventurar una frase o diagnóstico electrocardiográfico que no sea el correcto, por precaución no puedo más que resumir lo que sí estoy seguro de ver:

- 1- Disociación AV
- 2- Ritmo auricular completamente regular
- 3- Ritmo "ventricular" muy irregular y que se ve afectado cuando la onda P se presenta inmediatamente precediendo el QRS que estaba por aparecer... La frecuencia ventricular es mayor a la auricular.
- 4- Justamente cuando al onda P precede inmediatamente se presenta una morfología y comportamiento del QRS que me hace acordar a algo que leí hace un tiempo... síndrome de preexcitación. Sería posible considerarlo de este modo? A eso se podría deber esta presentación?

Muchas gracias por la paciencia, solo quería saber si sería posible que algo de todo mi razonamiento pudiera aplicarse en este paciente. Igualmente repito la salvedad que me dedico (y con poca experiencia) a la veterinaria y por lo tanto mi efímera experiencia se centra en caninos y felinos.

Cordialmente,  
Federico Curra Gagliano

Prezado Dr Francisco Rodriguez Martorell,

Gostei da análise do veterinário. Se os médicos tivessem este conhecimento deste jovem veterinário haveria seguramente menos mortes súbitas.

O traçado impressiona como um clássico bloqueio AV completo congênito o qual se caracteriza por:

- 1) Complexos QRS em geral estreitos e independentes da atividade atrial. Sendo congênito o bloqueio costuma ser alto a nível AV ou do feixe de His Os bloqueios proximais ao feixe de His possuem QRS de duração normal ou estreitos com FC entre 40 e 60bpm.
- 2) FV: adequada.
- 3) Apenas o primeiro (1), sexto (6), décimo primeiro (11) e décimo sexto (16) batimentos são alargados (anchos), precoces e tem padrão de BRD com SÂQRS no PF desviado a direita e abaixo assinalando que se de origem ventricular nascem da divisão antero-superior do ramo esquerdo. Caso sejam extra-sístoles supra-ventriculares se conduzem com aberrância pelo ramo direito e pela divisão póstero-inferior.. Inclino-me a pensar que estes são extra-sístoles supra-ventriculares aberrantes e obedientes ao chamado fenômeno de Ashman porque este costuma ocorrer por um determinado número de ciclos, usualmente possui padrão de BRD e pode estar associada a bloqueios divisionais ou fasciculares. Este fenômeno é definido como uma condução aberrante de um batimento seguido de um ciclo mais curto que é precedido de um ciclo mais longo.
- 4) Existe clara dissociação AV assinalando independência de átrios (ondas P) e ventrículos (complexos QRS)

Em um paciente do interior o rural como jamais deve ter realizado um ECG na sua vida o diagnóstico passou provavelmente despercebido até a vida adulta. A mortalidade do bloqueio AV completo congênito é mais alta no período neonatal, muito menor quando criança e adolescente e aumenta lentamente mais tarde na vida, mas os episódios de Adams-Stokes podem ocorrer em qualquer idade. O bloqueio AV congênito pode ser isolado ou associado a cardiopatias congênitas. No primeiro caso obedece a passagem transplacentária de anticorpos maternos anti-Ro, de mães portadoras de colagenopatias como LES e ocorre em aproximadamente 1 cada 14,000-20,000 nascidos vivos. O bloqueio AV congênito se observa em 5% das mães com anticorpos anti-Ro.

Os critérios maiores( classe I) para a indicação de implante de MP definitivo no bloqueio AV completo congênito são:

- 1) FV < 50 e < 45 a noite;
- 2) Pausas ? 3 segundos no Holter;assistolia > 3 segundos na vigília.
- 3) Cardiomegalia progressiva ou ICC;
- 4) Frequência atrial elevada;
- 5) Instabilidade juncional como bloqueio de saída com ritmos de escapes largos( anchos)
- 6) Ausência de resposta cronotrópica ao exercício;
- 7) Prolongação do QTc: Elevado risco de torsade de pointes.
- 8) Presença de arritmia ventricular complexa.
- 9) Insuficiência mitral significativa.

10) BAVT congênito, assintomático, com ritmo de escape de QRS igual ou maior do que 120ms ou com frequência inadequada para idade.

11) Sintomas definidos de baixo débito cerebral e/ou insuficiência cardíaca, conseqüente à bradicardia.

Queria aproveitar para perguntar ao veterinário se ele tem algum dado de intervalo QT em cangurus. Porque o modelo animal ideal para a síndrome congênita do QT curto parece ser o canguru e eu estou tentando permissão no ZOO de SP para realizar ECG neste bichos.

Abraços a todos

Andrés R. Pérez Riera

---

Este ECG es fantástico! I think! Es muy interesante la periodicidad que tiene. No parece ser complete AV block. Yo sigo pensando...

Un abrazo

Dardo Ferrara

---

Dardinho: decime una cosa ¿existe o no disociación AV entre las P y los QRS? Es decir existe o no una independencia entre os batimentos atriales e ventriculares.

La disociación puede tener apenas 3 causas:

1) Dissociação por falha bradicárdica do marcapasso comandante para un subsidiário permitindo un ritmo juncional independente de suplencia;

2) Aceleração de um marcapasso latente que usurpa o controle dos ventrículos. Oseja un aumento anormal da descarga de un marcapasso que normalmente tem uma capacidade de disparo menor.

3) Bloqueio geralmente na junção AV Isto faz com que um marcapasso subsidiário tome o comando seja a nivel alto (QRS estrecho como en este caso) ou baixo (QRS ancho). Recordá que o bloqueio AV completo não é sinônimo de dissociação AV completa Pacientes que tienen bloqueio AV completo tienen disociación AV completa mas la recíproca no es verdadera: os pacientes que tienen disociación AV completa podem ou não ter bloqueio AV completo. No goza do caráter transitivo.

Capiche?

Andrés.

---

Hola, ta difícil, no?, pero humildemente creo que se trata de una disociación AV entre el nódulo sinusal que controla las aurículas y el nodo AV que controla los ventrículos. Las ondas P presentan ritmo algo irregular (mídanlo bien) y configuración constante. Analizando la conducción AV vemos que las P no guardan relación constante con los complejos QRS de origen nodal, y en lo que respecta a las deflexiones ventriculares el ritmo es irregular, hay capturas ventriculares (QRS anchos precedidos de P y pausa no compensadora). El significado clínico es el de la alteración en la formación o conducción del impulso, es muy común en la intoxicación digitalica..... ¿reprobado?.... ¿Sigo pensando entonces?

Saludos

Dr. Tomás Campillo.

Estimado Doctor Pérez Riera,

Estoy muy agradecido con sus palabras de elogio, realmente me sorprenden.

Respecto a su consulta le comento que no tengo conocimiento de QT en canguros, pero sí estamos trabajando justamente en QT de caninos y hemos avanzado un poco en ese tema. Hemos logrado comparar distintas fórmulas de corrección de QT que puedan aplicarse en caninos (entre ellas evaluamos Bazett, Hodges, Fridericia, Matsunaga, Van der Water, etc) y hemos encontrado que Matsunaga es la mejor en caninos. Actualmente estamos evaluando el síndrome QT LARGO que podría ser de aplicación interesante en cierta raza de caninos, igual esto es un trabajo que estamos preparando y que podría haber novedades en algunos meses.

Nuevamente MUCHAS gracias por sus palabras.

Atentamente,  
Federico Curra

---

Prezado Federico Nos estudamos com interesse redobrado este tópico, porque uma das áreas de nosso goal é Short and Long QT syndrome. Nos arquivos de Edgardo tem alguns aportes meus about it.

Gostaria que nos conte em que consiste a formula de Matsunaga para dog, porque nos - que seya de meu conhecimento - não a usamos em humans. E se for a melhor em caninos poderíamos testarla em humanos mas sabemos que a FC dos cachorros é maior.

Eu sou um loco por perros tenho 5 em casa e todos tem ECG feito. Pelo que vejo esta formula tem sido aplicada em medicina veterinaria inicialmente in beagle dogs (Perros da raça beagle). Matsunaga T, et al. QT corrected for heart rate and relation between QT and RR intervals in beagle dogs. J Pharmacol Toxicol Methods. 1997 Dec;38(4):201-9

Abraço a todos

Andrés.

---

Andrés, non capito niente! just a joke...Estoy de acuerdo con el concepto de AV dissociation.

El punto que trataba de remarcar era la irregularidad con cierta periodicidad de los QRS complexes. Es muy interesante y he estado tratando de ver si algunas de las P conducían....He asumido que ninguna P conduce, entonces me trato de explicar la irregularidad del ritmo de la unión . Es muy difícil explicar todo esto a través de extrasystoles de la unión y que las mas precoces o después de un long-short conducen con aberrancia de rama derecha. Me daba la impresion que los latidos con QRS ancho eran mas ventriculares.

Yo sigo pensando

Un abrazo

Dardo Ferrara

---

Estimado profesor Pérez Riera.

Me disculpa por no comentar acerca del caso que envié, pero sucede que dos días antes de salir de viaje me lo dejó un residente y sinceramente no me dió tiempo a revisarlo.

Ahora tengo la oportunidad de leer su excelente análisis como de costumbre en el que coincido casi totalmente con su criterio.

No obstante estoy de acuerdo que hay una disociación AV con un ritmo idionodal, pero mi duda es que por qué el ritmo de escape a ese nivel tiene irregularidad de los RR, con un

marcapaso de localización más cefálico descargando a una frecuencia de 76 l/ min .

Un cordial saludo.

Dr. Martorell.

---

Querido amigo Francisco:

En el bloqueo AV completo congénito el foco comandante de los ventrículos es relativamente alto, y puede ser de origen juncional (Zona NH) o del haz de His proximal alto y han sido observadas no raramente FC de 60, 70 o hasta 80 lpm (1-2).

Las formas congénitas tienen naturalmente FC más elevadas con QRS estrecho porque el comando ventricular es Hissiano o de la región NH. Es más, en la prueba de esfuerzo de estos pacientes es frecuente una respuesta cronotrópica adecuada normal o casi normal. Este punto es uno de los determinantes de la estabilidad clínica que ha permitido que este hombre de 55 años llegue a esta edad sin diagnóstico. En estos casos puede generarse dudas de la real presencia de bloqueo AV completo que el examen físico adecuado puede esclarecer por la variabilidad en la intensidad del primer ruido causado por la asincronía AV, el pulso arterial de ascensión sistólica brusca y por las características del pulso venoso yugular que puede revelar en forma intermitente las ondas A en cañón que se observan cuando la aurícula derecha se contrae contra una válvula tricúspide cerrada. (durante la sístole ventricular).

La intensidad del primer ruido varía desde un ton retumbante hasta un sonido prácticamente inaudible. El primer ruido cardíaco es intenso ("bruit de canon") cuando el intervalo PR es corto (igual o menor que 120ms) y casi inaudible cuando el intervalo PR del ECG es prolongado entre 200 y 300ms y nuevamente más intenso con intervalos PR >500ms (3)

El ritmo comandante ventricular deja de ser de suplencia o escape para adquirir una pendiente en fase 4 de ascensión más rápida e consecuentemente mayor FC.

#### Referencias

1) Ikkos D, Hanson JS. Response to exercise in congenital complete atrioventricular block. *Circulation*. 1960; 22:583-590.

2) Ayers CR, Boineau JP, Spach MS. Congenital complete heart block in children. *Am Heart J*. 1966; 72:381-390.

3) Burggraf GW, Craige E. The first heart sound in complete heart block. *Phonoechocardiographic correlations*. *Circulation*. 1974; 50: 17-24.

Abrazo fraterno a todos

Andrés.

---

Profesor.

Muchas gracias por su gentileza, pero realmente hemos manejado este tipo de pacientes con BAV congénito y como Ud. plantea tienen buena respuesta cronotrópica al esfuerzo, además de mantenerse asintomáticos por largo período de tiempo por cursar con QRS estrecho (ritmo de escape suprahisiano o unional). Mi duda radica en la irregularidad de los RR a ese nivel. Todos sabemos que es más frecuente estas alteraciones cuando el MP ventricular está más alejado. Le agradecería una vez más que salde mi ignorancia. Un abrazo.

Martorell

---

Estimado Chico (Así les decimos cariñosamente a los de nombre Francisco en el Brasil)

Los factores determinantes de la pendiente de fase 4 tanto en las células de la región de la unión AV así como en el Nódulo SA (y por tanto la FC) pueden variar en forma significativa en la dependencia de las acciones principalmente vago-simpáticas que influyen directamente sobre el mecanismo poli-iónico determinante de la inclinación de la mencionada pendiente.

Básicamente existen 5 canales que están en juego:

- 1) El llamado canal marcapaso  $I_f$  ("hyperpolarization-activated inward current, termed "pacemaker"  $I_f$  current or 'funny' (" $I_f$ ) current");
- 2) Activación del canal L de  $Ca^{2+}$  ("L type  $Ca^{2+}$  current");
- 3) Desactivación del canal de calcio T ("T type  $Ca^{2+}$  current");
- 4) El canal de intercambio catiónico  $Na/Ca$  (" $Na^+/Ca^{2+}$  exchange current").

El primero de estos canales canal marcapaso  $I_f$  es un canal de entrada activado por dos circunstancias: hiperpolarización y aumento intracelular de AMPc. El estímulo beta-adrenérgico acelera y el vagal enlentece como consecuencia de aumento o disminución de la concentración intracelular de AMPc. El efecto de un corto surto de predominio vagal puede modificar la FC y ocasionar variaciones de la FC así como varias arritmias, particularmente el fenómeno ventriculofásico en los variados grados de bloqueos AV y en los variados patrones de disociación AV. El efecto de un corto estímulo vagal puede modificar la conducción AV. Adicionalmente el nódulo AV tiene regulación secundaria por influencia barorefleja.

Se piensa que el llamado fenómeno de la turbulencia de la frecuencia del corazón ("Heart Rate Turbulence" = HRT) sería el principal deflagrador ("triggered") al ocasionar una pérdida transitoria de la actividad eferente vagal en respuesta a la pérdida aferente (input) dado por latidos prematuros extrasistólicos que inducen a una contracción con respuestas de FC variables<sup>1</sup>. Los autores piensan que la pendiente de una desaceleración de FC después de extrasístoles puede servir como sustituto razonable para la determinación de la sensibilidad barorefleja<sup>1</sup>. Este paciente tiene eventos prematuros que son discutiblemente supra o ventriculares que pueden afectar en forma notable este juego poli-iónico de la pendiente en fase 4. Espero que esta explicación haya disipado su duda de la irregularidad de los RR a ese nivel.

1) Wichterle D, et al. Mechanisms involved in heart rate turbulence. Card Electrophysiol Rev. 2002; 6: 262-266.

Abrazos

Andrés.

---

Estimado Andrés...

De mi análisis inicial dije en el cuarto punto esto: "Justamente cuando la onda P precede inmediatamente se presenta una morfología y comportamiento del QRS que me hace acordar a algo que leí hace un tiempo... síndrome de preexcitación. Sería posible considerarlo de este modo? A eso se podría deber esta presentación? "

Usted dijo que "Apenas o primeiro (1), sexto (6), décimo primeiro (11) e décimo sexto (16) batimentos são alargados (anchos), precoces e tem padrão de BRD com SÂQRS no PF desviado a direita e abaixo assinalando que se de origem ventricular nascem da divisão antero-superior do ramo esquerdo."... y esto lo atribuye a fenómeno de Ashman.

¿No es muy curioso que los complejos con aberrancia justamente sean los que están precedidos inmediatamente de una onda P? ¿Cuales serían los pasos para descartar que sea una preexcitación?

Sé que es raro que apareciera un fenómeno de preexcitación en un bloqueo AV completo, pero tal vez esto podría ser debido a que estas ondas P en realidad solo pueden activar al ventrículo (con aberrancia) si caen justo en ese período, y luego tal vez

estaría en un período refractario absoluto...

Respecto al Ashman si tomamos ciclos largos - ciclos cortos entonces la aberrancia se debería presentar en todo complejo QRS que aparezca en ciclo corto, en este caso considero que serían el número 1(\*), 4, 6(\*), 9, 11(\*), 14, 16(\*). Los que tienen asterisco (\*) son los que presentan aberrancia, lo raro es que los números 4, 9 y 14 también serían ciclo corto pero se conducen sin aberrancia. Lo que sí observo en los correspondientes al 1, 6, 11, 16 es que sí son de ciclo corto y además tienen una onda P que finaliza a 0,04 segundos o menos antes del inicio del QRS.

Otra cosa que podría explicar esto tal vez sería una conducción decremental de la onda proveniente de aurícula... que terminaría desapareciendo por falta de conducción salvo que llegue justo a "fusionarse" con una onda Q del marcapaso inferior (en nódulo AV? en Haz His? ) y de esta forma esa onda P que aparece en el momento justo sirve como "gatillo" para desatar una respuesta con aberrancia por "preexcitar" el QRS.

Disculpe todas estas teorías, no tengo fundamento exacto, es solo "intuición creativa", espero que pueda ilustrarme a ver si realmente sería posible algo similar o si estoy totalmente errado.

Además confírmeme si pudo recibir el trabajo de QT en caninos que le envié a su e-mail personal.

Saludos a todos,  
Federico Curra

---