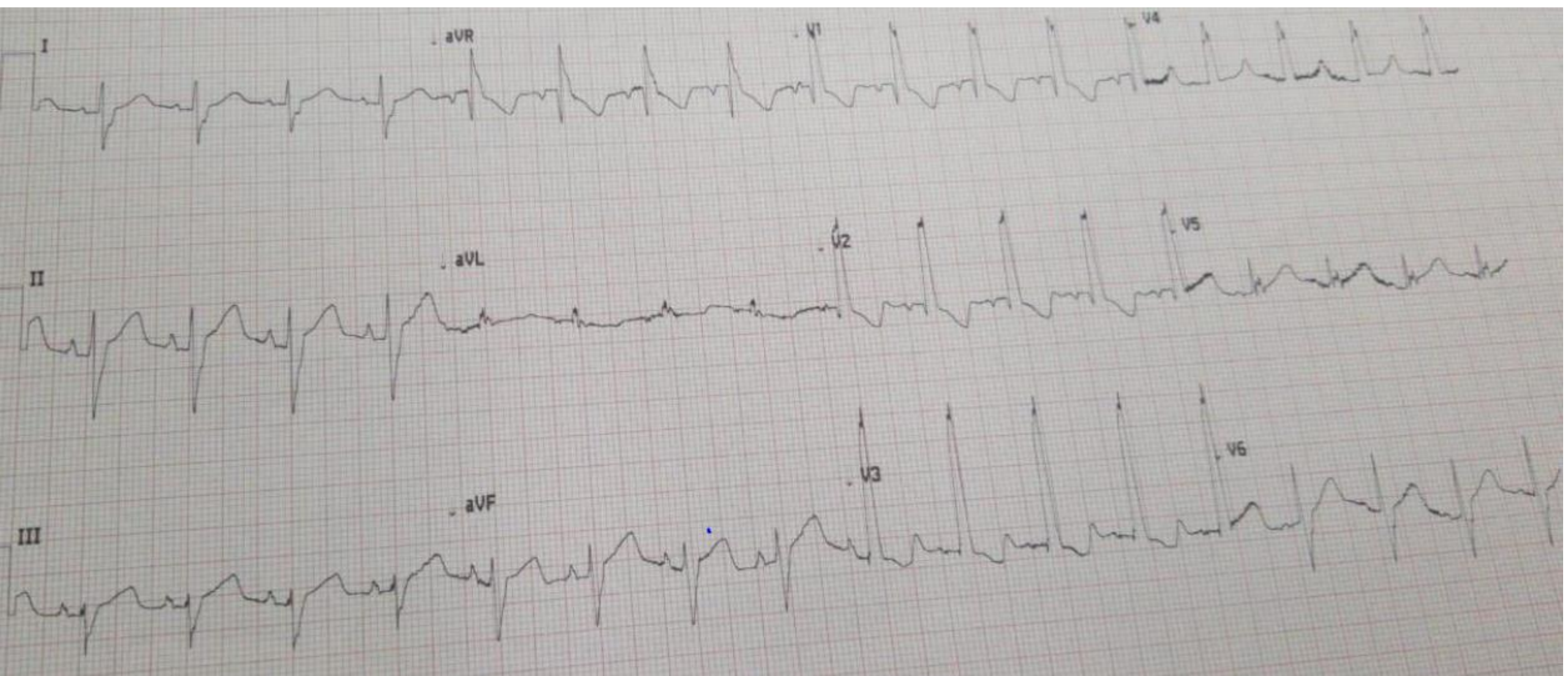


Queridos amigos

El colega Tony de Sousa de Monzambique envía la siguiente consulta sobre este ECG correspondiente a un lactante de 1 año post cierre de CIV.



Prezado Tony lhe escrevo em português porque é língua do seu País. A República de Moçambique, é um país localizado no sudeste do Continente Africano. A capital é Maputo, antiga Lourenço Marques, durante o domínio português. Em 1994, o país realizou as suas primeiras eleições multipartidárias e manteve-se como uma república presidencial relativamente estável desde então. Moçambique possui grandes recursos naturais. A economia é principalmente agrícola, e fabricação de alimentos, bebidas, produtos químicos, alumínio e petróleo, está in crescendo. Eu tive na nossa Faculdade um aluno de tua terra.

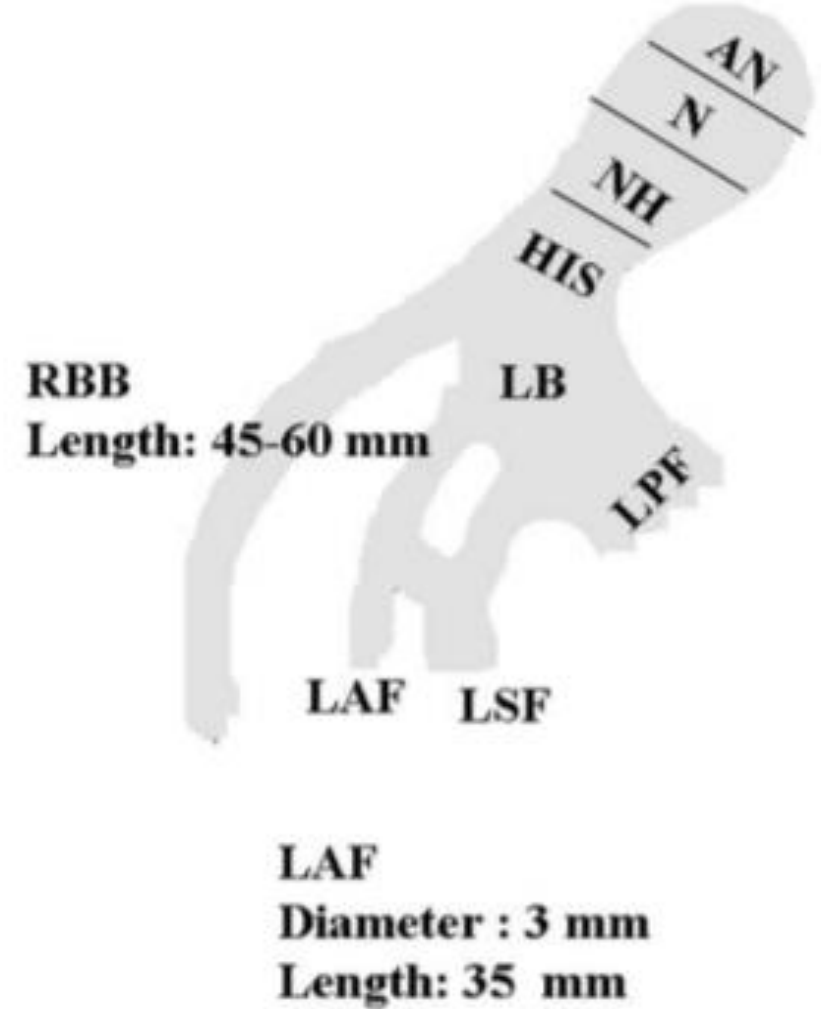
### **Interpretação**

Ritmo sinusal, SÂP + 80° Eixo do QRS localizado no quadrante superior direito chamado quadrante Nordeste “no-man-nol-land” (polaridade de aVR >aVL ), eixo do T +70° e duração do QRS prolongada para idade (+115ms), R de aVR proeminente, com padrão QR, com R de 9 mm, precordiais direitas, e RS em V6 com S>R, QT/QTc normais (380 -440ms). Está claro que a criança operada de CIV possui uma severa SVD com extremo desvio do eixo no quadrante anterior direito. Isto me sugere uma CIV basal posterior tipo ostium atrioventricularis comunis que costuma associarse com CIA tipo postium promum e fenda “cleft” do folheto septal da mitral. Estes pacientes eventualmente são portadores de trissomia 21, síndrome de Down ou Mogolismo (este último termo deveria ser abandonado para não gerar ofensa ao povo Mongol) Pela severidade da SVD deve ter sido um quadro grave. Faz algum tempo publicamos um manuscrito sobre o ECG na síndrome de Down (**Caro M1, Conde D1, Pérez-Riera AR2, de Almeida AP3, Baranchuk A4.The electrocardiogram in Down syndrome.Cardiol Young. 2015 Jan;25(1):8-14. doi: 10.1017/S1047951114000420**) e explicamos que o aparente bloqueio divisional anterossuperior esquerdo é falso e obedece a motivos de anatomia anormal do sistema de condução Nó AV deslocado para trás, Feixe de His mais curto e também posicionado mais atrás, hipoplasia da divisão ântero-superior esquerda e mais longa, maior comprimento do ramo direito(80mm normal 50mm) e implantação ectópica dos músculos papilares. Tudo isto simula um BDASE(“LAFB”)

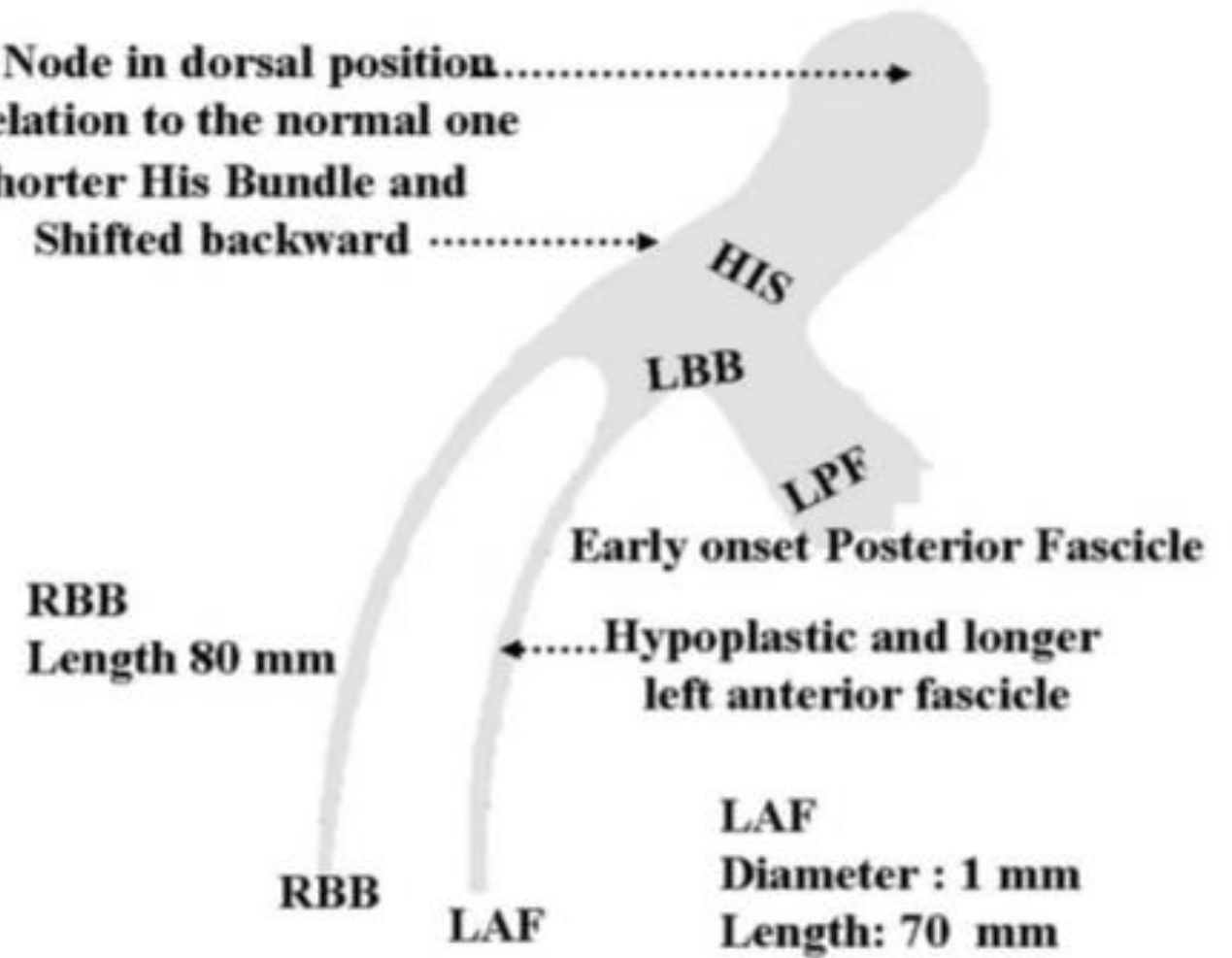
Dos músculos papilares.

### NORMAL INTRAVENTRICULAR CONDUCTION SYSTEM

### INTRAVENTRICULAR CONDUCTION SYSTEM IN ENDOCARDIAL CUSHION DEFECTS



**AV Node in dorsal position.....**  
**in relation to the normal one**  
**Shorter His Bundle and**  
**Shifted backward .....**



Tem contra o defeito de coxim o fato de não ter nadad de ventriculo esquerdo Esta tabela a seguir extraida de nosso manuscrito serve como um guia

Table 1. ECG characteristics of patients with AV canal defects.

---

ECG conduction disturbances in patients with DS and AV canal defect

---

P wave	Normal variable, with LAE, RAE or BAE
PR interval	Prolonged in 50% of the cases by increase in AV conduction time
SAQRS	With extreme shift in superior quadrants and counterclockwise rotation of QRS loop in the frontal plane
QRS	In DII, DIII, and aVF, rS-type complexes with notch in the ascending limb of S wave. qR complexes in DI and aVL: LAFB; aVR: qR complexes with broader T wave; More evident signs of RVE in its complete form (ostium atrium ventricularis comunis). There may be criteria for BVE or LVE; Triphasic QRS (rsR' or rSR') nearly always present in right precordial leads V3R, V1 and V2 and broader S wave in DI, aVL, V5 and V6

---

AV = atrioventricular; BAE = biatrial enlargement; BVE = biventricular enlargement; DS = Down syndrome; LAE = left atrium enlargement; LAFB = left anterior fascicular block; LVE = left ventricular enlargement; RAE = right atrium enlargement; RVE = right ventricular enlargement

Se se tratara apenas de uma CIV não basal deveria ter uma severa SVD

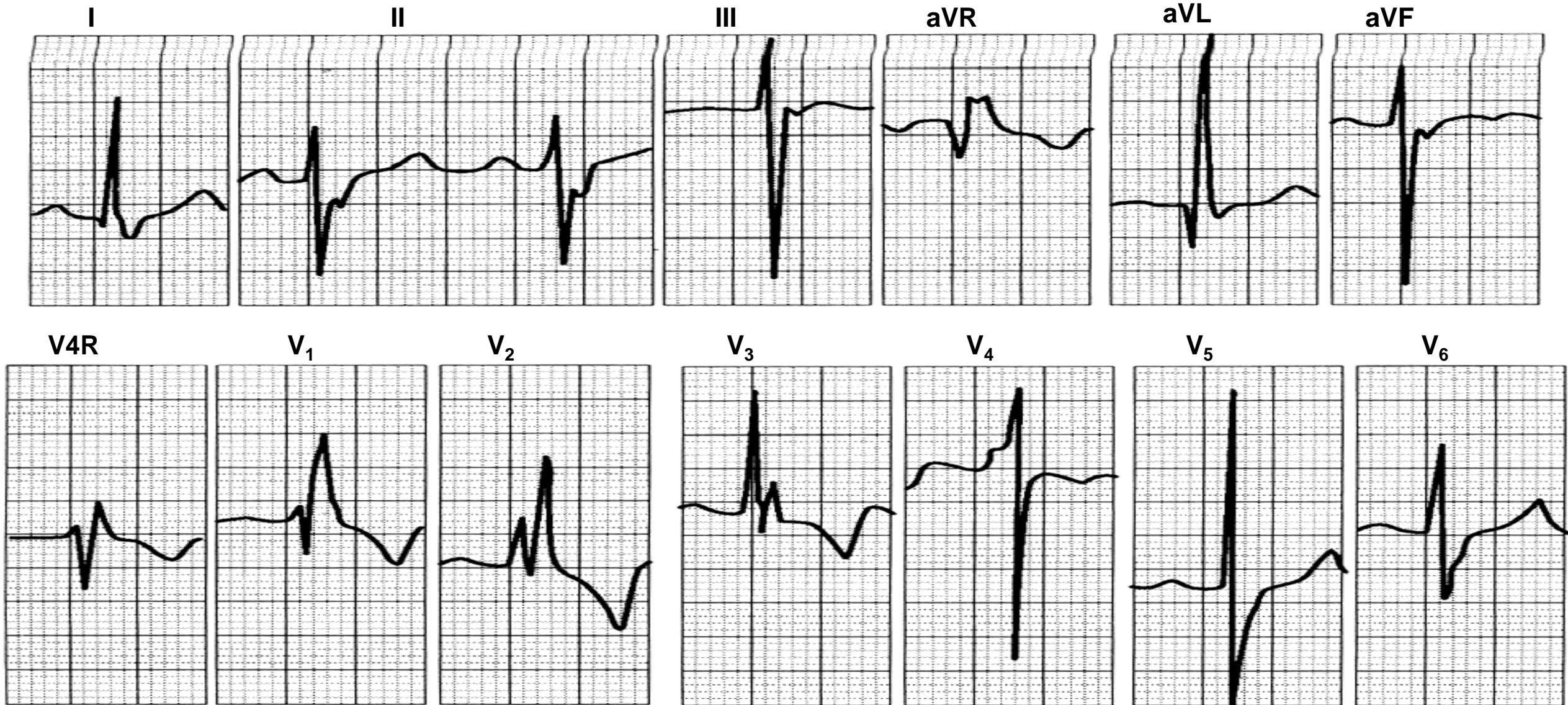
## DEFEITOS DOS COXINS ENDOCÁRDICOS OU ATRIOVENTRICULARES

Prevalência 25% das CIA e 6% das cardiopatias congênitas.

### CARACTERÍSTICAS DO ECG NOS DEFEITOS DE COXIM ENDOCÁRDICO

- 1) **Onda P:** variável normal, com SAE, SAD ou SBA;
- 2) **Intervalo PR:** prolongado em 50% das instâncias por aumento do tempo de condução AV;
- 3) **SÂQRS** com extremo desvio nos quadrantes superiores e rotação anti-horária da alça QRS no plano frontal.
- 4) **QRS:** Em II, III e aVF complexos de tipo rS com entalhe na rampa ascendente da onda S. Complexos qR em DI e aVL: BDASE
- 5) Derivação aVR: complexos qR com onda R alargada;
- 6) Sinais mais evidentes de SVD na forma completas (ostium atrium ventricularis comunis). Podem existir critérios de SBV ou de SVE;
- 7) QRS trifásico (rsR' ou rSR') quase sempre presente nas precordiais direitas  $V_{3R}$ ,  $V_1$  e  $V_2$  e onda S alargada em DI, aVL,  $V_5$  e  $V_6$ .

# Ostium Atrium Ventricularis Communis (OAVC) forma total

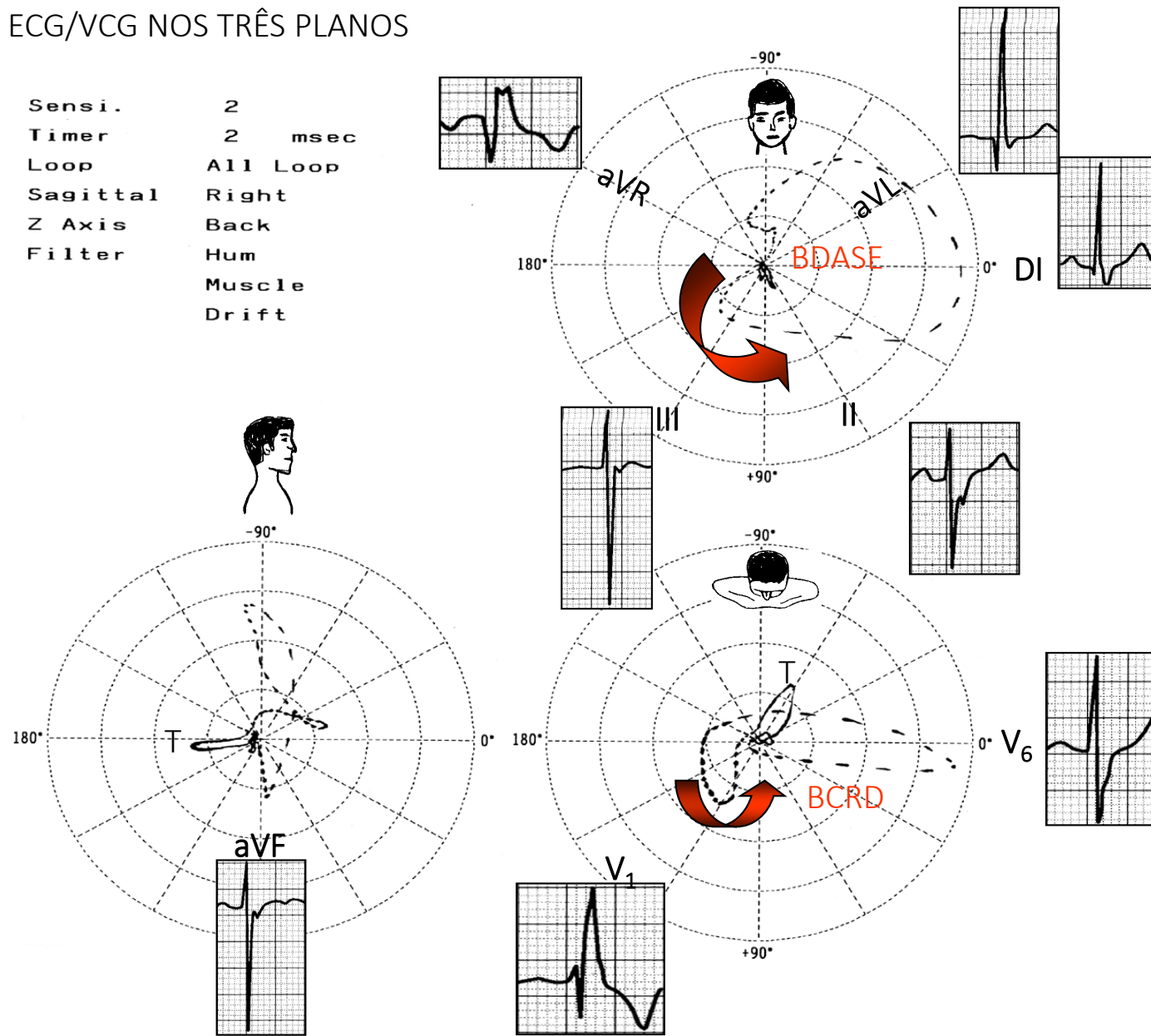


**Diagnóstico clínico:** defeito de coxim endocárdico forma total(Ostium atrium Ventricularis totalis).

**Diagnóstico eletrocardiográfico:** Bloqueio AV de 1º grau, sobrecarga biventricular, BCRD e bloqueioBDAS.

# CORRELAÇÃO ECG/VCG NOS TRÊS PLANOS

Sensi. 2  
 Timer 2 msec  
 Loop All Loop  
 Sagittal Right  
 Z Axis Back  
 Filter Hum  
 Muscle  
 Drift



Correlação ECG/VCG do mesmo paciente onde observamos: BDASE no PF e BCRD tipo Grishman no PH.

NOME: IHMK.

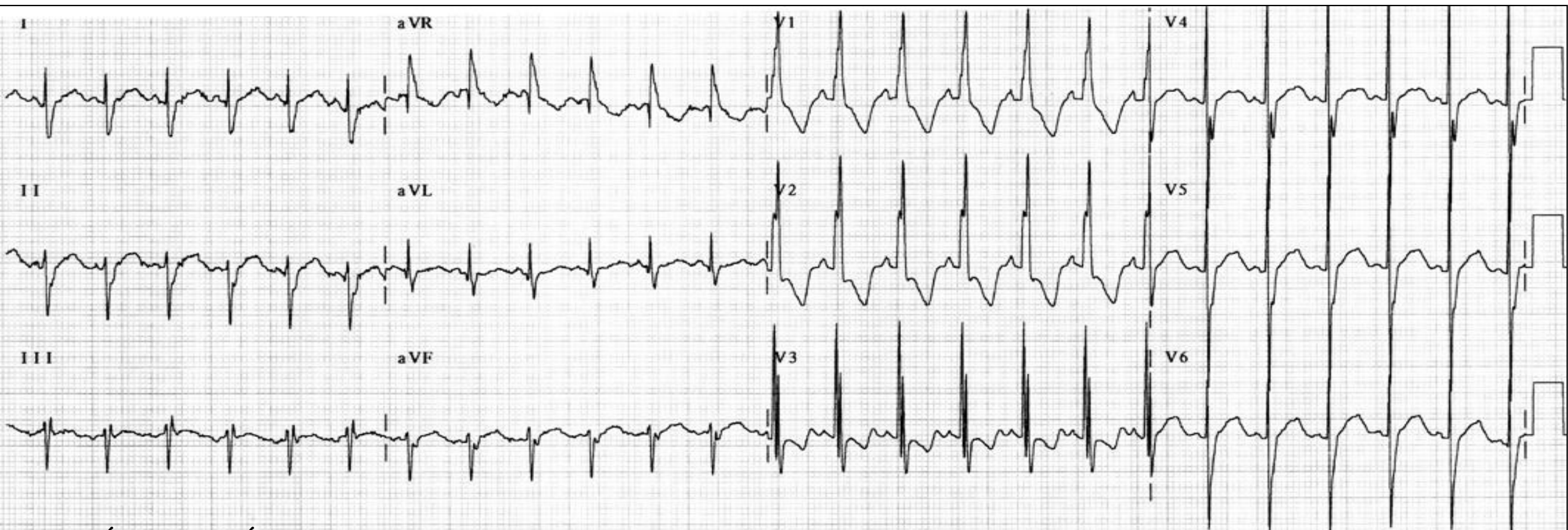
IDADE: 9 meses

SEXO: M.

RAÇA: Pai asiático e mãe: Branca.

ALTURA: 0,59 m

DATA: 28/07/2007 MEDICAÇÃO EM USO: Furosemda 2,5 mg/Kg dia, Espironolactona 2,5 mg/Kg dia



**DIAGNÓSTICO CLÍNICO:** CIA + EPV + Estenose de artéria pulmonar esquerda. Criança com aspecto síndrômico (foto próximo slide) com implantação baixa de orelhas. Sequência clínico-eletrovetorcardiográfica de uma criança síndrômica (síndrome de Kabuki) de 9 meses, portadora de CIA+EP valvar + estenose da artéria pulmonar esquerda. Observamos peculiar desvio atípico do SÂQRS no quadrante superior direito do PF e SVD. A rotação da alça QRS mesmo sendo anti-horária não possui características de BDASE. É importante salientar que nas crianças com estas características faciais, é freqüente o ÂQRS no quadrante superior direito. Pós-operatório de átrioseptoplastia e comissurotomia da valva pulmonar. Data da cirurgia: 03/06/2003. Apresentou ICC no PO.

**DIAGNÓSTICO ECG:** RS: FC: 148bpm (normal entre 90bpm a 120bpm para a faixa etária); Onda P SÂP: 8° para frente, SBA, PR: 100 ms (normal), QRS: 91 ms (prolongado: deve ser < 80ms), SÂQRS: -170° localizado no quadrante superior direito.

**CONCLUSÃO:** SVD. BDASE ??? BCRD ???



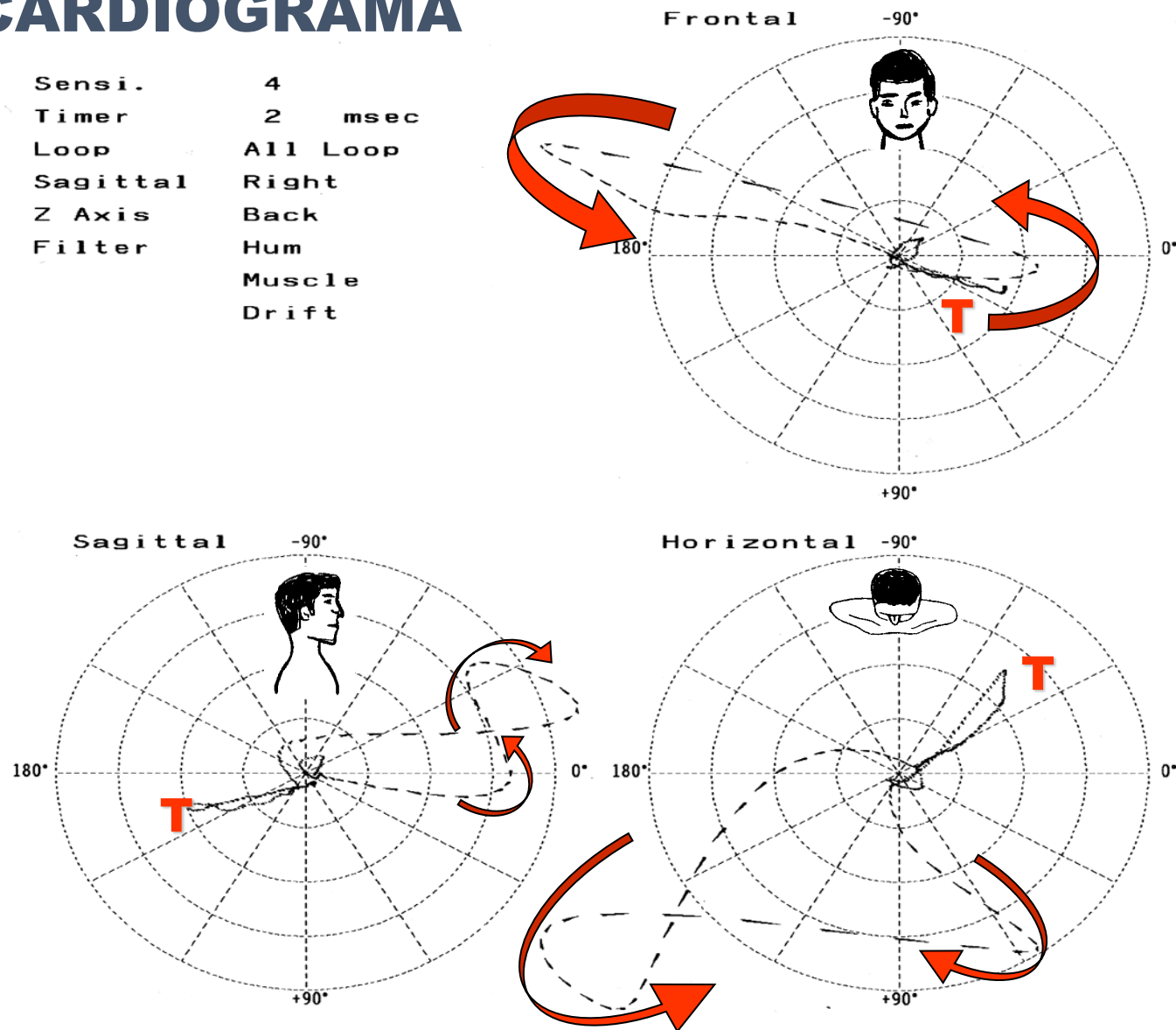
## Fotografia do paciente



Observe a implantação baixa das orelhas, estrabismo face síndrômica. a disciplina de genética da Escola Paulista de Medicina levantou suspeita de síndrome de kabuki. Dois médicos japoneses - Dr. Niikawa e Dr. Kuroki -, trabalhando de forma independente, fizeram as primeiras descrições em 1981. O nome "maquiagem de Kabuki" foi escolhido devido à aparência facial lembrar a maquiagem dos atores do teatro Kabuki, uma forma tradicional de expressão teatral japonesa. Atualmente, o termo "maquiagem" foi retirado da denominação pois poderia ser considerado constrangedor a algumas das famílias. **CARACTERÍSTICAS FACIAIS:** inversão de pálpebra inferior; fenda palpebral alongada; sobrancelhas arqueadas; cílios longos; esclera azul; ponta nasal voltada para baixo; palato alto/fendido, fenda labial; orelhas dismórficas e de implantação baixa e fístulas pré-auriculares anomalias dentárias As mãos mostram coxins adiposos na face palmar de falange distal (finger pads), bradidactilia, clinodactilia, retardamento mental de grau leve a moderado e retardo no crescimento, hiper mobilidade articular, alterações neurológicas como: hipotonia; convulsões; microcefalia e anomalias visuais e perda auditiva (50%) devido às malformações ou infecções recorrentes de ouvido médio. Cardiopatias congênicas observadas em mais de 30% dos casos como CIA, co-artação da aorta e outras.

# VETORCARDIOGRAMA

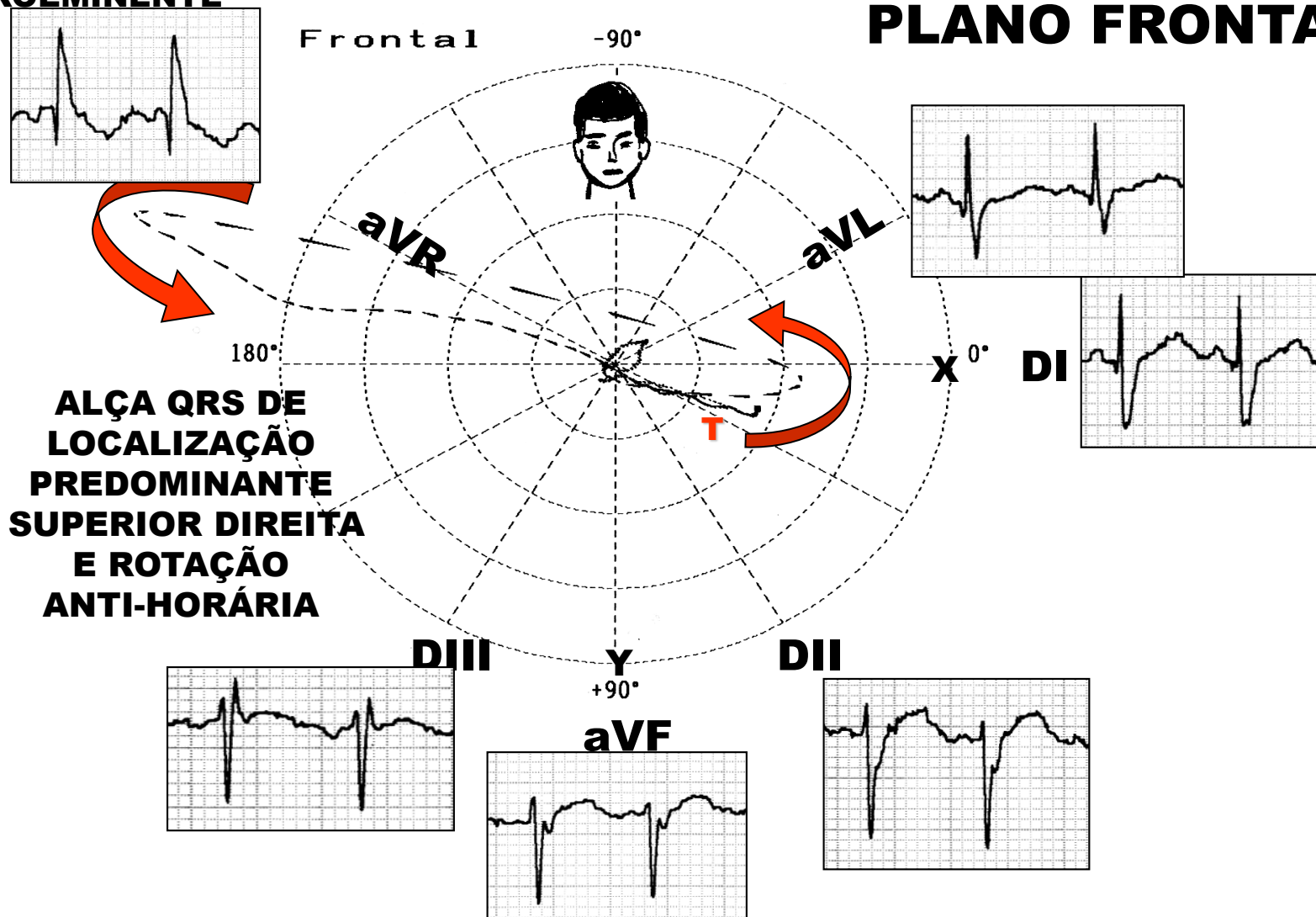
Sensi.	4
Timer	2 msec
Loop	All Loop
Sagittal	Right
Z Axis	Back
Filter	Hum Muscle Drift



Seqüência clínico-eletrovetorcardiográfica de uma criança sindrômica (síndrome de Kabuki) de 9 meses, portadora de CIA+EP valvar + estenose da artéria pulmonar esquerda. Observamos peculiar desvio atípico do SÂQRS no quadrante superior direito do PF e SVD. A rotação da alça QRS mesmo sendo anti-horária não possui características de BDASE. É importante salientar que nas crianças com estas características faciais, é freqüente o ÂQRS no quadrante superior direito.

**ONDA R DE aVR  
EMPASTADA  
E PROEMINENTE**

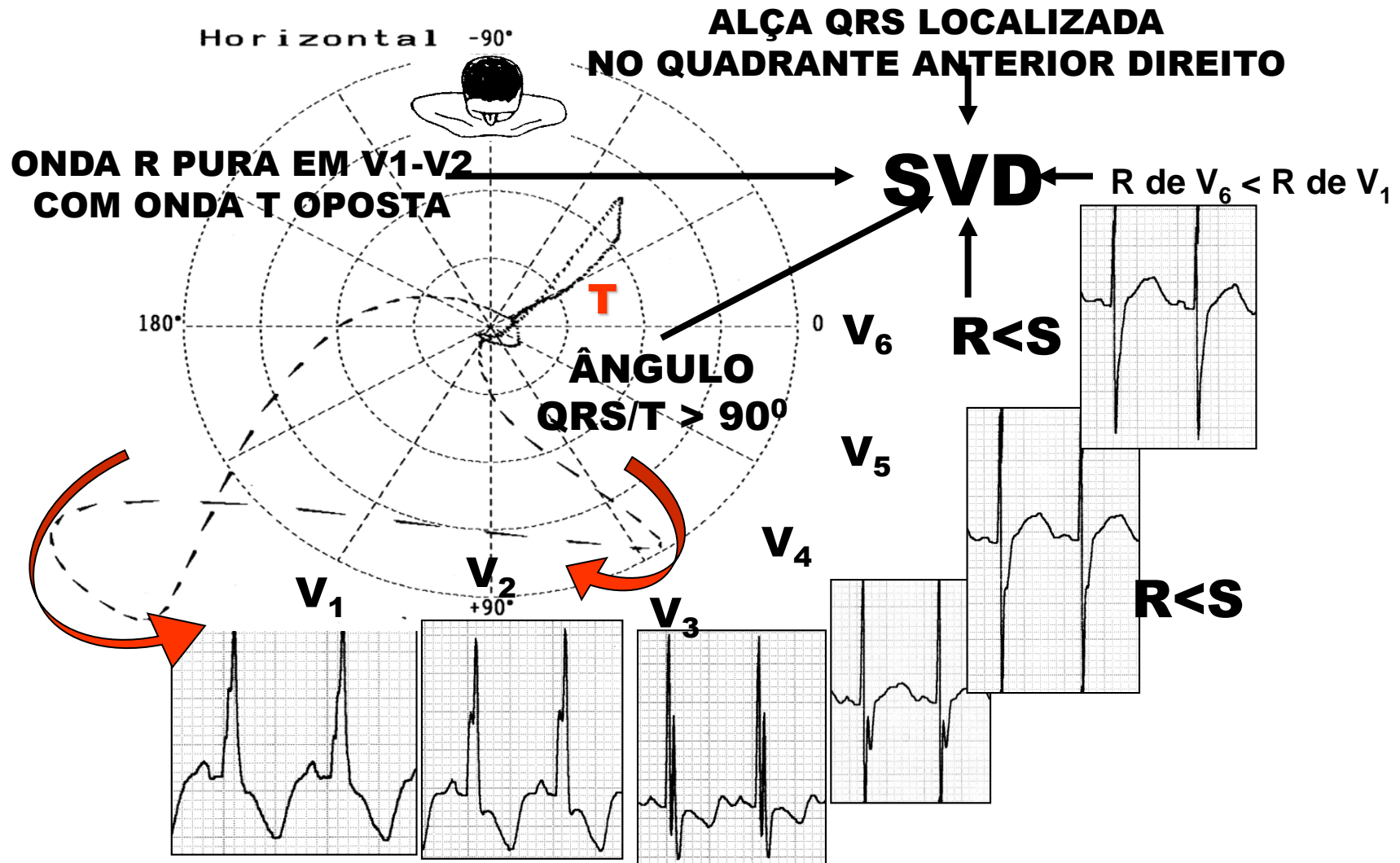
# **CORRELAÇÃO ECG/VCG PLANO FRONTAL**



**ALÇA QRS DE  
LOCALIZAÇÃO  
PREDOMINANTE  
SUPERIOR DIREITA  
E ROTAÇÃO  
ANTI-HORÁRIA**

Seqüência clínico-eletrovetorcardiográfica de uma criança síndrômica (síndrome de Kabuki) de 9 meses, portadora de CIA+EP valvar + estenose da artéria pulmonar esquerda. Observamos peculiar desvio atípico do SÂQRS no quadrante superior direito do PF e SVD. A rotação da alça QRS mesmo sendo anti-horária não possui características de BDASE. É importante salientar que nas crianças com estas características faciais, é freqüente o ÂQRS no quadrante superior direito.

# CORRELAÇÃO ECG/VCG PLANO HORIZONTAL

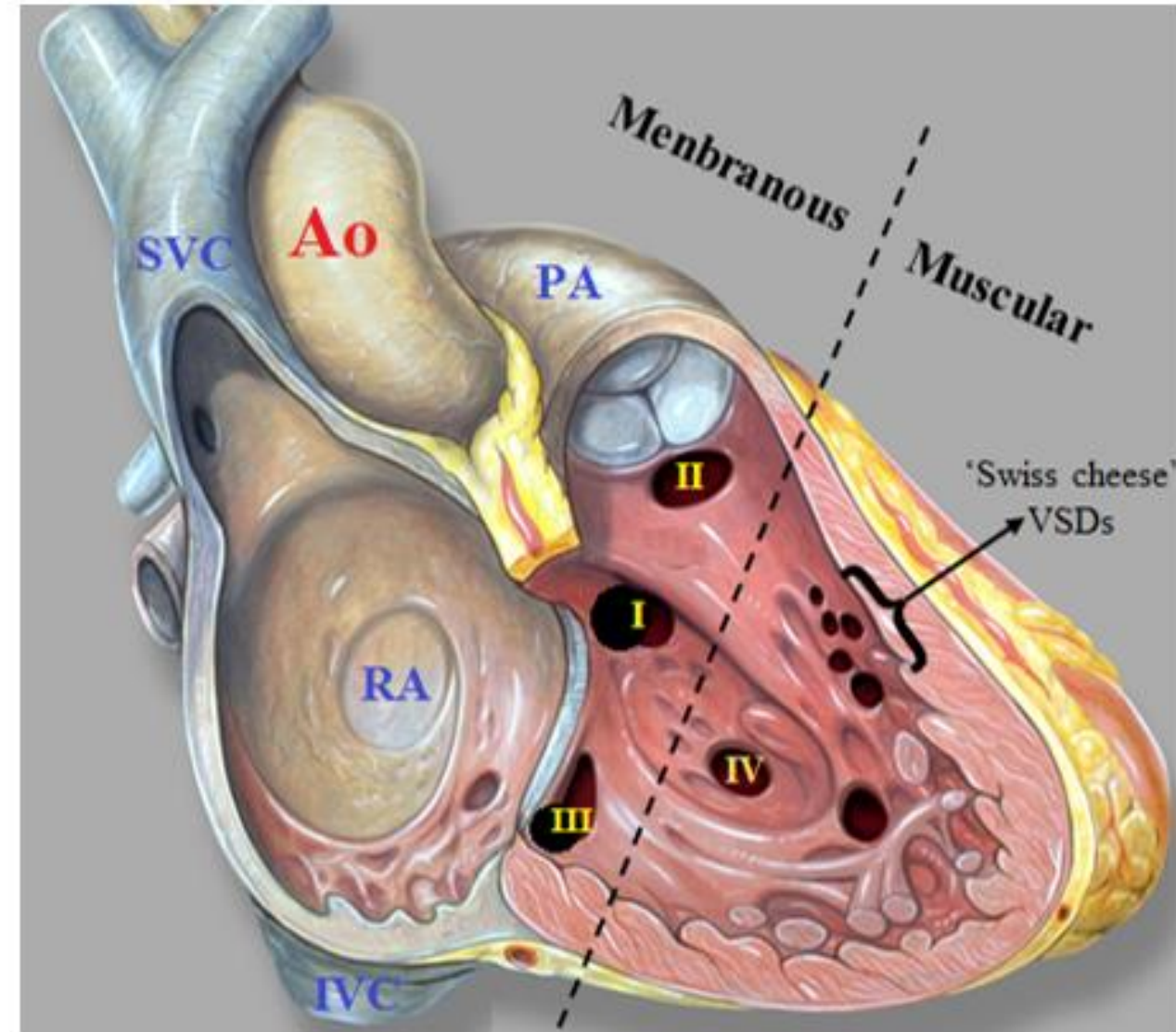


Seqüência clínico-eletrovetorcardiográfica de uma criança sindrômica (síndrome de Kabuki) de 9 meses, portadora de CIA+EP valvar + estenose da artéria pulmonar esquerda. Observamos peculiar desvio atípico do SÂQRS no quadrante superior direito do PF e SVD. A rotação da alça QRS mesmo sendo anti-horária não possui características de BDASE. É importante salientar que nas crianças com estas características faciais, é freqüente o ÂQRS no quadrante superior direito.

## COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR (CIV)

**CONCEITO:** cardiopatia congênita acianótica com hiperfluxo pulmonar consistente em uma ou mais aberturas no septo interventricular membranoso ou muscular. Na primeira pode ser: da via de entrada (8%), membranosa propriamente dita (75%) ou da via de saída (8%).

- I. Supra cristal, subpulmonar, cono-septal, infundibular, de via de saída, bulbar ou basal anterior: 8%;*
- II. Perimembranosa, (porque ultrapassam região membranosa), paramembranosa, infracristal, subaórtica, cono-ventricular, ou basal media: “the membranous septum” 70% a 80%;*
- III. Átrio-ventricular, de via de entrada ou basal posterior: “the inlet septum” 8%.*
- IV. Muscular baixa, trabécular, ou “do sinus”: 12%;*



## Grupos hemodinâmicos da CIV

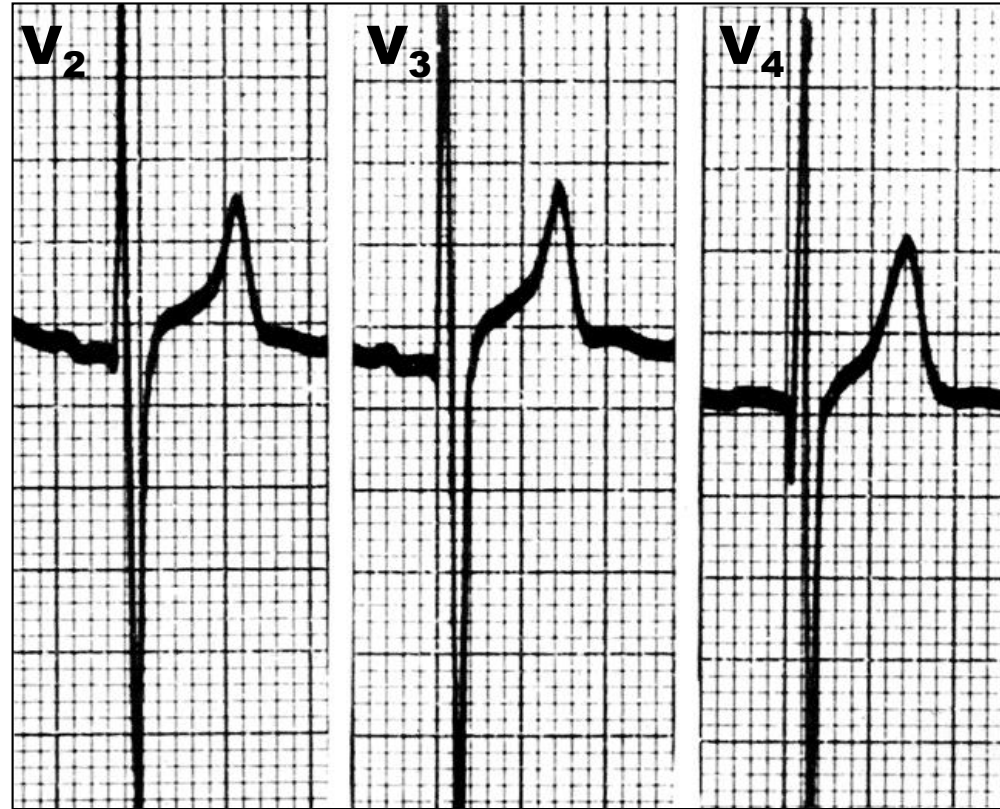
<b>GRUPO I</b>	$\frac{FP}{FS}$ 2:1 RVP normal	ECG e VCG Normal 30 % das CIV em > 2 anos 15% das CIV em < 2 anos
<b>GRUPO II</b>	$\frac{FP}{FS}$ RVP normal	ECG e VCG : SAE+SVE Volumétrica ou diastólica 34% das CIV em > 2 anos 18% das CIV em < 2 anos
<b>GRUPO III</b>	$\frac{FP}{FS}$ RVP aumento leve	ECG e VCG : SAE+SBV 50% das CIV em > 2 anos 20% das CIV em < 2 anos
<b>GRUPO IV</b>	$\frac{FP}{FS}$ RVP aumento leve	ECG e VCG SBV
<b>GRUPO V</b>	$\frac{FP}{FS}$ < 2:1 RVP aumento moderado	ECG e VCG SVD
<b>GRUPO VI</b>  Este pode ser o grupo hemodinâmico do caso de Tony	$\frac{FP}{FS}$ Inversão do curto-circuito: complexo de Einsenmenger. RVP severo > 800 dynas/seg./cm <sup>-5</sup>	ECG e VCG SVD

## The six hemodynamic groups of VSD and their repercussions on ECG/VCG

Functional group	PF/SF relation and Pulmonary Vascular Resistance	ECG/VCG features
<b>Group I</b> <b>VSD Size &lt;0.5 cm<sup>2</sup>/</b> <b>Diameter: &lt;5 mm. These defects are called restrictive VSDs because blood flow across the defects is somewhat restricted.</b>	$\text{PF/SF } 2:1$ Normal PVR	Normal ECG and VCG 30% of VSD in >2 years 15% of VSD in <2 years
<b>Group II</b>	$\text{PF/SF}$ Normal PVR	ECG and VCG: LAE + eccentric, volume or diastolic LVE/LVH 34% of VSD in >2 years 18% of VSD in <2 years
<b>Group III</b>	$\text{PF/SF}$ Mildly increased in PVR	ECG and VCG: LAE + biventricular enlargement / hypertrophy (BVE) 50% of VSD in >2 years 20% of VSD in <2 years
<b>Group IV</b>	$\text{PF/SF}$ Mildly increased PVR	ECG and VCG BVH
<b>Group V</b>	$\text{PF/SF} < 2:1$ moderately increased PVR	ECG and VCG RVE/RVH
<b>Group VI</b> <b>VSD diameter &gt; 15 mm</b> <b>Size &gt; 1 cm<sup>2</sup></b>	$\text{PF/SF}$ Reversal of shunt to right-to-left shunt. Inverted short circuit: Eisenmenger's complex. Severe PVR >800 dynes/sec/cm <sup>-5</sup> (Wood 1958)	ECG and VCG RVE/RVH Type A VCG RVH/RVE

# MANIFESTAÇÃO ELETROCARDIOGRÁFICA CARACTERÍSTICA DA CIV

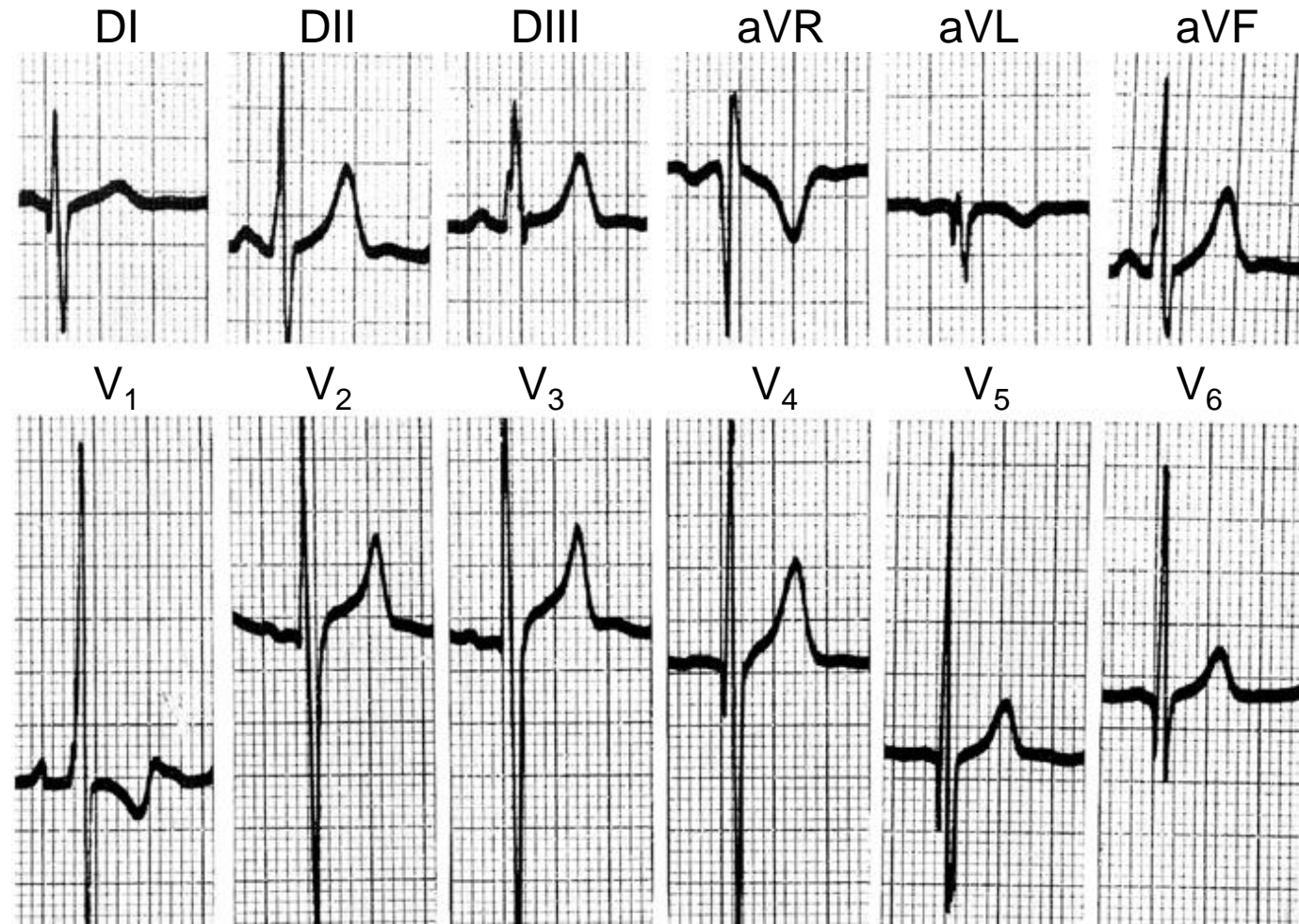
**SINAL OU FENÔMENO DE KATZ-WALCHTEL**



**ISODIFASISMO AMPLO NAS PRECORDIAIS INTERMEDIARIAS.  
ASSINALA SBV**

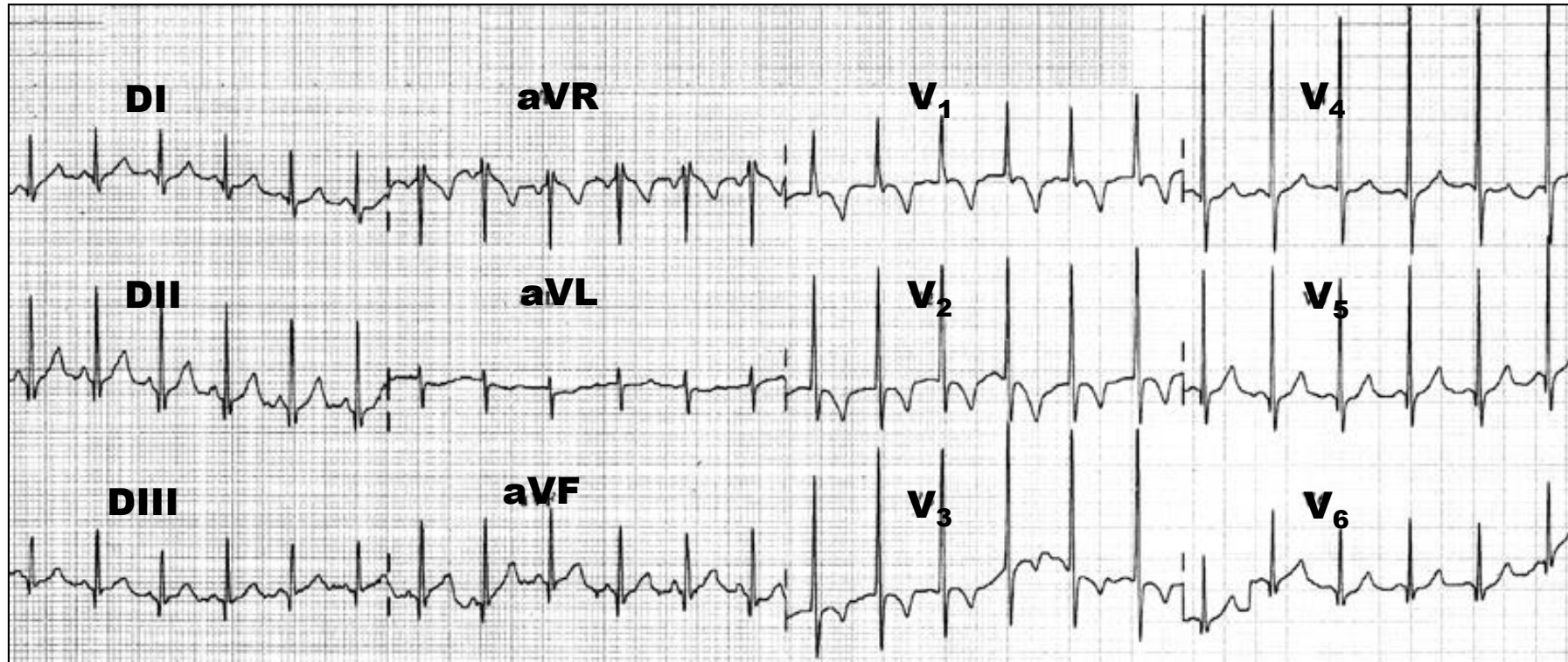


# CIV COM HP, 7 ANOS, MASCULINO



Fenômeno de KATZ-WALCHTEL, sinais de SVD: onda R de  $V_1$  à  $V_3$  de voltagem aumentada e onda T invertida em  $V_1$ . Sinais de SVE: onda R de voltagem aumentada de  $V_4$  à  $V_6$ , onda q estreita e profunda de  $V_4$  à  $V_6$  e ondas T positivas e simétricas (SVE diastólica).

NOME: SSM. IDADE: 5m. SEXO: F. RAÇA: B. PESO: 8 Kg. ALTURA: 64 cm  
NÚMERO: 722 DATA: 25/09/2001 MEDICAÇÃO EM USO: SEM USO.

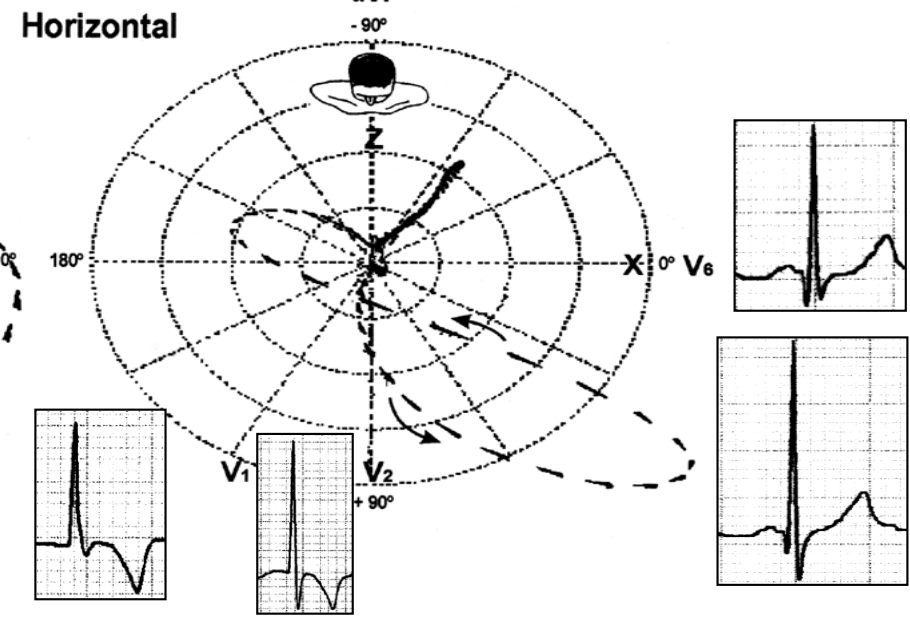
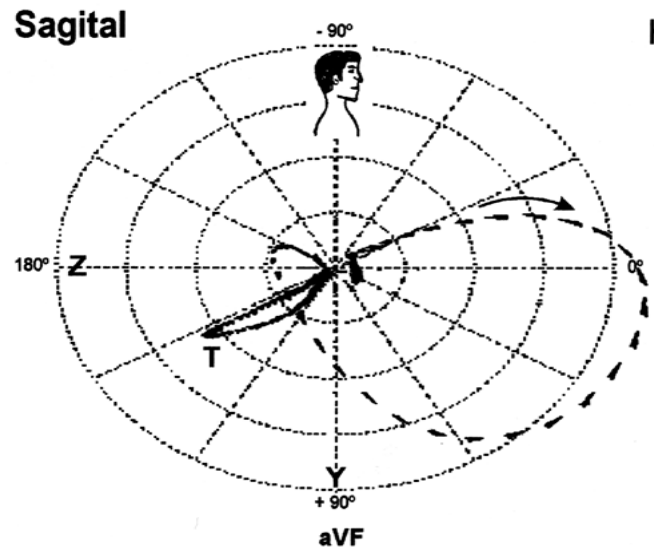
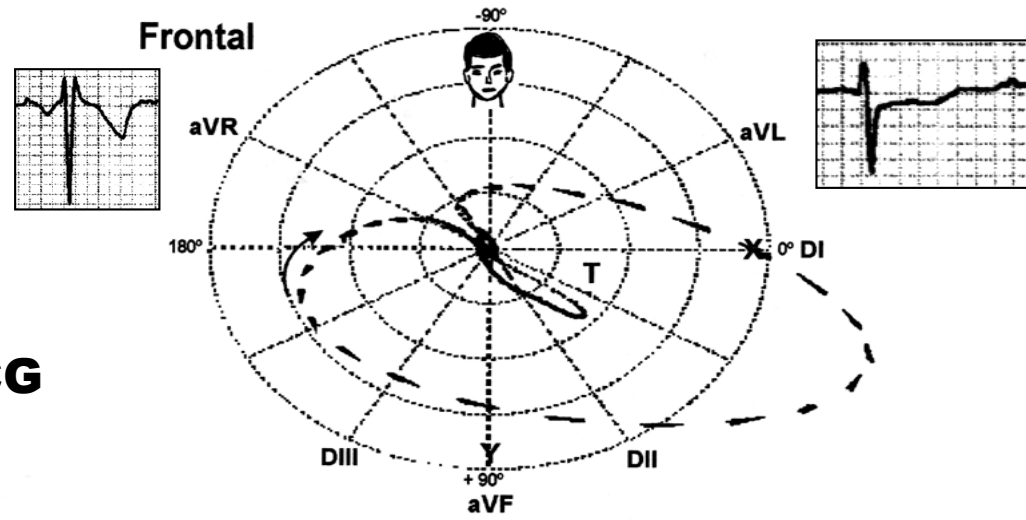


**Sobrecarga biventricular:** de  $V_1$  a  $V_3$  RS com onda T invertida, indicando SVD.  $V_5$  e  $V_6$  com qRs assinalando SVE.

NOME: SSM. IDADE: 5m. SEXO: F. RAÇA: B. PESO: 8 Kg. ALTURA: 64 cm  
 NÚMERO: 722 DATA: 25/09/2001 MEDICAÇÃO EM USO: NADA CONSTA.

Sensi 4  
 Timer 2 msec  
 Loop All Loop  
 Sagittal Right  
 Z Axis Back  
 Filter Hum  
 Muscle Drift

### CORRELAÇÃO ECG/VCG NOS TRÊS PLANOS



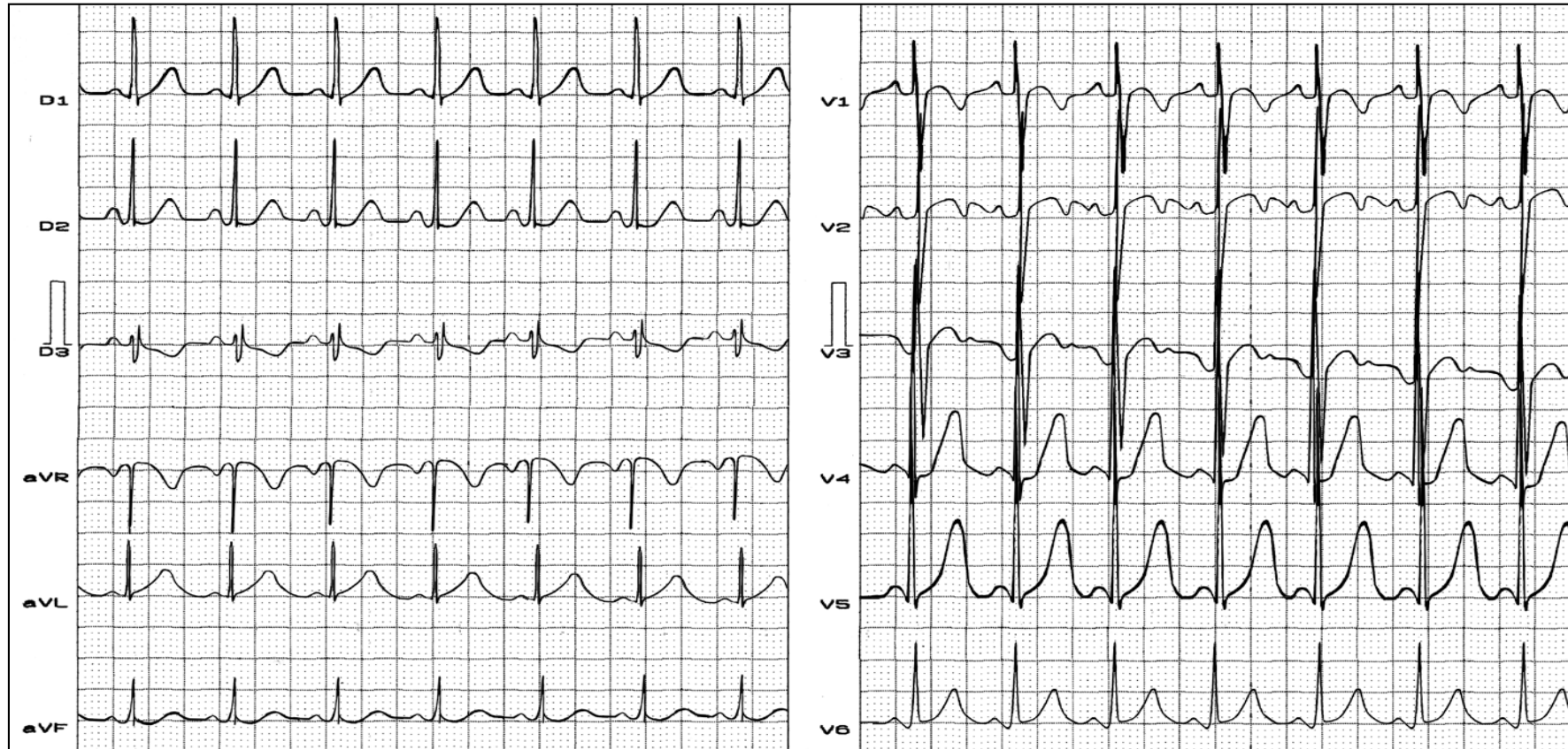
ECG/VCG de uma CIV com SBV.

**Nome:** EMSS  
**Altura:** 1.05 m.

**Idade:** 6 anos  
**Número:** 300.

**Sexo:** F.  
**Data:** 28/4/1997.

**Raça:** B. **Peso:** 15 Kg.



**DIAGNÓSTICO CLÍNICO:** CIV pequena CIV grupo hemodinâmico I. Relação do fluxo pulmonar e sistêmico < que 2:1 e resistência vascular pulmonar normal + EP Infundibular

**DIAGNÓSTICO ECG:** RS; FC: 106 bpm; SÂP: + 45° para frente; PR: 125 ms; QRS SÂQRS +35°; duração: 80 ms; voltagem da onda R em V5 de 35 mm (a máxima normal nesta idade é de 36 mm).

**CONCLUSÃO:** Traçado normal para a idade. O grupo hemodinâmico I de CIV, apresenta ECG/VCG normal em 30% dos casos > 2 anos.

Nome: EMSS  
Altura: 1.05 m.

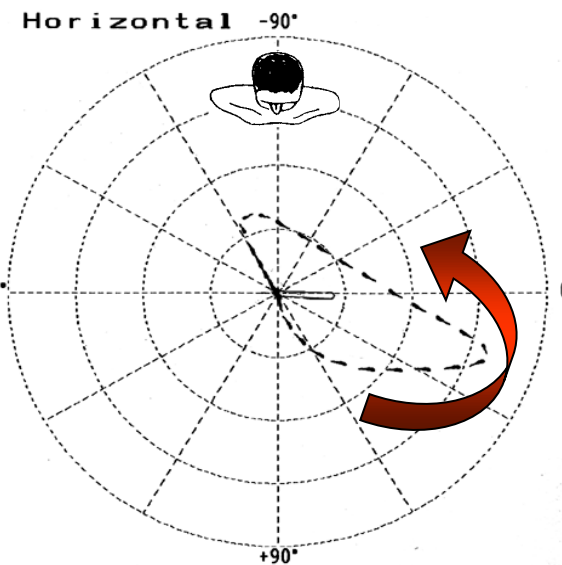
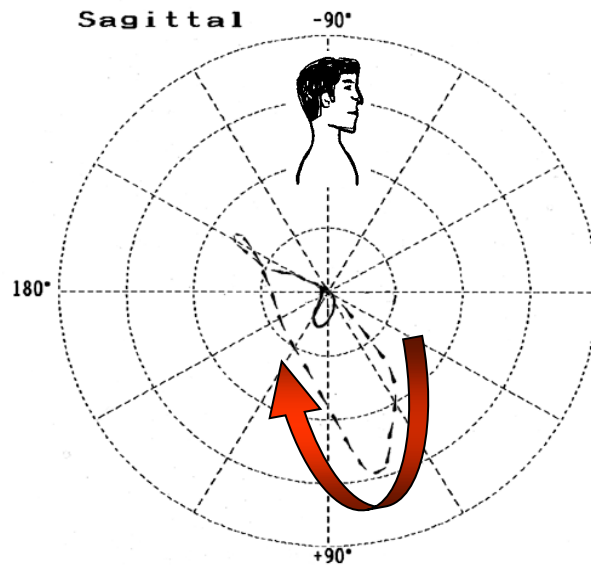
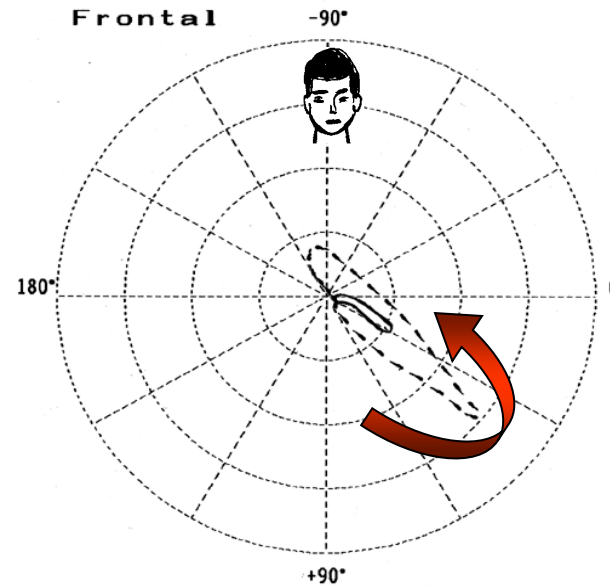
Idade: 6 anos  
Número: 300.

Sexo: F.  
Data: 28/4/1997.

Raça: B. Peso: 15 Kg.

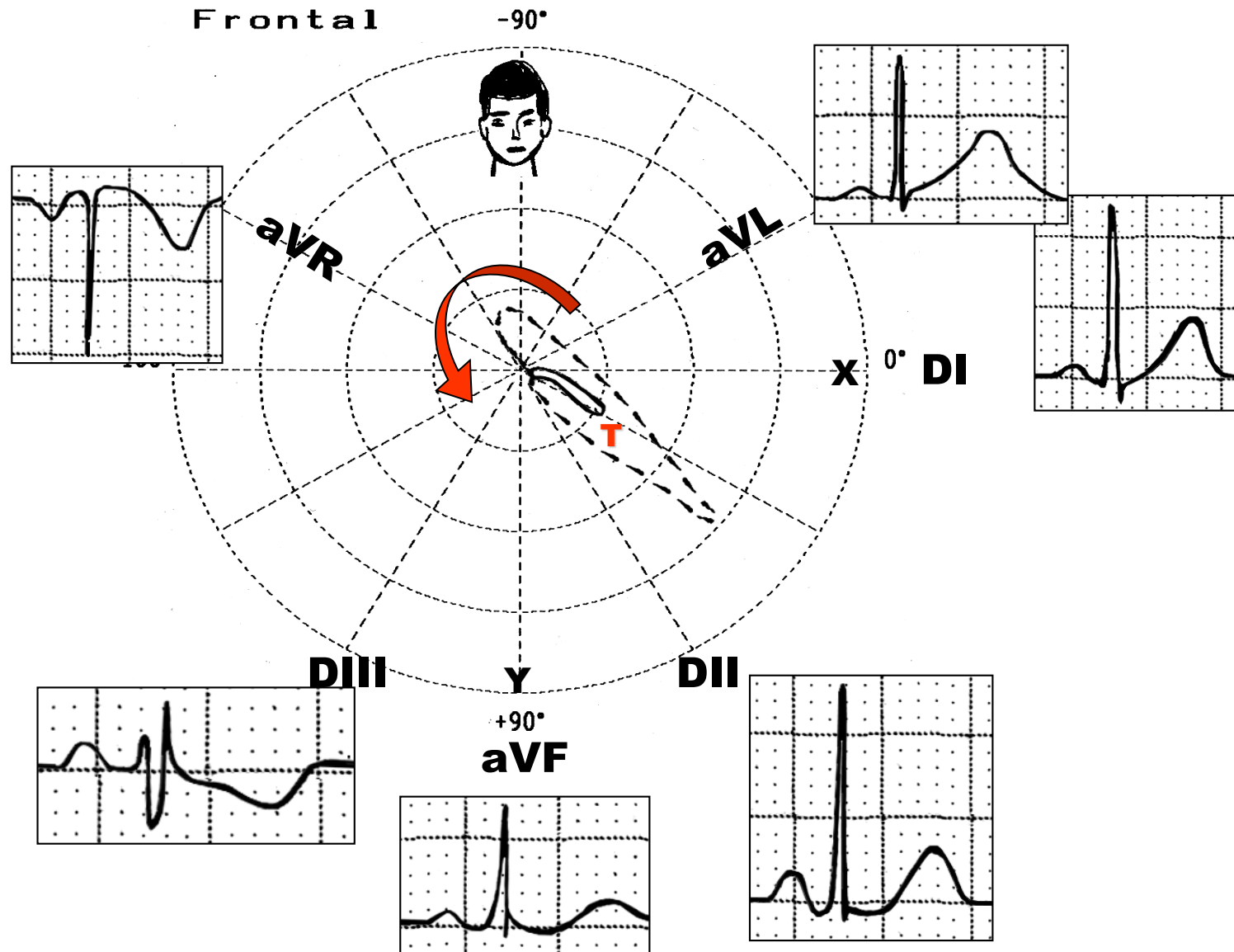
Sensi. 2  
Timer 2 msec  
Loop All Loop  
Sagittal Right  
Z Axis Back  
Filter Hum  
Muscle  
Drift

## VETORCARDIOGRAMA



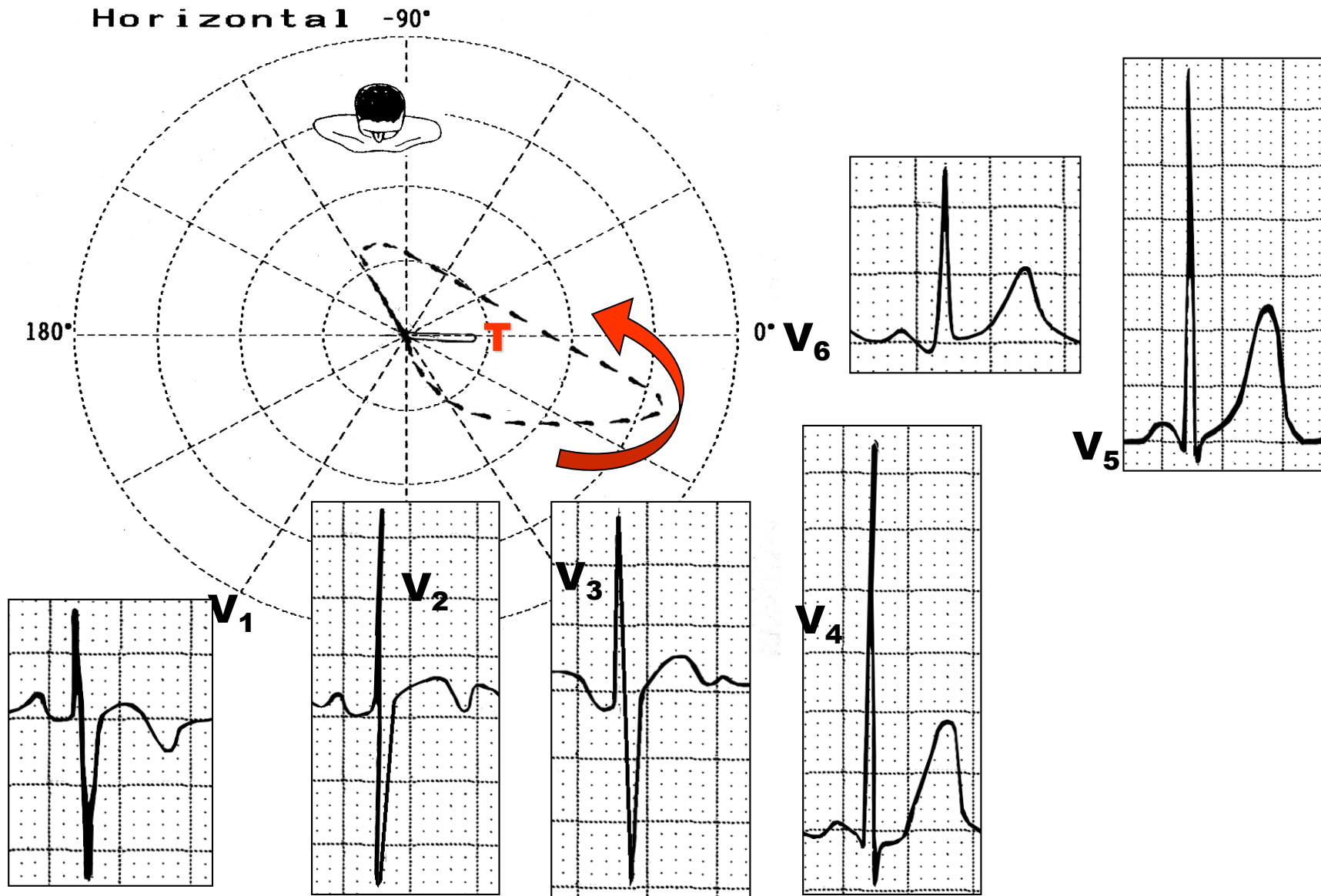
ECG/VCG normais em uma criança de 5 meses com CIV do grupo hemodinâmico 1.

# CORRELAÇÃO ECG/VCG PLANO FRONTAL



ECG/VCG normais em uma criança de 5 meses com CIV do grupo hemodinâmico 1.

# CORRELAÇÃO ECG/VCG PLANO HORIZONTAL



ECG/VCG normais em uma criança de 5 meses com CIV do grupo hemodinâmico 1.