

# Bloqueo aurículo - ventricular completo congénito

Dres. S. BALASSANIAN, D. G. RIGOU, C. P. DE PATARO, C. BRENER, C. KRASNOV, L. DE SOLDATI

## CONCLUSION Y RESUMEN

El bloqueo A-V completo congénito considerado como afección de rara observación, por las estadísticas referidas últimamente por distintos autores revelan que su hallazgo no es excepcional ni llega a ser infrecuente, dado que representa del 10 al 15 % de todos los casos de bloqueo A-V completo y el 40 % de los pacientes menores de 45 años afectados con esta arritmia, excepción hecha de los bloqueos A-V postquirúrgicos.

Existen dos grupos de pacientes con bloqueo A-V congénito: a) aquellos en quienes el bloqueo se asocia a otra malformación cardíaca; b) bloqueo A-V aislado, es decir que el trastorno de la conducción constituye la única condición patológica. En ambos, la patogenia responde a alteraciones anatómicas en la zona de la unión A-V o del Haz de His, lo que determina la discontinuidad de las vías de conducción puestas en evidencia por los hallazgos histopatológicos de los casos llegados a la autopsia y más recientemente por el registro electrograma del Haz de His.

El diagnóstico de la afección se basa en el siguiente criterio clínico; a) existencia de una bradicardia "in útero" o bien pulso lento en lactantes, niños, jóvenes y aún adultos sin antecedentes tóxicos o infecciosos (difteria, fiebre reumática, antecedentes de medio o de enfermedad de Chagas, signos clínicos o humorales de arteroesclerosis); b) trazado electrocardiográfico de configuración "supraventricular", es decir complejos QRS de morfología y duración normal y onda T positiva; c) ausencia de síntomas clínicos y de crisis de Stokes Adams, aunque este último suele presentarse cuando la frecuencia ventricular desciende a 35 por minuto, como también en aquellos en quienes el QRS es ancho.

En un porcentaje de casos, la frecuencia ventricular puede acelerarse con las pruebas funcionales del esfuerzo y administración de drogas vagolíticas o inotrópicas. En general la auscultación de estos pacientes muestra un soplo sistólico de expulsión en región mesocárdica de intensidad 2-3/6, con un primer ruido variable; la radiología revela una ima-

gen cardíaca agrandada global y discretamente.

El grupo estudiado por nosotros, comprende 5 pacientes con bloqueo A-V aislado de 18 meses a 51 años y uno asociado a una transposición de los grandes vasos con ventrículo único de 19 años. Los hallazgos clínico, electrocardiográficos y radiológicos se encuadran dentro de los criterios diagnósticos descriptos.

En general el pronóstico de la afección es favorable siempre que evolucionen asintómicamente. El marcapaso electrónico debe ser indicado solamente en los casos que exista crisis sincopales o en aquellos en quienes la frecuencia ventricular sea inferior a 35 por minuto y con complejos QRS ancho.

El bloqueo A-V congénito considerado como afección de rara observación, en virtud de los hallazgos referidos últimamente por distintos investigadores, se revela que no es de observación excepcional ni llega a ser tan infrecuente.

Estadísticamente representaría el 10 al 15 % de todos los casos de bloqueo A-V completo; y en los pacientes menores de 45 años, el origen congénito de éstos alcanzaría al 40 %, exceptuando los casos en que el bloqueo aparece como consecuencia de la cirugía cardíaca (2, 7, 25, 31).

Al parecer la primera referencia al respecto se halla en la comunicación de Morquio (18), quien señala la existencia de una afección infantil y familiar caracterizada por pulso lento permanente, crisis de Stokes Adams y muerte, sugiriendo como causa probable de la enfermedad, el bloqueo A-V congénito.

Posteriores observaciones y comunicaciones clínicas, anátomo-histológicas del sistema de conducción, hemodinámica y electrofisiológicas fueron precisando los

distintos aspectos clínico-patológicos y funcionales de la afección y estableciendo los criterios para su diagnóstico, pronóstico y tratamiento (2, 5, 4, 8, 13, 17, 21, 19, 30, 31).

Desde el punto de vista clínico-patológico se distinguen dos grupos de pacientes con bloqueo A-V congénito: a) **bloqueo AV asociado a cardiopatía congénita** (comunicación interventricular, ostium primum, atresia tricuspídea, coartación de aorta con ductus fibroelastosis endomiocárdica, transposición de los grandes vasos, etc). Se estima que el 25 % de los bloqueos A-V congénito se hallan asociados a una malformación cardiovascular (14, 20, 28); b) **bloqueo A-V completo aislado**, es decir que la única anomalía congénita es la del sistema de conducción, siendo su hallazgo más frecuente de lo que antes se suponía (10, 19, 21). En ambos grupos la patogenia responde a algunas de las siguientes alteraciones anatómicas que determinan la discontinuidad de las vías de conducción: por interrupción de la conexión entre la porción distal del músculo auricular y el nódulo A-V debido a la fibrosis de esa zona; ausencia congénita del nódulo A-V reemplazado por tejido conectivo; existencia de bandas fibrosas entre el nódulo A-V indemne y el Haz de His; o bien por desorganización de la porción penetrante del fascículo de His sin lesión del nódulo (13, 17, 23).

El propósito de este trabajo es aportar las observaciones hechas en un grupo de 6 pacientes con las características clínicas y electrocardiográficas de bloqueo A-V congénito de un total de 110 casos de bloqueo aurículo-ventricular completo estudiados en el Servicio de Cardiología del Hospital Alvear.

#### MATERIAL Y TECNICA

Las observaciones corresponden a 6 pacientes, de ambos sexos por igual, cuyas edades oscilaban entre una niña de 18 meses, y jóvenes y adultos de 19, 26, 32, 37 y 50 años en el momento de nuestro estudio.

En todos se analizó la evolución clínica, comenzando por detectar la existencia de antecedentes familiares, tóxicas e infecciosas padecidas en el transcurso de sus vidas (difteria, fiebre reumática, miocarditis, valvulopatías, antecedentes de

medio y de enfermedad de Chagas) y signos clínicos y humorales de arterioesclerosis. Se puso especial énfasis en la búsqueda de síntomas que hiciesen sospechar padecimientos de crisis sincopales.

Mediante la auscultación y el fonocardiograma se estudió el comportamiento de los ruidos cardíacos en especial el primero y de los soplos existentes. Con el registro electrocardiográfico se determinó la frecuencia basal auricular y ventricular y sus modificaciones por el esfuerzo y la administración de drogas vagolíticas (atropina) e inotrópicas (isoproterenol) inyectadas por vía endovenosa a dosis adecuadas en cuatro de ellos. Se estudió la onda P y el complejo QRS en su morfología, duración, y voltaje, lo mismo que la onda T, el segmento S-T e intervalo Q-T.

En tres pacientes se hizo el electrograma del Haz de His con la técnica de Scherlag y Damato para determinar el sitio de discontinuidad y bloqueo de la conducción. La técnica es la siguiente: Se introduce un catéter bipolar por safenectomía derecha hasta ser ubicado en la región cercana a la hojuela septal de la válvula tricúspide. Conectado el catéter a un canal de alta ganancia de un polígrafo Sanborn, se rastrea la zona hasta la aparición de la deflexión hisiana. Con este método obtenemos 3 tipos de deflexiones (A, H, V) que nos permiten una evaluación cronológica de la propagación del estímulo sinusal hasta la masa miocárdica no específica. Quedan delimitadas así 2 distancias a saber; AH: indica el tiempo de propagación del estímulo a través del nódulo AV y su llegada al fascículo de His; y HV: tiempo de propagación de la región hisiana hasta la masa ventricular. Las medidas límites normales para nuestro método son AH: 70 a 120 mseg. HV: 30 a 50 mseg.

Es de destacar que todos los trastornos de la conducción que prolonguen la misma a expensas de la distancia AH se denominan proximales y aquellos que los hagan aumentando la distancia HV serán distales, es decir según se produzcan antes o después de la aparición de la deflexión hisiana.

Además en todos los estudios radiológicos permitieron apreciar el tamaño cardíaco que presentaban cada uno de los casos; uno exigió el estudio hemodinámico

mico y angiocardiográfico para precisar el diagnóstico de la malformación cardíaca que se asociaba al bloqueo A-V que presentaba el paciente.

En un paciente se determinó el volumen sistólico y volumen mixto mediante el radiocardiograma isotópico.

## RESULTADOS

El análisis de los 6 pacientes estudiados permitió observar: que en 5, el bloqueo A-V era aislado, no asociado a otra cardiopatía; y de éstos, 3 habían cursado en forma asintomática y los dos restantes de 32 y 51 años cursaron en alguna oportunidad episodio de mareos sin llegar a configurar una crisis de Stokes Adams. En el sexto paciente de 19 años el bloqueo A-V se hallaba asociado a una transposición corregida de los grandes vasos y ventrículo único, con cianosis y síntomas de descompensación cardíaca.

**La auscultación y el fonocardiograma** de los 5 casos con bloqueo A-V aislado reveló la ausencia de soplos en 2 de ellos y la existencia de un sistólico de expulsión (2/6) en mesocardio en las 3 restantes. El paciente con el bloqueo A-V asociado a la cardiopatía congénita descompensada presentaba un sistólico (2/6) de máxima auscultación en mesocardio con irradiación a los focos de la base y punta. En cuanto al comportamiento de

los ruidos cardíacos, el primero era normal en dos casos, y variable y eventualmente reforzado en los restantes. El segundo ruido fue normal en aquellos con bloqueo A-V aislado; y único en el paciente con la transposición de los grandes vasos.

En el estudio **electrocardiográfico** se observó que todos los casos presentaban bloqueo A-V completo con frecuencia auricular siempre mayor que la ventricular. Los latidos auriculares oscilaron entre los 53 y 88 por minuto, siendo 70 el promedio del grupo; en cambio la frecuencia ventricular varió entre 32 y 47, y promedio de 40 por minuto. La configuración de la onda QRS fue normal con una duración de 0,06 a 0,08 en todos los casos, con ondas T positivas y sin alteraciones del S-T y del Q-T. En cuanto a la onda P no se observó mayores modificaciones en su morfología, duración y voltaje (figs. 1 y 2).

El registro del electrograma del Haz de His de 3 casos con bloqueo A-V aislado mostró en todos ellos una relación constante de la deflexión H precediendo sistemáticamente a la onda V manteniendo los valores normales de la distancia HV. La onda A no guarda relación con la deflexión H por lo que el tipo de bloqueo pertenece al denominado aurículo hisiano o Proximal. Esta característica

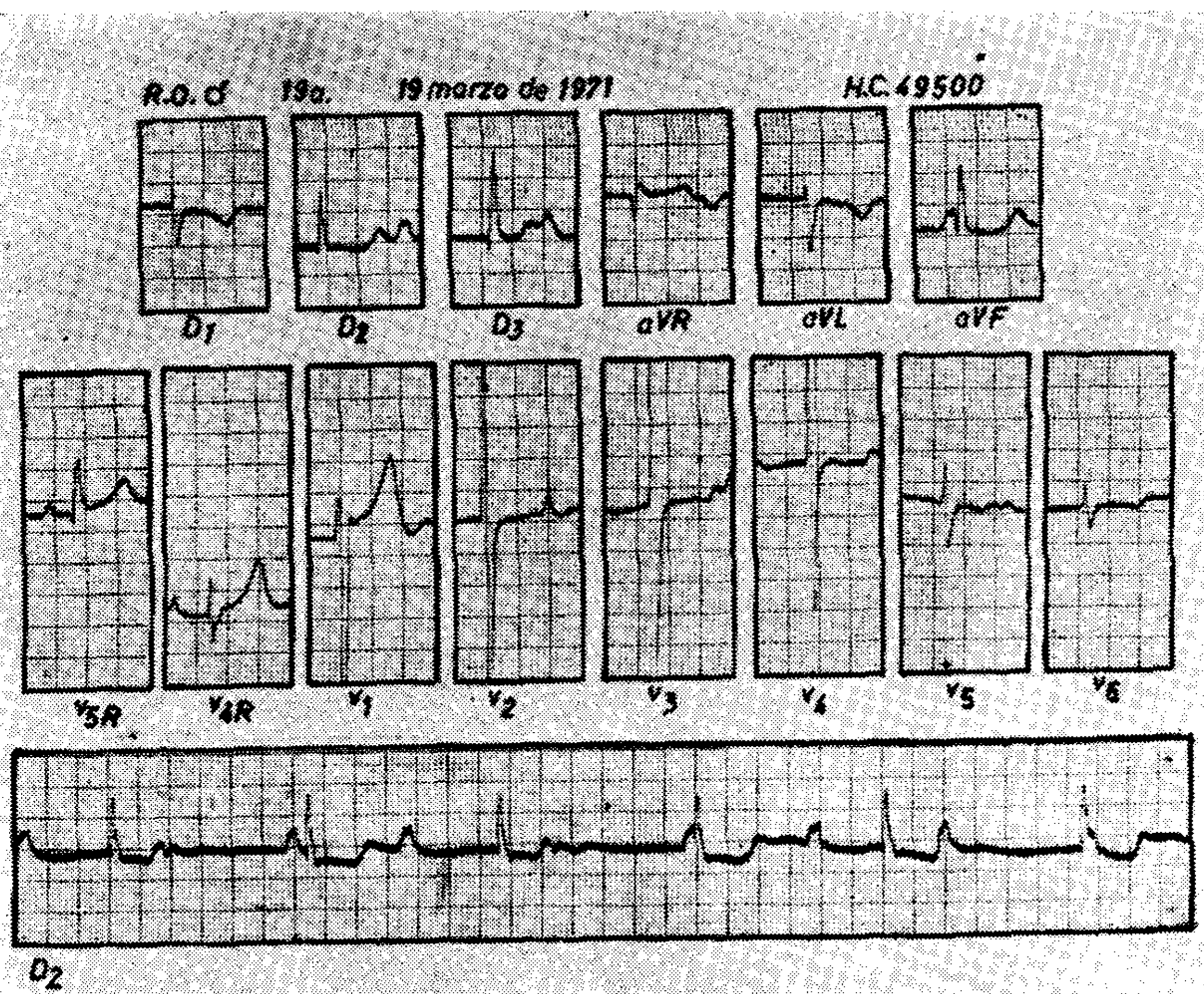


Figura 1

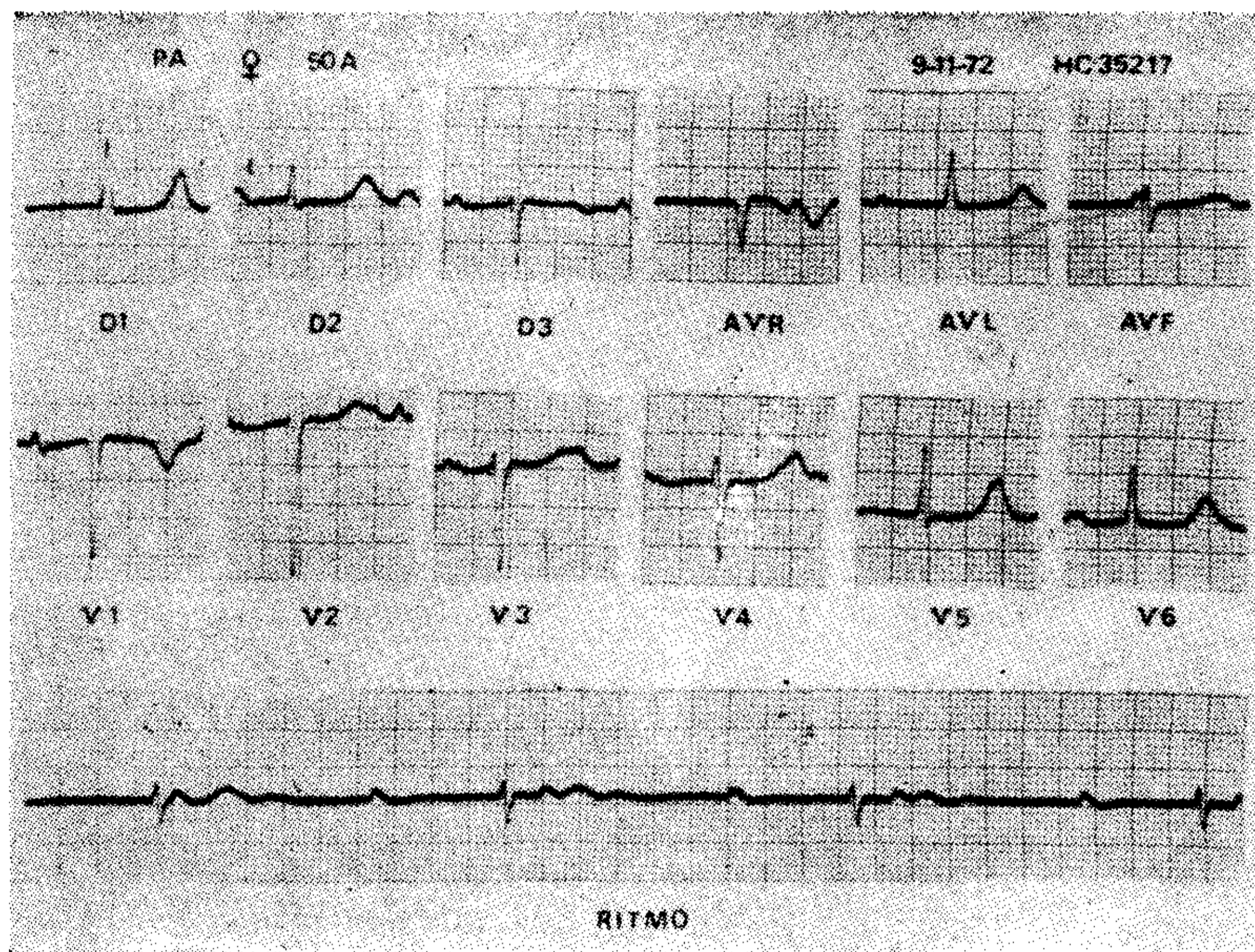


Figura 2

electrofisiológica demuestra la monofascicularidad del bloqueo completo (fig. 3).

En los cuatro pacientes con bloqueo A-V aislado, en quienes se realizaron pruebas funcionales mediante el esfuerzo físico, drogas vagolíticas, e inotrópicas con el objeto de modificar la frecuencia cardíaca basal, se obtuvieron los resultados siguientes: en 3, salvo un ligero aumento de la frecuencia auricular, fueron negativos, en cuanto a las modificaciones de la ventricular; en el cuarto caso, a pesar de que el esfuerzo no alteró la frecuencia ventricular, la administración de atropina endovenosa (2 mg.) produjo a los 27' una normoconducción al variar la frecuencia ventricular basal de 38 a 70 por minuto; posteriormente a los 42'

comienza a observarse prolongación del intervalo P-R con períodos de Wenckebach y luego un bloqueo 2:1 con frecuencia ventricular de 50 por minuto. Con el isoproterenol también se obtuvo modificaciones de la frecuencia ventricular pero no en la magnitud observada con la prueba anterior. En dos pacientes no se pudo efectuar estas pruebas; en uno por su corta edad, y en el otro por la descompensación cardíaca del caso donde el bloqueo A-V se hallaba asociado a la malformación congénita (fig. 4).

El examen **radiológico** de los casos con bloqueo A-V aislado mostró en todos un discreto y global agrandamiento cardíaco; el correspondiente al paciente con bloqueo A-V con trasposición de los

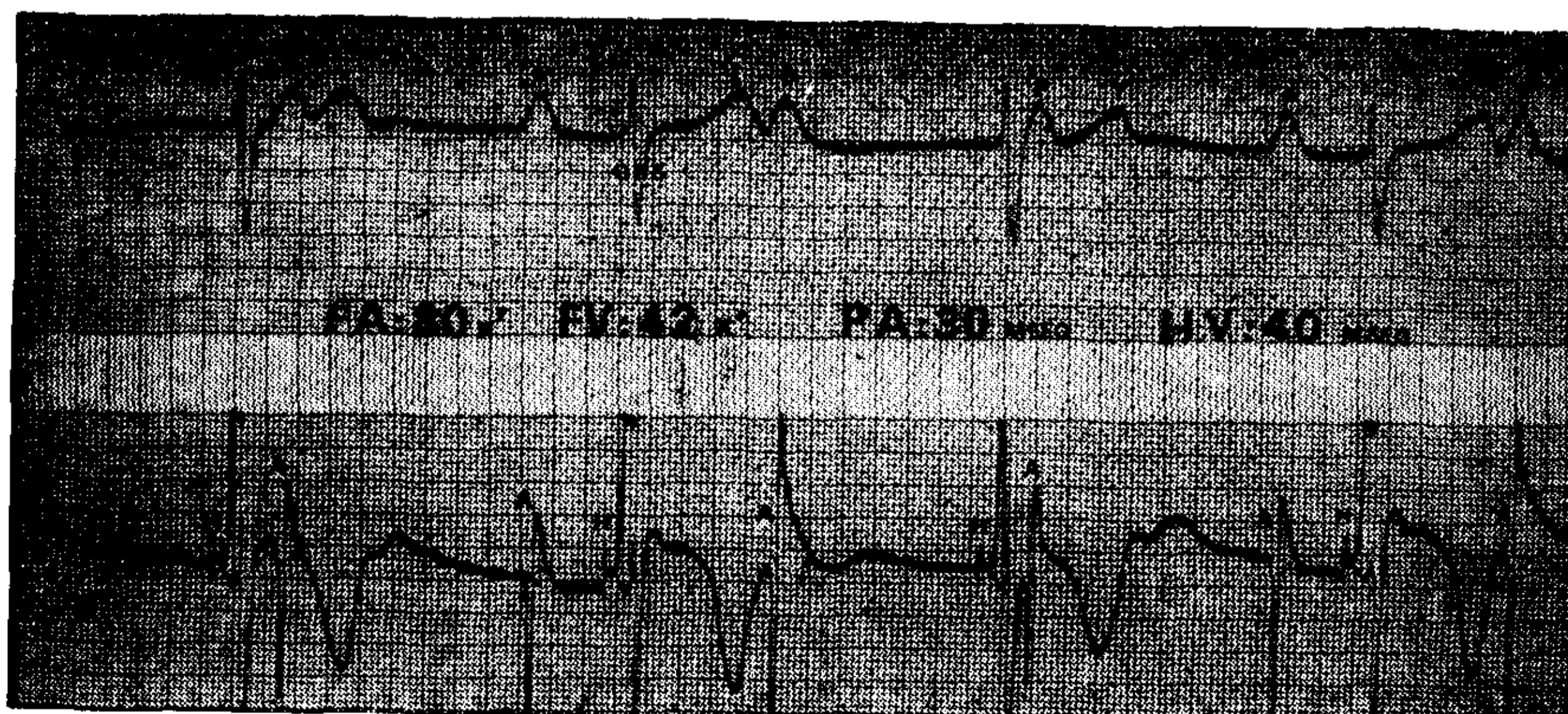


Figura 3

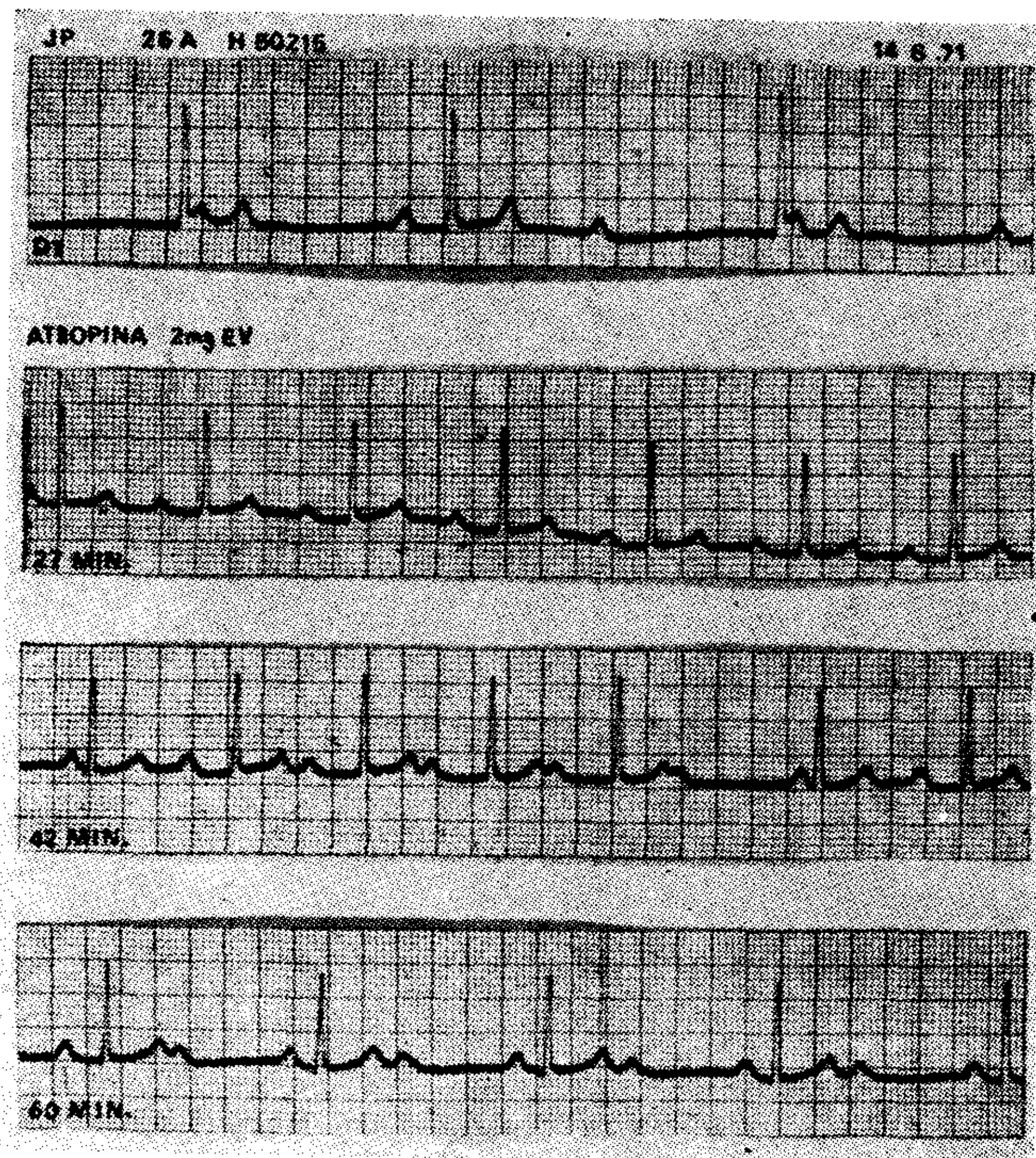


Figura 4

grandes vasos ventrículo único diagnosticado mediante el estudio hemodinámico y cineangiocardiográfico, la determinación del tamaño cardíaco era dificultoso por hallarse la imagen cardíaca dextrópuesta.

El radiocardiograma efectuado a uno de los pacientes para el estudio de volumen minuto reveló un índice cardíaco  $2,81/m^2$  y volumen minuto de 5.048.

#### DISCUSION

Numerosas comunicaciones anatómicas y más recientemente el registro o electrograma del Haz de His (4) fueron confirmando la primitiva hipótesis de Morquio del bloqueo A-V completo de probable origen congénito ante el hallazgo de una familia de 8 miembros, de los cuales cinco experimentan síncope y mueren a edad temprana debido a la bradicardia (18); y lo hacen a la vez con el criterio para el diagnóstico clínico del bloqueo A-V completo congénito establecido por Yater (30) y que es el siguiente: a) bradicardia detectada "in útero" o en la infancia; b) ausencia de causas infecciosas, tóxicas o arterioescleróticas,

y c) configuración y duración del QRS del electrocardiograma, normal.

La existencia de un bloqueo A-V puede sospecharse "in útero" en presencia de una lentitud de la frecuencia cardíaca, signo que puede simular un sufrimiento fetal (8), y precozmente cuando concomitantemente existe una cardiopatía congénita; pero en lactantes y niños lo habitual es que el bloqueo A-V aislado se lo descubra en un examen rutinario al comprobársele una bradicardia (12, 21). Pero no es infrecuente que la afeción pase inadvertida durante años ya que generalmente transcurre asintomática y es en la adolescencia y edad adulta cuando recién se pone en evidencia (16, 22, 25). Al respecto Simonsen refiere un caso en el que el diagnóstico de bloqueo A-V congénito se hizo a la edad de 48 años, de un grupo de bloqueo familiar (27). Campbell en un estudio seguido de 34 a 40 años de seis pacientes con bloqueo A-V congénito relata un caso de 60 (3); y Sarachek y Leonard en el análisis de 8 familias con 20 miembros que presentaban bloqueo A-V completo y que encuadraban dentro del criterio diagnóstico de Yater para su condición congénita, 12 de ellos tenían el diagnós-

tico al nacer; en 5 el bloqueo A-V se evidenció en el primer registro electrocardiográfico entre los 2 a 6 años de edad; en uno a los 11 años pero que desde el nacimiento tenía bloqueo de 2º grado alternando con bloqueo completo; uno a los 25 años; y un caso de 67 años con antecedentes de bloqueo completo y pulso lento desde la infancia (26). Sin duda, la certeza diagnóstica del bloqueo A-V congénito aislado aumenta en función a la menor edad del paciente dado que la incidencia de otros factores etiológicos se hacen más remotos; no obstante el hallazgo de una bradicardia acentuada en un individuo joven o adulto sin antecedentes de miocarditis infecciosa, tóxicas, parasitarias, medicamentosas, ni clínicos y humorales de arterioesclerosis, debe orientar hacia la posible existencia de un bloqueo A-V de origen congénito que exámenes complementarios han de confirmar. Se considera que los pacientes con este tipo de arritmia a diferencia de aquellos con bloqueo A-V adquiridos, clínicamente no acusan síntomas ni episodios de Stokes Adams, siendo la lesión compatible con el desarrollo del niño y con la actividad física, embarazo y deportiva aún competitiva de los adultos. Esta estabilidad clínica se debería a los ajustes hemodinámicos en reposo y en el ejercicio por la existencia de un miocardio sano en los casos con bloqueo A-V congénito aislado, lo que permitiría mantener un volumen minuto cardíaco satisfactorio (10, 16, 19, 22, 31) (fig. 5). No obstante, cabe destacar que si bien es esta la historia natural de la

enfermedad, observaciones de un amplio material de casos hechos por distintos investigadores, alertan sobre la presunta inocuidad y la buena tolerancia funcional de la afección (1, 15, 21). Michelson en un estudio de 244 casos de bloqueo A-V completo congénito recogido de la literatura médica, señala que en 38 (15 %) hubo síncope, de los cuales 15 (40 %) fallecieron.

Dos son los factores determinantes de los síntomas y de la evolución de los pacientes con bloqueo A-V congénito (10): a) de la asociación o no de cardiopatía congénita, dependiendo aquéllos de la gravedad de la malformación cardíaca, b) del sitio y estabilidad del marcapaso ventricular. De ahí que el electrocardiograma adquiera singular importancia tanto en el diagnóstico como en el pronóstico de esta afección.

En el bloqueo A-V congénito aislado el sitio del marcapaso es un foco estable en la unión A-V o en el Haz de His; el electrograma de la zona registrado por Kelly y col. (11) en 6 pacientes asintomáticos de 3 a 19 años con bloqueo A-V congénito no asociado a cardiopatía congénita mostraron al igual que el hecho por Rosen y col. (24) y el efectuado en tres de nuestros casos, que la vía de conducción se hallaba interrumpida en la parte proximal al sitio donde el potencial del Haz de His fue registrado, ubicándose el marcapaso en este último (fig. 6). Los hallazgos electrofisiológicos coinciden con los histopatológicos de otros autores referido a casos que llegaron a la autopsia (14, 17). Estos hechos

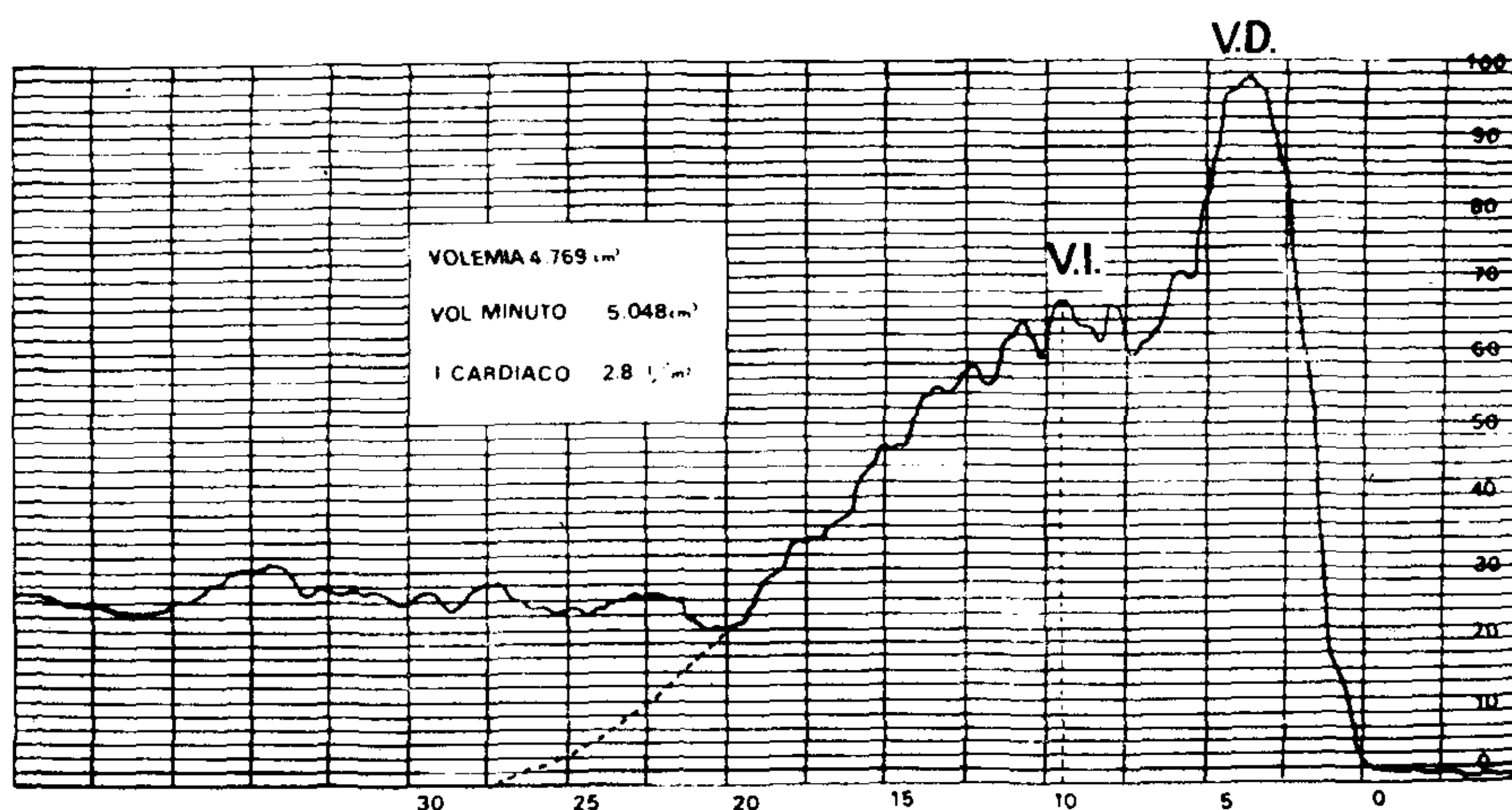


Figura 5

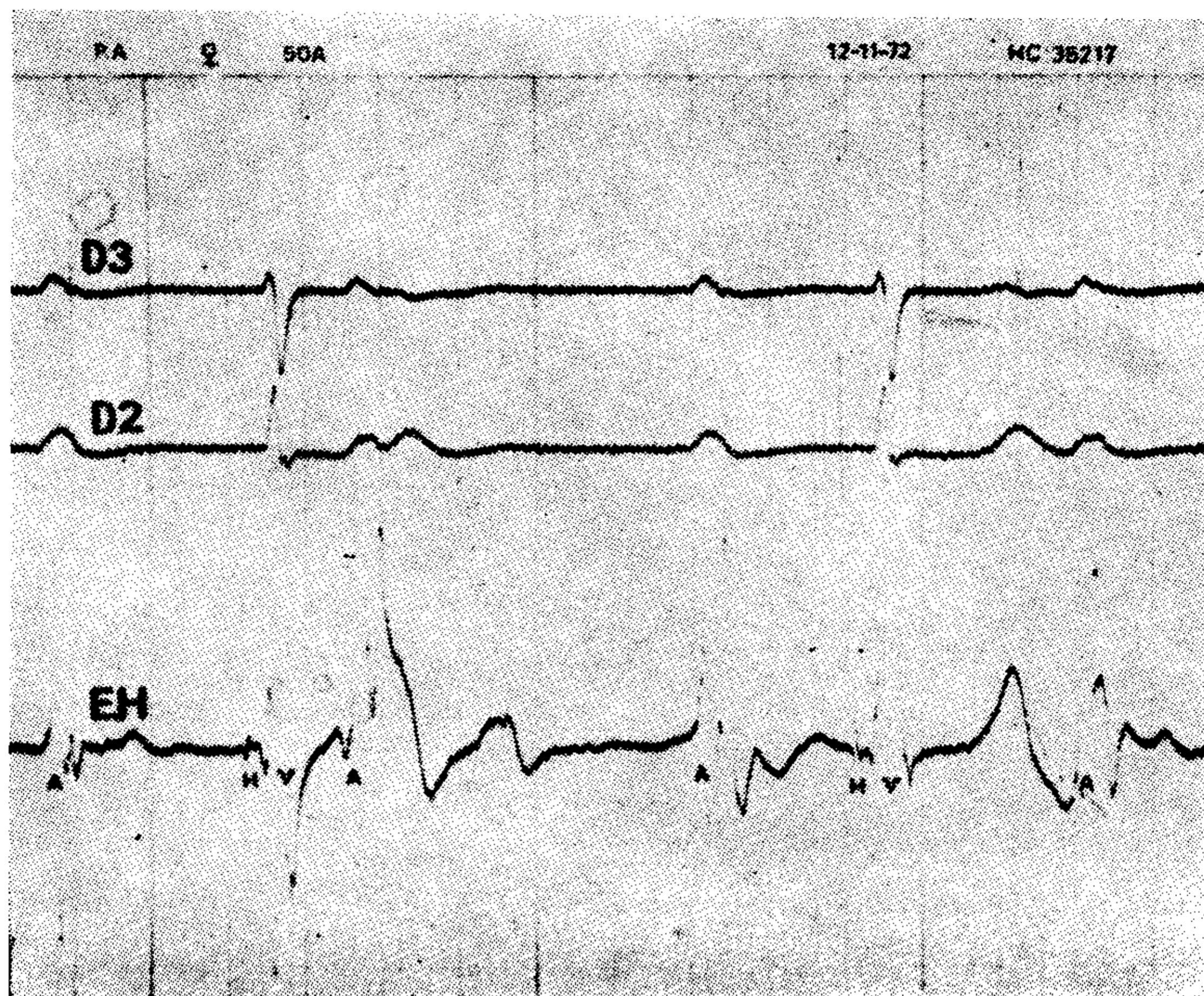


Figura 6

determinan que el trazado electrocardiográfico del bloqueo A-V congénito tenga una patente o configuración "supraventricular", es decir que además de existir una frecuencia ventricular lenta (generalmente de 40 a 48), el complejo QRS es de morfología y duración normal, las ondas positivas y no existen alteraciones del segmento S-T, ni del Q-T. En nuestros 6 casos, los trazados mostraban estas características, y en ninguno la duración del QRS sobrepasaba los 0,08 segundos.

Ocasionales cambios espontáneos de bloqueo completo a incompleto y hasta ritmo sinusal, y más frecuentemente moderadas modificaciones de la frecuencia ventricular con pruebas de esfuerzo, drogas vagolíticas, e inotrópicas constituyen otra característica del bloqueo A-V congénito (31); se debería a la existencia de fibras de conducción no lesionadas, porque no necesariamente la discontinuidad del haz de conducción es total y permanente en todos los casos (13). De 4 casos nuestros sin cardiopatía asociada, en 3 no hubo prácticamente modificaciones de la frecuencia ventricular con dichas pruebas; no es así en el restante donde se observó un significativo aumento de los latidos cardíacos con la atropina endovenosa, llegando en un momento dado a una normoconducción, para posteriormente volver a su frecuencia y ritmo

positivo, previo a etapas de bloqueo incompleto con períodos de Wenckebach y bloqueo 2:1.

Complejos QRS anchos semajando bloqueo de rama izquierda son observados menos frecuentemente y en ocasiones se acompañan de otras alteraciones electrocardiográficas. Engle, en 128 pacientes con bloqueo A-V congénito no asociado a malformación cardíaca observa que la arritmia coexiste en 10 casos con hemibloqueo anterior, en 6 con bloqueo de la rama derecha y en 2 con bloqueo alterno (6).

La aparición de crisis sincopales en el bloqueo A-V congénito, además de guardar relación con la frecuencia ventricular existente, lo hace también con determinadas alteraciones electrocardiográficas: frecuencia cardíaca inferiores a 35 por minuto debe ser motivo de inquietud al igual que la presencia en el trazado de complejos; QRS anchos; en estos últimos las crisis de Stokes Adams representan más frecuentemente que en aquellos con complejos de duración normal (6, 11, 21, 22). La presencia de un foco ectópico ventricular adquiere peligrosa importancia como hecho predisponente a la inestabilidad y traslado del marcapaso de los pacientes con bloqueo A-V congénito; parece ser que estos casos es el factor crítico, más que la frecuencia

absoluta, en provocar taquicardia ventricular o episodios sincopales (10).

En cuanto a los hallazgos auscultatorios, en estos pacientes se suele encontrar como en todo bloqueo completo variaciones de la intensidad del primer ruido cardíaco de un ciclo a otro en relación a la duración del P-R. Además generalmente existe un soplo sistólico de tipo eyectivo de intensidad 2 a 3/6 percibido a lo largo del borde izquierdo del esternón con foco de máxima intensidad en mesocardio, el origen del soplo se debería a la expulsión de un volumen sistólico aumentado del ventrículo derecho de acuerdo a los hallazgos hemodinámicos, donde se observa un ligero aumento del gradiente sistólico ventrículo-arteria pulmonar (22). Al examen radiológico el tamaño cardíaco puede variar desde el normal hasta un moderado aumento global de la imagen; períodos de lleno diastólico prolongado y aumento de los volúmenes cardíacos por la baja frecuencia existente es la causa del discreto agrandamiento cardíaco. La semiología auscultatoria y radiológica de nuestros casos se encuentran dentro de esas características.

Dada la evolución generalmente asintomática y buen pronóstico de la afección la aplicación de un marcapaso electrónico en estos pacientes se halla supeeditada a la existencia de crisis sincopales; en estas circunstancias su indicación debe hacerse ya desde el primer episodio. Para algunos autores la constatación de frecuencia ventricular muy lenta con complejo QRS ancho es indicación de marcapaso, a pesar de no existir crisis de Stokes Adams (1, 9, 29).

#### SUMMARY

*The present serie is formed by 5 patients with isolated A-V block (age between 18 months and 51 years) and 1 case (19 years old) associated with transposition of the great vessels.*

*The congenital A-V block is not rare condition; it represents 10-15 % of the total cases of complete AV block, and 40 % of the patients younger than 45 years old affected by this arrhythmia. The post-surgical cases of A-V block are not considered in this estimation.*

*There are two tips of congenital A-V blocks: a) associated with another cardiac malformation; b) as an isolated form.*

*The diagnosis of this condition must be suspected if there is:*

*a) bradycardia "in utero", or after delivery, in patients without toxic, infectious or atherosclerotic history.*

*b) Supraventricular configuration of the QRS complex.*

*c) Asymptomatic course of the arrhythmia (No Stokes-Adams).*

*Electronic pacemaker must be indicated only in the rare cases with Stokes-Adams crisis.*

#### BIBLIOGRAFIA

1. Calvo, G.; Fidelle, J.; El bloqueo aurículo ventricular completo congénito. *Progresos de patología y clínica.* 48: 477, 1971.
2. Campbell, M.; Thorne, M. G.: Congenital Heart Block. *Br. Heart J.* 18: 90, 1956.
3. Campbell, W.: Six cases of congenital complete heart block followed for by 34-40 years. *Brit. Heart J.* 29: 577, 1967.
4. Damato, A. N.; Lau, S. H.; Helfant, R. H.: A Study of heart block in man using his Bundle recordings. *Circulation.* 39: 297, 1969.
5. Donoso, E.; Braunwald, E.; Jick, S.; Grishman, A.: Congenital Heart Block. *Am. J. Med.* 20: 869, 1959.
6. Engle, M. A.; Ehlers, K. H.; Frand, M.: North American co-operative study of congenital high grade heart block. *Cardiovasc. Res. Abstr. VI World Congress of Cardiology.* 1970, pág. 26.
7. Friedberg, C. K.: *Enfermedades del corazón.* W. B. Saunders Company 3ª edición, 1969, pág. 544.
8. Geiger, C. J.; Hines, L. H.: Prenatal diagnosis of complete congenital heart block. *J.A.M.A.* 115: 2272, 1940.
9. Glenn, W. L. W.; Leuchtemberg, N.; Sato, G.; Holcomb, W.; Palsson, R.: Heart block in children. Treatment with pacemaker. *J. of Thorac. Cardiovasc. Surg.* 58: 361, 1969.
10. Griffiths, P. S.: Congenital Complete Heart Block. *Circulation.* 43: 615, 1971.
11. Kelly, D.; Brodsky, J. S.; Mirowsky, M.; Krovetz, J.; Rowe, R.: Bundle of his recordings in congenital complete heart block. *Circulation.* 45: 277, 1972.
12. Kenmure, A. F.; Cameron, A. V.: Congenital complete heart block in pregnancy. *Brit. Heart J.* 29: 910, 1967. "
13. Lew, M.: La anatomía del bloqueo auriculoventricular completo. *Progresos de las Enfermedades Cardiovasculares.* CH. Freidberg., Vol. IV, 459, 1965.
14. Lev, M.; Cuadros, H.; Paul, M. H.: Interruption of the atrioventricular bundle with congenital atrioventricular block. *Circulation.* 43: 703, 1971.
15. Michaelsson, M.: High grade heart block in children. A joint with special reference to natural history. *Cardiovasc. Res. Abstr. VI World Congress of Cardiology.* 1970, pág. 26.
16. Miller, R. A.; Rodríguez Coronel, A.: Congenital atrioventricular block. In heart disease in infants, children and adolescents. Williams and Wilkins Co., 1968, 1039.



17. Monnet, P.; Perrin, A.: Bloqueo aurículo-ventricular congénital sous la dependance d'une interruption du système Hisien vérifiée par coupes sérieés et sans anomalie macroscopique cardiaque. *Arch. Franç. Pediat.* 15: 1357, 1958.
19. Moss, A. J.: Congenital complete atrioventricular block. Clinical features, hemodynamic findings, and physical working capacity. *Lancet.* 81: 542, 1961.
19. Moss, A. J.: Congenital complete atrioventricular block. Clinical features, hemodynamic findings, and physical working capacity. *Lancet.* 81: 542, 1961.
20. Mottu, T.; Kapancy, Y.; Varionier, H.: Block A-V complete associé a une fibroélastose de l'endocorde. *Cardiología.* 46: 180, 1965.
21. Nakamura, F. F.; Nadas, A. S.: Complete heart block en enfants and children. *New Eng. J. Med.* 270, 1261, 1964.
22. Perloff, J. K.: *The clinical recognition of the congenital Heart Disease.* W. B. Saunders Philadelphia. 1970.
23. Reemtsma, K.; Copenhaver, W. H.: Anatomic studies of cardiac conduction system in congenital malformations of the heart. *Circulation.* 17: 271, 1958.
24. Rosen, K. M.; Mehta, A.; Rahimtoola, S. H.; Miller, R. A.: Site of congenital and surgical heart block as defined by his Bundle electrocardiography. *Circulation.* 44: 833, 1971.
25. Rowe, J. C.; White, P. D.: Complete heart block: A follow-up study. *Ann. Int. Med.* 49: 260, 1958.
26. Sarachek, N.; Leonard, J.: Familiar heart block und sinus bradycardia. *The American Jour. of Cardiology.* 29: 451, 1972.
27. Simonsen, E.; Vadsen, E. G.: Four cases of right sided bundle branch block and one case of atrioventricular block in three generations of a family. *Brit. Heart J.* 32: 501, 1970.
28. Stadler, H. E.; Reid, C. A.; Friedman, H. P.: Prenatal fibroelastosis manifested clinically by total heart block. *J. Pediat.* 36: 370, 1970.
29. Trusler, G. A.; Mustard, W. T.; Keith, J. D.: The role of pacemaker therapy in congenital complete heart blocks. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 55: 105, 1968.
30. Yater, W. N.; Lyon, J. A.; Mc Nabb, P. E.: Congenital heart block. Review and report of second case of complete heart block. Studied by serial sections through the conduction systems. *J.A.M.A.*, 100: 1831, 1933.
31. Wood, P.; Mc Donald, L.; Emanuel, R.: The clinical picture correlated with physiological observations in the diagnosis of congenital heart disease. *Pediatric Clinica W. B. Saunders Co.* 5: 984, 1958.