

BRADICARDIA FAMILIAR CONGENITA POR BLOQUEO AURICULOVENTRICULAR COMPLETO *

(Enfermedad de Morquio)

por los doctores

EDUARDO JOAQUIN CANABAL ** y JORGE DIGHIERO ***

Yater¹ en 1929, manifestó que, para reconocer a cada caso particular de bloqueo auriculoventricular completo (heartblock) de origen congénito, eran necesarias las siguientes condiciones:

1) La disociación auriculoventricular completa debe ser comprobada por métodos gráficos en personas relativamente jóvenes; 2) la bradicardia debe ser notada a una edad relativamente temprana; 3) no debe haber en la historia de los pacientes antecedentes de ninguna afección que haya podido dar origen a un bloqueo auriculoventricular completo (fiebre reumática, corea, difteria o sífilis congénita); 4 y 5) la aparición de ataques sincopales en las etapas precoces de la vida y la presencia de signos de una afección cardíaca congénita contribuyen aun a darles más fuerza a los argumentos expuestos en párrafos anteriores.

Basándose en dichos postulados y en una cuidadosa revista bibliográfica, reconoció que había sólo hasta ese entonces treinta casos incontrovertibles en la literatura mundial. Excluyó —al mismo tiempo— múltiples casos por falta de pruebas de su origen congénito o por falta de comprobación de la disociación auriculoventricular. Por exceso de rigurosidad, según nuestro criterio, excluyó a los casos relatados por nuestro gran Morquio² en 1901, época en la que aún Einthoven no le había anunciado al mundo el invento de su electrocardiógrafo.

Yater, en colaboración con otros autores^{3, 4}, reconoció en publicaciones ulteriores la omisión de algunos casos que ya habían sido publicados y agregó otros nuevos a su lista previa. A partir de esa

* Trabajo de la Clínica Médica del Profesor Dr. Raúl A. Piaggio Blanco (Sección Cardiología). Hospital Pasteur, Montevideo, Uruguay. Leído en la sesión del mes de abril de la Sociedad Uruguaya de Cardiología (1950).

** Asistente.

*** Profesor Agregado de Medicina.

época la literatura médica mundial se ha visto enriquecida por el aporte de múltiples contribuciones a este capítulo de la cardiología, contándose en la actualidad con muchas decenas de observaciones inobjtables ⁴².

En nuestro país, sin embargo, después de las observaciones capitales de Morquio ², se ha publicado una única observación de bloqueo cardíaco congénito: la de los doctores Delgado Correa y Cordero Sloan ⁵.

Si bien los casos aislados y bien documentados de bloqueo cardíaco congénito son numerosos, no sucede —en cambio— lo mismo con los casos de bradicardia congénita familiar ¹. Después de un paciente análisis bibliográfico, hemos podido reunir sólo dos observaciones más ^{6, 7} posteriores a las de Morquio ², a las que agregamos las dos personales.

HISTORIA N^o 1. — En los primeros días de setiembre de 1949 examinamos a la Sra. *I. F. de F.*, de 28 años de edad, enviada por el Dr. Adolfo Secondo, por presentar bradicardia comprobada recientemente al consultar por haber tenido un dolor en la base del hemitórax derecho y pérdida de conocimiento que duró breves segundos y que sobrevino a raíz de un esfuerzo.

Mujer brevilínea y de un peso netamente mayor al que le correspondía, había tenido, con anterioridad a este cuadro, episodios similares. En múltiples oportunidades había sufrido "mareos" y pérdidas de conocimiento muy fugaces, palpitaciones precordiales y discreta disnea de esfuerzo cuando realizaba trabajos pesados, o cuando caminaba muy ligero, o cuando corría. Parece ser que hasta el momento de su consulta al Dr. Secondo, no se le había comprobado su bradicardia bien neta, o, si se le había comprobado, no se le había hecho notar. Tuvo tres embarazos. Dos de ellos, los dos últimos, terminaron por abortos provocados en los primeros meses. Su primer embarazo se complicó en el curso del último mes, por la aparición de una albuminuria intensa, aunque, aparentemente, sin un cuadro de toxicosis gravídica tardía. El parto fué normal, dando nacimiento a un niño también normal, al que tuvimos oportunidad de estudiar más tarde desde el punto de vista cardiológico.

Indagando a fondo en su historia personal, no nos fué posible hallar antecedentes de difteria, ni de escarlatina, ni de fiebre reumática. Recordaba, empero, la paciente haber tenido sarampión, tos convulsa, rubeola y paperas. Tampoco había antecedentes de afecciones pleuropulmonares, ni gastrohepatointestinales.

Antecedentes familiares. — La madre falleció a los 40 años de tuberculosis pulmonar. No tuvo abortos, ni partos prematuros; tres hermanos murieron durante los primeros años de vida. Ignora la causa de dichas muertes y no sabe tampoco si murieron en forma súbita. Sabe, sin embargo, que un tío de ella falleció a los 42 años en forma repentina y que, al parecer, tenía una afección cardíaca. Tanto su hijo como su esposo son aparentemente sanos.

Examen clínico. — **Corazón:** Punta en el quinto espacio y que late a la altura de la línea medioclavicular, desplazándose con los movimientos de late-

ralidad. Latidos potentes y amplios, sin percibirse frémito alguno. Soplo sistólico apexiano de grado 2. Sístoles en eco.

Presión arterial: 135/85. *Pulso:* Regular y tenso, con una frecuencia de 45 contracciones por minuto. El ejercicio no modifica sustancialmente la frecuencia del pulso.

Radioscopia y radiografía de tórax: Corazón globoso, con ligero aumento de tamaño del ventrículo izquierdo. Aorta de tipo normal. Tórax corto. Campos pleuropulmonares claros (Fig. 1).

Eritrosedimentación: 1ra. hora: 7 mm. 2da. hora: 15 mm. *Orina:* Normal. *Urea en suero sanguíneo:* 0 gm. 25%. *Estudio electrocardiográfico:* Setiembre 25, 1949 (Fig. 2). *Derivaciones standard.*—*Ritmo:* Disociación auróculoventricular completa. Frecuencia auricular: 107 contracciones por minuto. Frecuencia ventricular: 58-60 contracciones por minuto. Cuando aparece un complejo QRS



FIG. 1.—Telerradiografía de tórax. (Obs. 1).

entre dos ondas P, la frecuencia auricular se hace ligeramente más rápida. (El fenómeno descrito por Erlanger y Blackman²³, que discutiremos más adelante, no es tan claro en este caso como en el que sigue). *Eje eléctrico.*—Normal. *Ondas P:* Positivas en D 1 y D 2 y difásicas en D 3. *Complejos QRS:* De voltaje, duración y aspecto normales. *Segmento RS-T:* Ligeramente deprimido y cóncavo hacia arriba en D 1 e isoelectrico en D 2 y D 3. *Ondas T:* Bajas en D 1 y positivas en D 2 y D 3. *Derivaciones unipolares de los miembros.*—Corazón en posición intermedia. Ondas T difásicas en VL. *Derivaciones precordiales.*—Complejos QRS de voltaje, duración y aspecto normales. Segmentos RS-T ligeramente deprimidos y ondas T difásicas en V 4 y V 5.

Observando a primera vista las tres derivaciones unipolares de los miembros y las V 1, V 4 y V 5 parecería que se tratara de un bloqueo aurículoventricular de 2do. grado y de tipo 2:1. Sin embargo, analizando el trazado minuciosamente, debemos aceptar que persiste el bloqueo aurículoventricular completo, así como el fenómeno de Erlanger y Blackman. Lo que sucede, en realidad, es que el ritmo ventricular (47 contracciones por minuto) viene a

tener una frecuencia igual a la mitad de la frecuencia del ritmo auricular (94 contracciones por minuto) cuando, entre dos ondas P, se interpone un complejo QRS. Cuando no se interpone ninguno de estos complejos entre dos ondas P, la frecuencia auricular es de 83 contracciones por minuto.

Hay, además, dos hechos que vienen a prestarle apoyo a nuestra manera de ver este trazado: la diferente duración de los intervalos P-R en las tres derivaciones unipolares de los miembros (0.32 de segundo en VR; 0.29 de segundo en VL y variable en VF) y la falta de comprobación, por nuestra parte, de una transición de un bloqueo auriculoventricular incompleto a un bloqueo A-V completo, en ninguna de las derivaciones del trazado. Debemos interpretar en igual forma el aspecto que nos ofrecen las derivaciones V_1 , V_4 y V_5 .

Dejando de lado el bloqueo A-V completo que muestra el electrocardio-

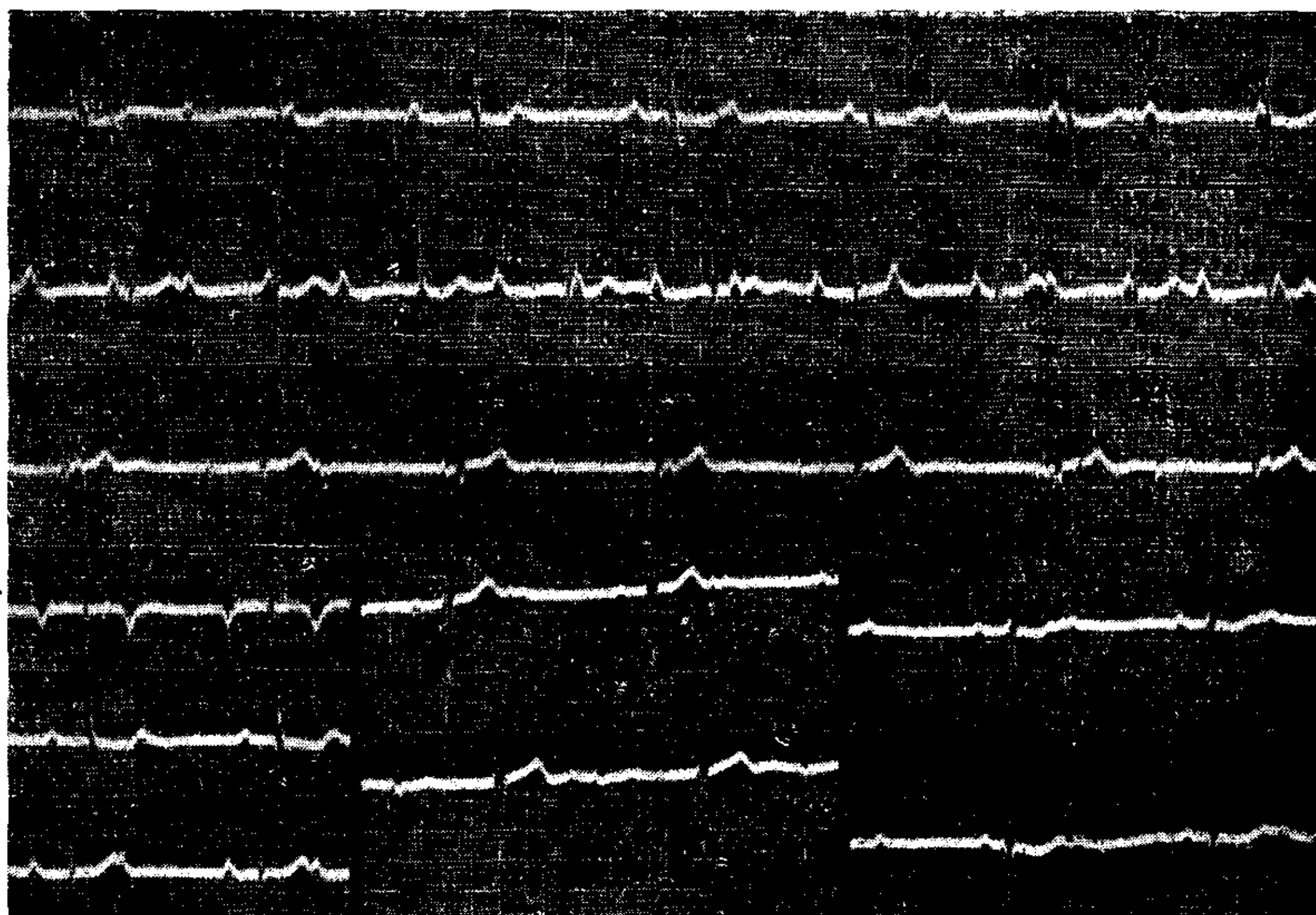


FIG. 2. — E.C.G. de la Obs. N^o 1. Disociación a-v. completa, aparentando, por momento, disociación 2:1 (ver texto).

grama de esta paciente, llamamos la atención sobre las modificaciones de los segmentos RS-T y de las ondas T, que hablan de trastornos en el proceso de repolarización miocárdica.

La prueba de la atropina no produjo las alteraciones de la frecuencia cardíaca que registráramos en el caso que sigue. Tampoco el ejercicio logró modificar sustancialmente la frecuencia del pulso.

El resto del examen físico de la paciente no mostró cambios dignos de mención.

HISTORIA N^o 2. — En febrero de 1943 consulta la Sra. C. F. de B en el Hospital Pasteur por mareos, por cierto grado de disnea de esfuerzo y por ligeros edemas de miembros inferiores, que se vieron precedidos por algunos "ahogos", por una sensación de cansancio general y por palpitaciones precor-

diales. Síntomas idénticos a los de esta vez la llevaron a consultar también —diez años antes— a los Dres. José P. Urioste y Alejandro C. Artagaveytía, quienes, después de comprobarle una bradicardia, la trataron con inyecciones que la mejoraron. Entre los 17 y los 27 años, tuvo en varias oportunidades, episodios de marcos de corta duración, que no llegaron a preocuparla mayormente.

Según cuenta la paciente, cuando ella tuviera veintidós meses, experimentó lipotimias y pérdidas del conocimiento de breve duración en varias ocasiones, que alarmaron mucho a sus familiares. Un médico que la viera en aquella época dijo que presentaba una bradicardia permanente y que tenía una afección cardíaca. Parece ser, también, que desde muy niña acusaba cierta disnea cuando corría.

Desde el año 1943 hasta setiembre de 1949 presentó, en múltiples oportunidades, idéntica sintomatología, pero sin llegar en ningún momento a tener pérdidas de conocimiento prolongadas, síncope o convulsiones.

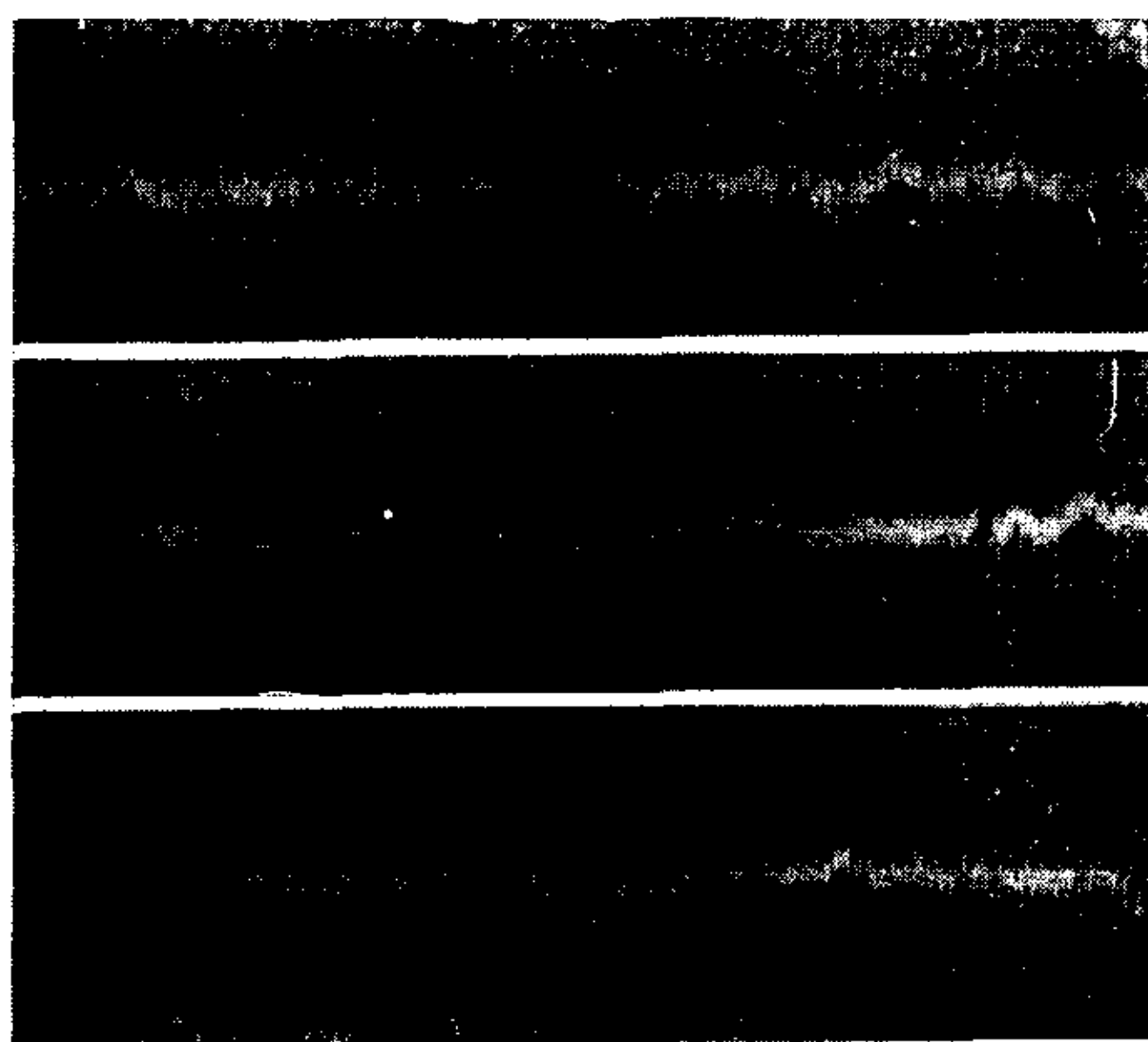


FIG. 3. — E.C.G. del 15 de febrero de 1943. Disociación a-v. completa (ver texto).

Soportó perfectamente bien dos embarazos y sus correspondientes partos, sin presentar signos de insuficiencia cardíaca. Dió a luz dos hijos normales que no han demostrado tener cardiopatía alguna, ni bradicardia.

Los *hallazgos clínicos del año 1943* fueron los siguientes:

Bradisfigmia a razón de 42 contracciones por minuto. Sístoles en eco. Pulso yugular, a razón de 80 contracciones por minuto. Pequeño soplo sistólico apexiano. Discretos edemas de miembros inferiores. *Presión arterial*: 120/80. *Velocidad circulatoria*: Codo-lengua: 14 segundos (Decholin); codo-pulmón: 5 segundos (éter).

Ortodiagrama: Discreto aumento de tamaño del ventrículo izquierdo. *Orina*: Normal. *Urea en suero sanguíneo*: 0 gm. 30%. *Reacción de Wassermann*: Negativa. *Hemograma*: Normal.

A fines del mismo año fué examinada otra vez y las comprobaciones clínicas, los signos y los síntomas resultaron ser prácticamente superponibles a los anteriores, tal como sucediera en el examen que nosotros le practicáramos recientemente.

BRADICARDIA FAMILIAR CONGÉNITA

Además, debemos insistir en el enorme parecido que hubo entre las comprobaciones clínicas de este caso y las comprobaciones clínicas del caso anterior (soplo sistólico apexiano, perfil cardíaco, frecuencia del pulso, etc.).

Estudio electrocardiográfico.— *1er trazado:* Febrero 15, 1943 (Fig. 3). Disociación aurículoventricular completa. Frecuencia auricular: 79 contracciones por minuto. Cuando se interpone un complejo QRS entre dos ondas P, el ritmo auricular se acelera, pasando a tener una frecuencia de 71 contracciones por minuto. Frecuencia ventricular: 47 contracciones por minuto. Complejos QRS de aspecto, voltaje y duración normales. Ondas T positivas en las tres derivaciones.

2do. trazado: Noviembre 11, 1943 (Fig. 4). Disociación aurículoventricular completa. Ritmo auricular: 67 contracciones por minuto. También se acelera, en este trazado, el ritmo auricular cuando aparece un complejo QRS entre

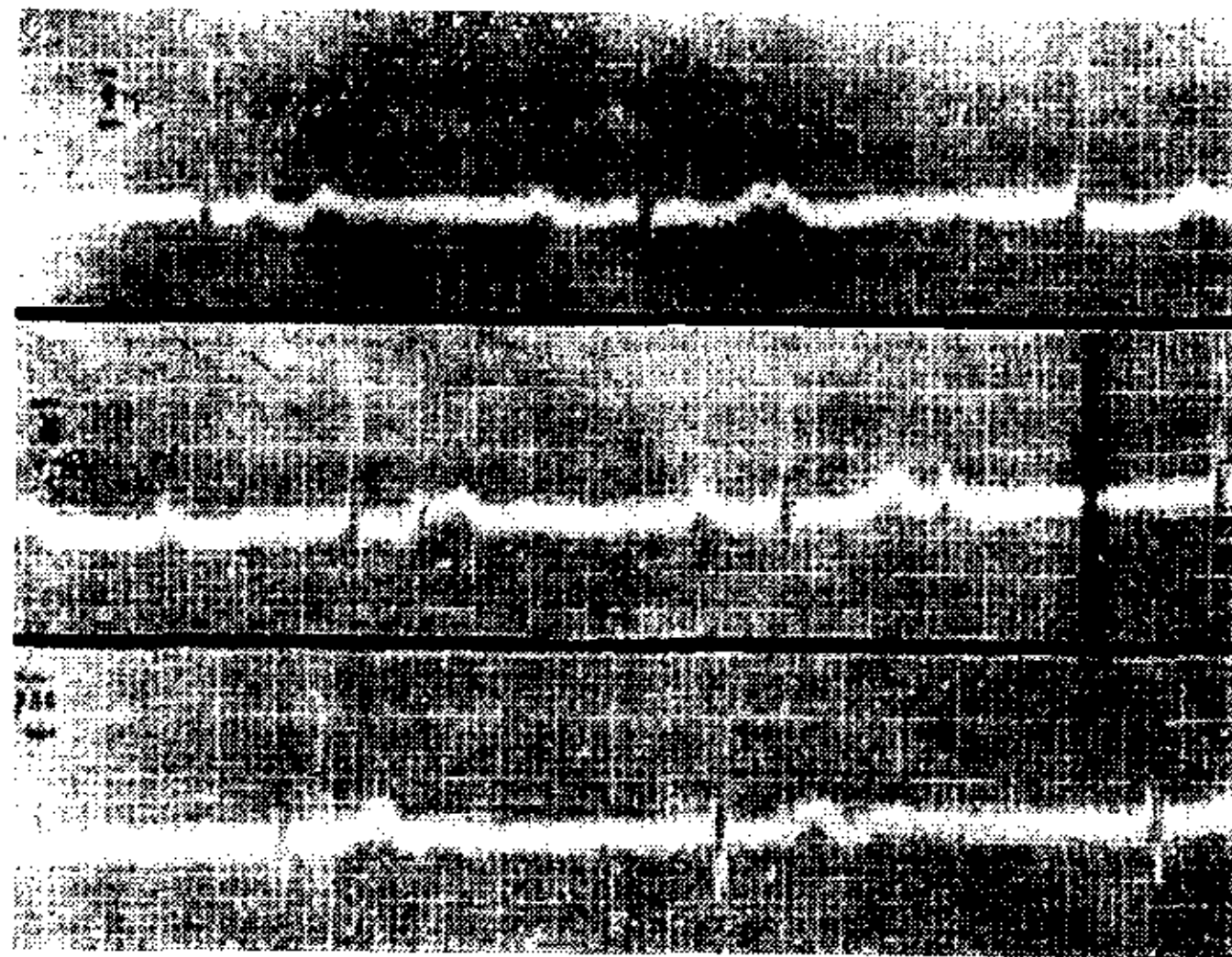


FIG. 4.— E.C.G. del 11 de noviembre de 1943. Persiste la disociación a-v. y la arritmia auricular (ver texto).

dos ondas P, pasando a tener una frecuencia de 60 contracciones por minuto. Ritmo ventricular: 39 contracciones por minuto.

3er. trazado: Setiembre 5, 1949 (Fig. 5). *Derivaciones standard:* Disociación aurículoventricular completa. Ritmo auricular: 88 contracciones por minuto. Cuando aparece un complejo QRS entre dos ondas P, la frecuencia del ritmo auricular pasa a ser de 79 contracciones por minuto. Ritmo ventricular: 47 contracciones por minuto. Eje eléctrico desviado hacia la izquierda. Ondas P positivas en las tres derivaciones. Complejos QRS de voltaje más bien alto y de duración y de aspecto normales. Segmentos RS-T ligeramente deprimidos en D1 y D2 e isoeletricos en D3. Ondas T difásicas en D1, bajas en D2 y positivas en D3.

Derivaciones unipolares de los miembros: Corazón en posición horizontal.

Derivaciones precordiales: Aparece una contracción ventricular prematura. Complejos QRS de forma y duración normales. Ondas R altas en V5. Segmentos RS-T ligeramente deprimidos y ondas T difásicas en V4 y V5.

Compresión ocular: Se registra un enlentecimiento discreto de la frecuencia auricular, que pasa a ser de 71 contracciones por minuto. Cuando aparece un complejo QRS en un ciclo interauricular, el ritmo auricular se acelera y

llega a tener una frecuencia de 81 contracciones por minuto. En cambio, el ritmo ventricular no sufre modificaciones de ninguna especie, manteniendo una frecuencia de 47 contracciones por minuto.

Inyección de sulfato de atropina (1 c.c. al 1‰ endovenoso) (trazado registrado en D2). Queda registrado en este fragmento un hecho que, para nosotros, es excepcional. Al mismo tiempo que se observa aceleración de la fre-

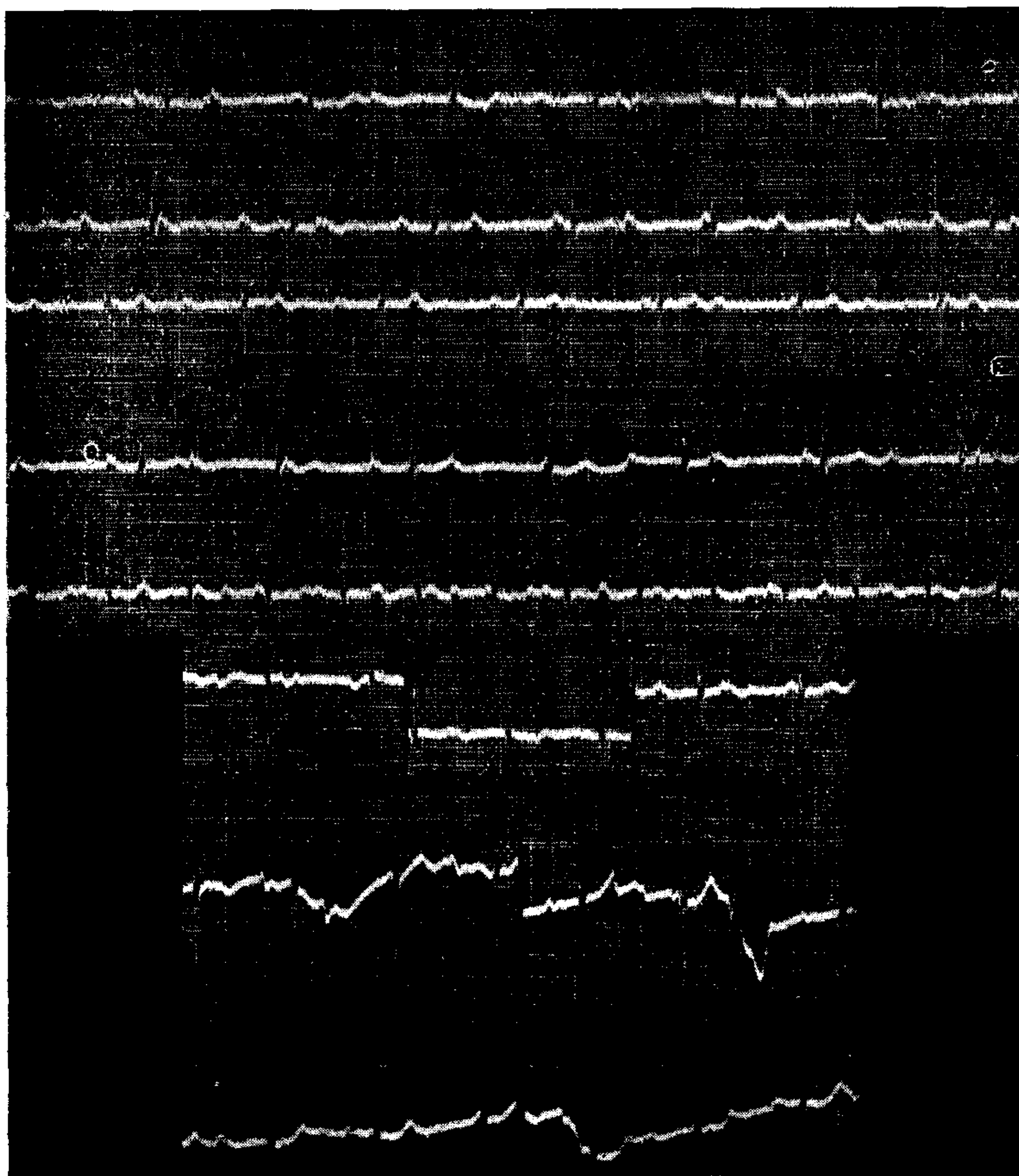


FIG. 5.—E.C.G. del 5 de setiembre de 1949. Persiste la disociación a-v. y la arritmia auricular. Aparece imagen de hipertrofia preponderante de ventrículo izquierdo. La atropina produce aceleración del ritmo ventricular (ver texto).

cuencia auricular hasta 120 contracciones por minuto, el ritmo ventricular sufre una aceleración progresiva y llega a tener una frecuencia máxima de 90 contracciones por minuto. Todo esto sucede mientras que se mantiene el bloqueo aurículoventricular completo.

Debido a la presencia de un temblor somático evidente, es imposible

determinar si se produce en este trazado una aceleración mayor del ritmo auricular vinculada con la presencia de complejos QRS en ciertos ciclos interauriculares.

DISCUSIÓN

En la tesis de Juif⁸ aparecen consignados, como casos de bradicardia congénita familiar, sólo los de Morquio² y los de Fulton, Judson y Norris⁹.

Investigadores posteriores se encargaron de eliminar de esta pequeña lista a los casos de Norris y colab., ya que el bloqueo aurículoventricular pudo ser comprobado sólo en uno de ellos.

Yater, en su trabajo previamente citado, manifestaba que la existencia de un bloqueo cardíaco familiar no había sido comprobada. Sin embargo, ya en aquel entonces habían sido puestas a la consideración del mundo médico dos comunicaciones que este autor había pasado por alto.

La primera de ellas y para nosotros —conterráneos de su autor— fundamental, es la de Morquio (1901)². De dicha comunicación reproducimos las manifestaciones del padre de los niños en cuestión:

“Aquí le traigo a dos hijos que presentan una enfermedad muy grave, muy parecida a la que tuvieron otros tres hijos míos que han fallecido en idéntica forma y por la misma causa. Se trata de ataques que les vienen bruscamente; caen al suelo y, por lo general, con pérdida de conocimiento a cualquier hora del día y raramente durante las noches. Estos ataques son provocados por la causa más insignificante.”

Tenían estos niños ocho y cinco años, respectivamente. Los padres, sanos y sin antecedentes patológicos dignos de mención, habían tenido ocho hijos. El segundo de ellos había muerto a los diez años en forma súbita en un ataque idéntico a los que presentaran los niños motivo de la comunicación de este autor. El tercero y el cuarto murieron también con un cuadro idéntico al del segundo hijo y a la edad de ocho años. Es decir, que este matrimonio tuvo cinco hijos en los que es lógico sospechar idéntica afección, y en los que los ataques descritos en párrafos anteriores aparecieron, en todos, a los cuatro años de edad.

Morquio tuvo el privilegio de observar a estos niños por espacio de ocho meses en su servicio hospitalario y de comprobar en ellos los siguientes datos:

1) Una bradisfigmia de alrededor de 60 contracciones por minuto (variable entre 50 y 70 como cifras extremas), coincidiendo con una bradicardia.

El ritmo cardíaco se enlentecía previamente a los ataques sincopales y epileptiformes;

2) Ataques sincopales frecuentes;

3) Ataques menos intensos, consistentes en lipotimias, sensaciones vertiginosas, sin caída obligatoria al suelo;

4) Ataques epileptiformes, sin grito inicial y precedidos por un aura sensitiva de breve duración;

5) Tonos cardíacos claros, sin soplos orgánicos;

6) Un pequeño soplo mesosistólico "evidentemente extracardíaco" en el foco de auscultación de la arteria pulmonar y un desdoblamiento fisiológico del segundo tono en dicho foco.

Como culminación de todo este proceso le fué dado a Morquio practicar la autopsia al mayor de los dos niños, que falleció bruscamente. El corazón tenía un tamaño normal (no aparece el dato del peso) y los orificios aurículoventriculares aparecían también normales, así como las válvulas mitral, tricúspide y simoideas aórticas y pulmonares. En dicho protocolo no se consigna ninguna alteración en los tabiques interauricular e intraventricular, ni tampoco en la aorta o en la pulmonar. Tampoco se habla de hipertrofia de ninguna de las cavidades cardíacas. No se llevó a cabo el estudio histológico de este espécimen.

Remitiéndonos ahora a las declaraciones del propio autor, al final de su trabajo;

"Los ataques que comienzan a los cuatro años y que no revisten grandes proporciones, que son siempre aislados, que se acompañan de modificaciones permanentes del pulso, que pueden llevar bruscamente a la muerte, que se han repetido en cinco hermanos, de los cuales cuatro han fallecido ya, dejan bien establecida la independencia de esta enfermedad."

es donde encontramos la justificación más amplia de la actitud que tomara Vázquez¹⁰, al reconocerle a Morquio la paternidad de la descripción de la bradicardia congénita familiar.

El hecho de haber excluído Yater a la observación de Aylward (1928)⁶ quedaba de por sí justificada, ya que dicho autor no presentaba sino el relato clínico escueto de sus hallazgos en dos hermanos. Tuvo que venir Aitken¹¹ y manifestar que ella había logrado comprobar la presencia de un bloqueo cardíaco en los dos casos para validar la comunicación de Aylward.

Pasan después muchos años sin que la literatura médica cuente con algún nuevo aporte al tema. Recién en 1947 Wendkos y Study⁷ publican su trabajo, presentando el caso de dos hermanos en los que apareciera este trastorno en la conducción aurículoventricular.

En el mayor de ellos registróse una disociación a-v completa, con ritmo ventricular a razón de 60 contracciones por minuto. Su examen clínico y radiológico no mostró anormalidad alguna, excepción hecha de la bradicardia. Durante el tercer embarazo de la madre de este niño, notóse que los latidos fetales eran muy lentos (alrededor de unas 50 contracciones por minuto). Sabiéndose la posibilidad de diagnosticar electrocardiográficamente una situación como ésta ^{12, 13, 14, 15}, los autores la intentaron, pero sin éxito. Aunque el niño naciera normalmente al cabo de un embarazo y parto normales, comenzó a ponerse cianótico y a presentar trastornos respiratorios importantes a las treinta y seis horas de nacido, falleciendo a los tres días de vida. El examen clínico reveló la existencia de un soplo sistólico rudo en la región precordial y una bradicardia de 50 contracciones por minuto que, estudiada electrocardiográficamente, resultó ser debida a una disociación aurículoventricular completa.

El estudio necrópsico de este caso de Wendkos y Study mostró que el corazón estaba ligeramente aumentado de tamaño, que el canal arterial, persistente, tenía un calibre casi tan grande como el de la arteria pulmonar, que existía una constricción en la porción distal del cayado aórtico próxima a la desembocadura del canal arterial y que no había ningún defecto en el tabique interventricular. El músculo cardíaco, la aorta y las arterias coronarias se mostraron normales y no fué posible hallar nada que pudiera corresponder al haz de His. Dice Edith L. Potter, en su informe referente a este caso, que a "este último hallazgo no hay que darle toda la significación que, a primera vista, merecería, ya que a veces es imposible identificar al haz de His en corazones normales".

Pocos han sido, hasta el momento actual, los casos de bloqueo cardíaco congénito que han llegado a ser autopsiados y a ser estudiados histológicamente ^{1, 3, 4, 7, 16, 17}. Otros casos han sido estudiados sólo macroscópicamente (Perotti) (Abott) (citados por Yater, Leaman y Cornell).

En el examen macroscópico de la mayor parte de ellos se han encontrado defectos en la parte baja del tabique interauricular y/o en la parte alta del tabique interventricular. El examen histológico también reveló una interrupción completa entre el nódulo aurículoventricular y el haz de His, provocada por la presencia de un tejido fibroso anormal entre ellos o por el defecto en el desarrollo del tabique.

Sin embargo, no hay que pensar que la falla en la formación de los tabiques interauricular o interventricular sea la responsable de esta malformación congénita, porque si así fuera, todas las comunicaciones interauriculares o interventriculares tendrían que verse acompañadas por una disociación aurículoventricular completa. Las investigaciones minuciosas de Moenckeberg¹⁸, de Mall¹⁹, de Tandler²⁰ y de Retzler²¹ revelaron que la formación de los tabiques es posterior al desarrollo del haz de His y que en las malformaciones cardíacas aún más graves e incompatibles muchas veces con la vida, no tiene por qué faltar tal formación en forma sistemática. Tal como dice Mahaim²² la disociación aurículoventricular no puede ser explicada, desde el punto de vista anatómico, por la presencia de malformaciones septales, sin que existan otras lesiones histológicas suplementarias y ocasionales. A favor de esta aseveración concurren el caso de Wendkos y Study⁷ y el de Morquio², en los que no fué hallado ningún defecto en la formación de los tabiques.

Dejando de lado la importancia que reviste en sí el origen familiar de nuestros dos casos de bloqueo a-v completo, debemos hacer resaltar otros dos rasgos interesantes en esta comunicación. Son ellos:

- a. la arritmia auricular, presente en los dos casos y
- b. la acción de la atropina sobre la frecuencia del ritmo ventricular en uno de ellos.

a) *La arritmia auricular.*

En nuestros dos casos fué comprobada la influencia de las sístoles ventriculares sobre el ritmo auricular, siendo más llamativo tal fenómeno en el segundo caso que en el primero. Este fenómeno descrito por Erlanger y Blackman²³ y estudiado por diversos autores^{24, 25, 26, 27}, ha tratado de ser explicado por diversas teorías.

b) *La acción de la atropina sobre la frecuencia del ritmo ventricular.*

En ninguno de nuestros dos casos la inyección de atropina modificó la disociación a-v completa, lo que, tal como opina Aitken¹¹, vendría a confirmar la idea de que la acción del vago no debe ser la causante de tal disociación.

La presencia de un aparente bloqueo a-v de tipo 2:1 en algunas derivaciones del trazado número 1 puede explicarse por una simple coincidencia. Nosotros creemos que sigue tratándose de un bloqueo

a-v completo, pero con la característica de que el ritmo ventricular, en ciertos momentos, alcanza a una frecuencia igual a la mitad de la frecuencia del ritmo auricular.

Tal como sucede habitualmente en los casos de bloqueo cardíaco congénito ^{22, 28, 29, 30, 31}, el ritmo ventricular de nuestras dos observaciones es relativamente rápido.

Mientras que la primera de las hermanas que estudiáramos no sufrió sino una muy leve y fugaz aceleración del ritmo ventricular después de la inyección de atropina, la segunda ofreció una aceleración de dicho ritmo que nos llamó profundamente la atención. Recordemos que el ritmo ventricular aumentó su frecuencia desde 47 hasta 90 contracciones por minuto.

Varios autores han estudiado la acción de la atropina en casos de disociación a-v completa congénita. Currie ³² observó cuidadosamente un caso y vió que, al cabo de media hora, la inyección de 1/100 gr. de sulfato de atropina había aumentado apenas en dos contracciones un ritmo ventricular previo de 38 por minuto, mientras que, por lo contrario, el ritmo auricular había presentado una aceleración de 47 contracciones. Vió, además, que el ritmo ventricular se reintegró con mucho mayor rapidez a su frecuencia previa a la inyección de atropina que el ritmo auricular. Esto es lo que se ve habitualmente en estos casos de bloqueo a-v congénito. Campbell y Suzman ³³ notaron también en los dos casos de su serie de ocho en que utilizaron la atropina una aceleración moderada del ritmo ventricular.

En la serie de Aitken ¹¹, el grado de aceleración del ritmo ventricular fué mayor que en el caso de Currie, ya que en una oportunidad el ritmo ventricular aumentó de frecuencia entre 62 y 94 y en otra, de 55 a 83 contracciones por minuto. Leech ³⁴ observó otro caso similar en el que la aceleración ventricular fué también manifiesta (de 47 a 79 contracciones) después de la atropina, igual que lo hiciera Fleming ³⁵.

En ninguno de estos casos se llegó a un grado de aceleración ventricular como el que registramos en nuestro caso (de 47 a 90) y que apareció a los cinco minutos de inyectado el sulfato de atropina por vía intravenosa. Lo curioso del caso, tal como puede verse en el trazado correspondiente, es que la aceleración fué progresiva, así como también fué progresiva la vuelta a la normalidad del ritmo ventricular.

A pesar de que Wiggers ³⁶ manifieste que no haya evidencias

histológicas de que las fibras vagales entren en conexión con fibras musculares ventriculares del corazón en los animales superiores, hay que suponer que, en nuestro caso, el vago haya debido tener una acción inhibitoria directa sobre los ventrículos.

Recientemente, Schwartz y de Sola Pool ³⁷, estudiando la acción de la atropina (1/30 de grano de sulfato de atropina por vía intravenosa) en tres pacientes con disociación a-v completa, comprobaron un enlentecimiento inicial, moderado y pasajero de la frecuencia del ritmo ventricular, seguido inmediatamente después por una aceleración, también moderada y pasajera, de dicho ritmo. Observaron, además, la desaparición de las contracciones prematuras ventriculares que presentaban los pacientes en forma espontánea y la sustitución de un "marcapaso" idioventricular situado en una de las ramas del haz de His por otro situado en la porción supraventricular del nódulo aurículoventricular. Por tales motivos, así como por la comprobación de modificaciones espontáneas en la frecuencia del ritmo idioventricular en casos de disociación a-v completa (tal como sucede en nuestro caso 2), piensan estos autores que el guía idioventricular está constantemente sometido a la acción de los nervios vagos o al mecanismo del seno carotídeo.

Esta hipótesis se vería apoyada por las comprobaciones de Nonidez ³⁸, quien halló terminaciones parasimpáticas en la porción inicial del haz de His y en la parte proximal de las dos ramas de bifurcación del mismo en los monos.

Si en todos los casos de bloqueo cardíaco congénito que analizaran Yater ¹ y Yater y sus colaboradores ^{3, 4}, el tejido fibroso lesional separaba al nódulo aurículoventricular del haz de His, debemos pensar que este caso nuestro presenta una lesión similar y que la parte inicial del haz de His —punto de partida de los estímulos ventriculares— está bajo la influencia del sistema cardiomodador. La inyección de atropina, al inhibir la acción del vago sobre el "marcapaso" ventricular en este caso nuestro, daría origen a la aceleración tan manifiesta del ritmo ventricular que logramos registrar.

Si las cosas sucedieran así, no tendríamos que pensar en un mecanismo que, hasta el momento actual, parece estar en pleno litigio. Nos referimos a la posible existencia de terminaciones parasimpáticas en la musculatura ventricular, que ha sido puesta en tela de juicio por Nonidez ³⁹ y por Wiggers ⁴⁰ y en la que han pensado

Jourdán y Froment⁴¹. Estos últimos vieron que, después de destruir el nódulo y el haz aurículoventricular en un número de perros, el vago sigue teniendo aún influencia sobre el ritmo ventricular. En ciertos casos (un 50 % del total), la influencia fué apenas perceptible, por lo que aceptaron que los impulsos vagales pudieran llegar a los ventrículos por vías atípicas. Nonidez³⁹ fracasó en su búsqueda de terminaciones parasimpáticas en la musculatura ventricular de monos y de perros, hallándolas, sin embargo, en la musculatura de las aurículas y de las orejuelas.

RESUMEN

Dos hermanas, de 28 y 34 años respectivamente, consultan por "marcos" de corta duración y por ligera disnea de esfuerzo. En la menor compruébase una bradisfigmia de 58-60 contracciones por minuto y en la mayor, de 47, no modificándose con el ejercicio. En ambas los electrocardiogramas muestran una bradicardia por disociación aurículoventricular completa y una arritmia auricular evidente.

No hay antecedentes de fiebre reumática, ni de sífilis congénita, ni de difteria. La bradicardia de la mayor data desde los dos años. Tres hermanos fallecieron en la niñez.

Ambas pacientes tienen un soplo sistólico apexiano de grado 2 y un ligero aumento de tamaño del ventrículo izquierdo.

Registróse también en la hermana mayor una muy considerable aceleración del ritmo ventricular después de la inyección intravenosa de un miligramo de sulfato de atropina (desde 47 hasta 91 contracciones por minuto).

El interés de esta comunicación radica en que ambos casos llenan las condiciones exigidas por Yater, en la aceleración del ritmo auricular provocada por las sístoles ventriculares, en la enorme aceleración del ritmo ventricular provocado por la atropina y en que es la cuarto observación mundial de bloqueo congénito familiar (Morquio, 1901, Aylward, 1928, Wendkos y Study, 1947).

BIBLIOGRAFIA

1. Yater, W. M. — Am. J. Dis. Chil., 1929 38, 112.
2. Morquio, L. — Arch. Méd. des Suf., 1901, 4, 467.
3. Yater, W. M. — J.A.M.A., 1933, 100, 1831.
4. Yater, W. M. — J.A.M.A., 1934, 102, 1660.

5. *Delgado Correa, B. y Cordero Sloan, F. E.* — Arch. Urug. de Cardiol., 1.35-36, 1, 114.
6. *Aylward, R. D.* — Brit. Med. J., 1928, 1, 943.
7. *Wendkos, M. H. y Study, R. S.* — Am. Heart. J., 1947, 34, 138.
8. *Juif, M.* — Contribution a l'Etude du Pouls Lent Permanent d'Origines Congénitale et Héreditaire. Thèse de Paris, 1912.
9. *Fulton, F., Judson, G. y Norris, G.* — Am. J. Med. Sc., 1910, 140, 339.
10. *Vaquez, H.* — Maladies du Coeur. J. B. Baillere et Fils. Paris, 1928.
11. *Aitken, J. K.* — Lancet, 1932, 2, 1375.
12. *Dippel, A. L.* — Am. J. Obst. and Gin., 1934, 27, 120.
13. *Strassmann, E. O.* — Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1938, 13, 251.
14. *Geiger, C. J. y Hines, L. E.* — J.A.M.A., 1940, 115, 2272.
15. *Ward, J. W. y Kennedy, J. A.* — Am. Heart J., 1942, 23, 64.
16. *Wilson, J. G. y Grant, R. T.* — Heart, 1926, 12, 295.
17. *Wallgren, A. y Winblad, S.* — Acta Paediatrica, 1937, 20, 175.
18. *Moenckeberg, J. G.* — Die Missbildungen des Herzens. In F. Hencke und O. Lubarsch: Handbuch der Speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. J. Springer. Berlin.
19. *Mall, F. P.* — Am. J. Anat., 1912, 13, 249.
20. *Tandler, J.* — Citado por I. Mahaim.
21. *Retzler.* — Citado por I. Mahaim.
22. *Mahaim, I.* — Les Maladies Organiques du Faisceau de His-Tawara. Masson et Cie. Paris, 1931.
23. *Erlanger, J. y Blackman, J. R.* — Heart, 1909-1910, 1, 177.
24. *Graybiel, A. y White, P. D.* — Am. J. Med. Sc., 1936, 192, 334.
25. *Wilson, F. N. y Robinson, G. C.* — Arch. Int. Med., 1918, 21, 166.
26. *Parsonnet, A. E. y Miller, R.* — Arch. Heart. J., 1944, 27, 676.
27. *Wolfert, C. C. y McMillan, T. M.* — Am. Heart J., 1929, 4, 521.
28. *Taussig, H. B.* — Congenital Malformations of the Heart. The Commonwealth Fund. New York, 1947.
29. *Brown, J. W.* — Congenital Heart Disease. John Bale Med. Public. London, 1939.
30. *Friedberg, C. K.* — Diseases of the Heart. W. B. Saunders Co. Philadel. 1949.
31. *Gonin, A.* — Le Syndrome de Morgagni-Stokes-Adams (Vertiges et Syncopes dans la Dissociation Auriculo-Ventriculaire). Thèse de Lyon. 1938.
32. *Currie, G. M.* — Brit. Med. J., 1940, 1, 769.
33. *Campbell, M. y Suzman, S. S.* — Am. Heart J., 1933-1934, 9, 304.
34. *Leech, C. B.* — Am. J. Dis. Child., 1930, 39, 131.
35. *Fleming, G. B. y Stevenson, M. M.* — Arch. Dis. Child., 1928, 3, 221.
36. *Wiggers, C. J.* — Physiology in Health and Disease. 5th. Edition. P. 527. Lea and Febiger. Philadelphia. 1949.
37. *Schwartz, S. S. y de Sola Pool, N.* — Am. Heart. J., 1950, 39, 361.
38. *Nonidez, J. F.* — Am. J. Anat., 1939, 65, 361.
39. *Nonidez, J. F.* — Am. Heart J., 1943, 26, 577.
40. *Wiggers, C. J.* — Am. J. Physiol., 1941, 133, 634.
41. *Jourdan, F. y Froment, R.* — Comp. Rend. Soc. de Biol., 1937, 125, 915.
42. *Maldonado Allende, I.* — Esta Revista, 1950, 17, 137.

RESUME

Chez deux soeurs agées de 28 et 34 ans on trouva une bradycardie de 58-60 et 47 par minute, respectivement, accompagnée d'évanouissements passagers et d'une légère dyspnée d'effort. L'électrocardiogramme montra une dissociation auriculo-ventriculaire totale, avec arythmie auriculaire évidente. Les deux malades présentèrent un souffle systolique (+ +) de la pointe et une hypertrophie ventriculaire gauche. Chez l'année, l'injection intraveineuse d'un mg. d'atropine accélérat la fréquence ventriculaire de 47 à 91 contractions par minute.

SUMMARY

In two sisters, 28 and 34 years old, heart rates of 58-60 and 47 beats per minute were recorded. An apical systolic murmur (intensity + +) was present in both, as well as a slight left ventricular hypertrophy. Dizziness and mild dyspnoea was present. The electrocardiograms showed complete a-v block with auricular arrhythmia. In the older sister, 1 mg. of atropine i.v. accelerated the ventricular rate from 47 to 91.

ZUSAMMENFASSUNG

Bei 2 Schwestern (28 und 34 Jahre) wurde eine Bradykardie von 58-60, beziehungsweise 47 per Minute festgestellt. Dieselbe war von vorübergehendem "Schwindel" und leichter Dysnoe bei Anstrengungen begleitet. Das E. C. G. zeigte eine komplette Vorhof-Ventrikelblockierung mit ausgesprochener Vorhof-arrythmie. Beide Schwestern zeigten systolisches Geräusch über der Spitze und geringe Vergrößerung des linken Ventrikels. Bei der älteren Schwester beschleunigte eine intravenöse Atropininjektion (1 mg) die Ventrikelfrequenz von 47 auf 91 per Minute.