

BLOQUEO CARDIACO CONGENITO CON SINDROME DE STOKES - ADAMS POR CRISIS DE TAQUICARDIA VENTRICULAR PAROXISTICA Y FIBRILACION VENTRICULAR TERMINAL *

por los doctores

CAUPOLICAN R. CASTILLA y RICARDO S. AGUIRRE

El bloqueo aurículo-ventricular congénito no es una afección común. Su primera demostración por métodos gráficos fué hecha por Van den Heuvel en 1908.

Yater se ha ocupado profundamente del tema. En 1929 ¹ pasa revista los casos publicados hasta esa fecha y con criterio propio acepta como tales únicamente aquellos que van acompañados de registros gráficos probatorios y cuyo origen congénito no se presta a discusión. Clasifica así 30 observaciones. En 1933 con motivo de otro caso personal añade a la literatura 14 observaciones más ².

Sin pretender agotar la bibliografía del tema diremos que posteriormente Witt en 1934 ³ presenta dos casos, uno de ellos muy interesante por el hecho de que la bradicardia fué notada dos meses antes del nacimiento; el corazón fetal latía a un ritmo de 44 a 48 contracciones por minuto y electrocardiográficamente fué probada la dependencia de esta bradicardia a un bloqueo congénito dos días después del nacimiento de la criatura.

Campbell y Suzman ⁴ publican 8 observaciones personales, una de ellas con ataques de Stokes-Adams, y Faessler en 1940 ⁵ relata un bloqueo cardíaco congénito también con ataques sincopales.

Finalmente, entre nosotros, mencionamos el caso de Castellano ⁶, niño de 4 años con pulso lento a 40, notado ya a los 14 meses; bloqueo completo, comunicación interventricular. El de Casaubon ⁷ que relata en su libro de Cardiopatías de la Infancia. La observación de Rivas Míguez y Tonina ⁸, niño de 12 años con ataques sincopales y epileptiformes y pulso lento a 38 en los intervalos de las crisis, y la de los doctores De Rosa y Rez Masud ¹⁴, de Mendoza, niña de 10 años de edad, y la de los doctores Casaubon, Kreutzer y Cucullu, otra contribución del Hospital de Niños.

* Hospital de Niños, Bs. Aires.

OBSERVACION PERSONAL

El día 4 de junio de 1941, con presunción de mal comicial, ingresa a la Sala II, Servicio del Dr. Castilla, el niño Alfredo R., de 2 años y medio de edad.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Antecedentes personales: Nacido a término. Parto con forceps. Coqueluche a los 8 meses.

Al año y medio de edad, estando ligeramente febril, presenta un ataque con pérdida del conocimiento.

Una semana antes a su ingreso tiene un segundo ataque en que cae al suelo y se golpea el cráneo.

El día 4 de Junio presenta otra vez ataques por lo cual es internado en este Hospital y estando en la Sala padece esa mañana de nuevas crisis sincopales a las que asistimos. Tras un breve y angustioso grito, verdadera aura cardíaca, se lleva las manos a la cabeza, pónese disneico, clava la mirada y pierde el conocimiento. Durante la pérdida de conciencia que dura desde segundos a minuto y medio, queda flácido y en apnea.

Desaparece el pulso por completo y la auscultación al no percibir los ruidos del corazón en ese instante es incapaz de denotar signos de actividad cardíaca. No presenta convulsiones ni hay desviaciones de los globos oculares ni de la cara.

Estado actual: Mencionamos únicamente los datos que consideramos de importancia. Niño febril en mediano estado de nutrición.

Lengua saburral. Amígdalas hipertrofiadas y rojas. Catarro nasal. Tos frecuente.

Tórax mal conformado, prociende hacia adelante en su porción esterno-condro-costal inferior, tórax en quilla. Angulo de Scharpy agudo, xifoides rudimentaria, apenas perceptible.

Yugulares de ingurgitación normal. Pulso venoso rápido, irregular, alrededor de 140 por minuto. De vez en cuando se aprecian levantamientos más enérgicos de las yugulares, por ondas de pulso venoso de mayor amplitud.

Pulso arterial lento, de frecuencia aproximada a 56 por minuto. De mediana amplitud, de ritmo irregular. Por momentos presenta detenciones, pausas prolongadas.

Corazón: Ruidos cardíacos puros, bien timbrados. No se ausculta soplo. Ritmo cardíaco lento, irregular al ser interrumpido por extrasístoles frecuentes aislados o en pequeñas salvas. Durante la percepción de los extrasístoles no se palpa pulso radial. De vez en cuando se percibe un primer ruido retumbante, netamente más intenso que los demás, ruido de cañón.

Pulmones: Submatitez percutoria de hemitórax derecho, por detrás, en la base. A ese nivel se ausculta suave soplo tubario y numerosos rales húmedos de pequeña y mediana burbuja. En el hemitórax izquierdo y por delante algunos rales húmedos y roncus y sibilancias diseminadas.

Hígado y bazo: En sus límites normales.

Examen de fondo de ojo: Normal.

Análisis de orina: Normal.

Examen citológico de sangre: Hemoglobina 80%. Glóbulos rojos 4.950.000.

Glóbulos blancos 9.800 Relación globular 1/505. Valor globular 0,81. Neutrófilos 70%. Eosinófilos 3%. Linfocitos 22%. Mononucleares 5%.

Reacción de Wassermann y Kahn: Negativas.

Wassermann y Kahn en sangre de la madre y padre: Negativa.



6-VI-1941



19-VI-1941

Radiografía del tórax: Corazón globalmente aumentado de tamaño en forma moderada.

Parénquima pulmonar con sombra difusa e irregular a nivel del lóbulo inferior y de hilio del pulmón derecho.

Reacción de Mantoux. Al 1/00. Negativa.

ELECTROCARDIOGRAMAS

El primer trazado (fig. 1), registrado el 5-VI-41 muestra disociación aurículo-ventricular completa con frecuencia auricular de 140' y frecuencia ven-



FIG. 1

tricular regular de 44'. Los complejos QRS del ritmo de fondo acusan variaciones de altura y configuración de probable origen respiratorio; su ancho es de 0.08". Hay franca desviación del eje eléctrico a la derecha con SI muy profunda

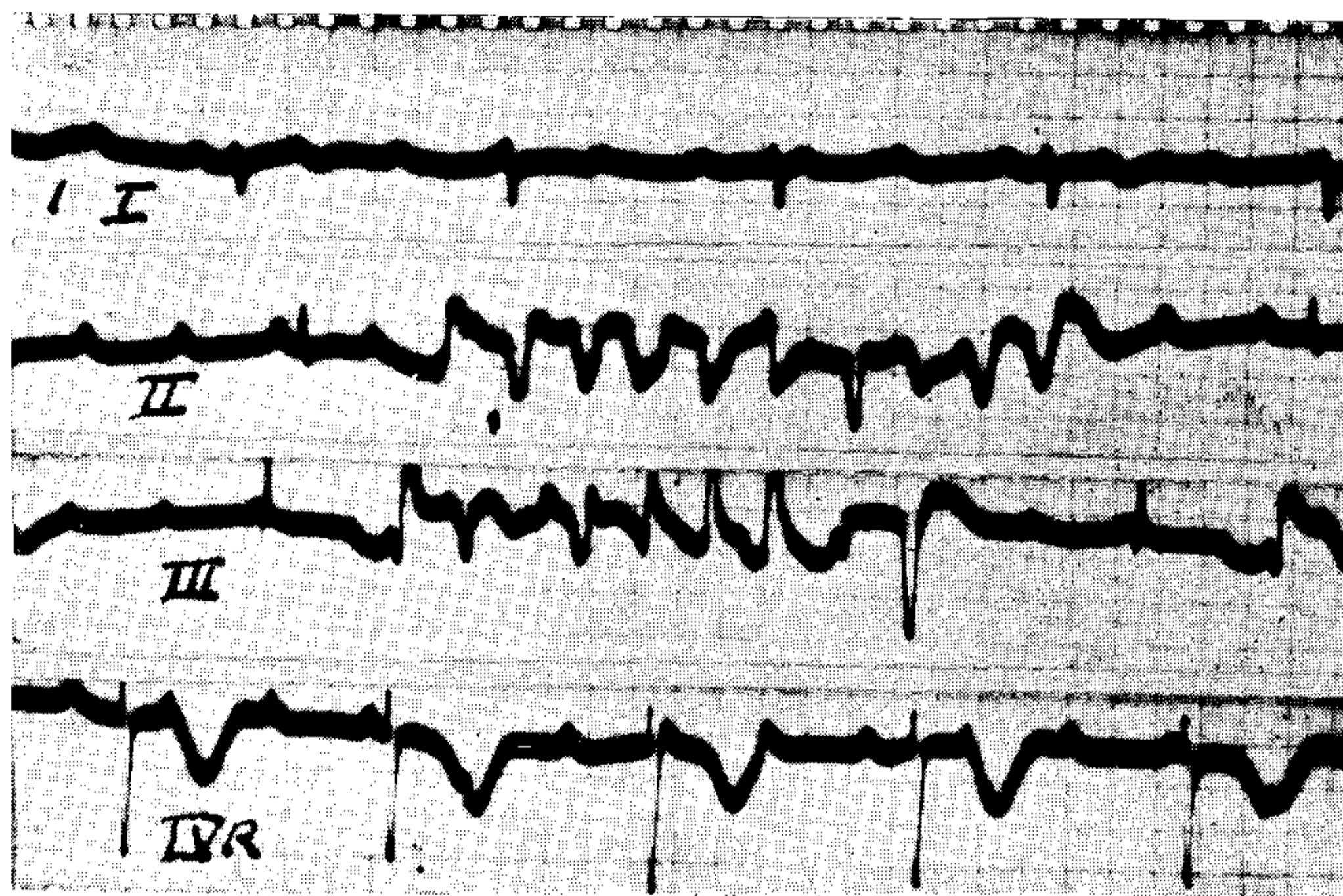


FIG. 2

y RI apenas esbozada. La desviación final, aunque constantemente modificada por las ondas auriculares nace en DI algo por debajo de la isoeletrica, muestra aspecto convexo hacia arriba y termina en una onda T negativa. En DII la onda T es también negativa mientras que aparece positiva en DIII. La DIVR

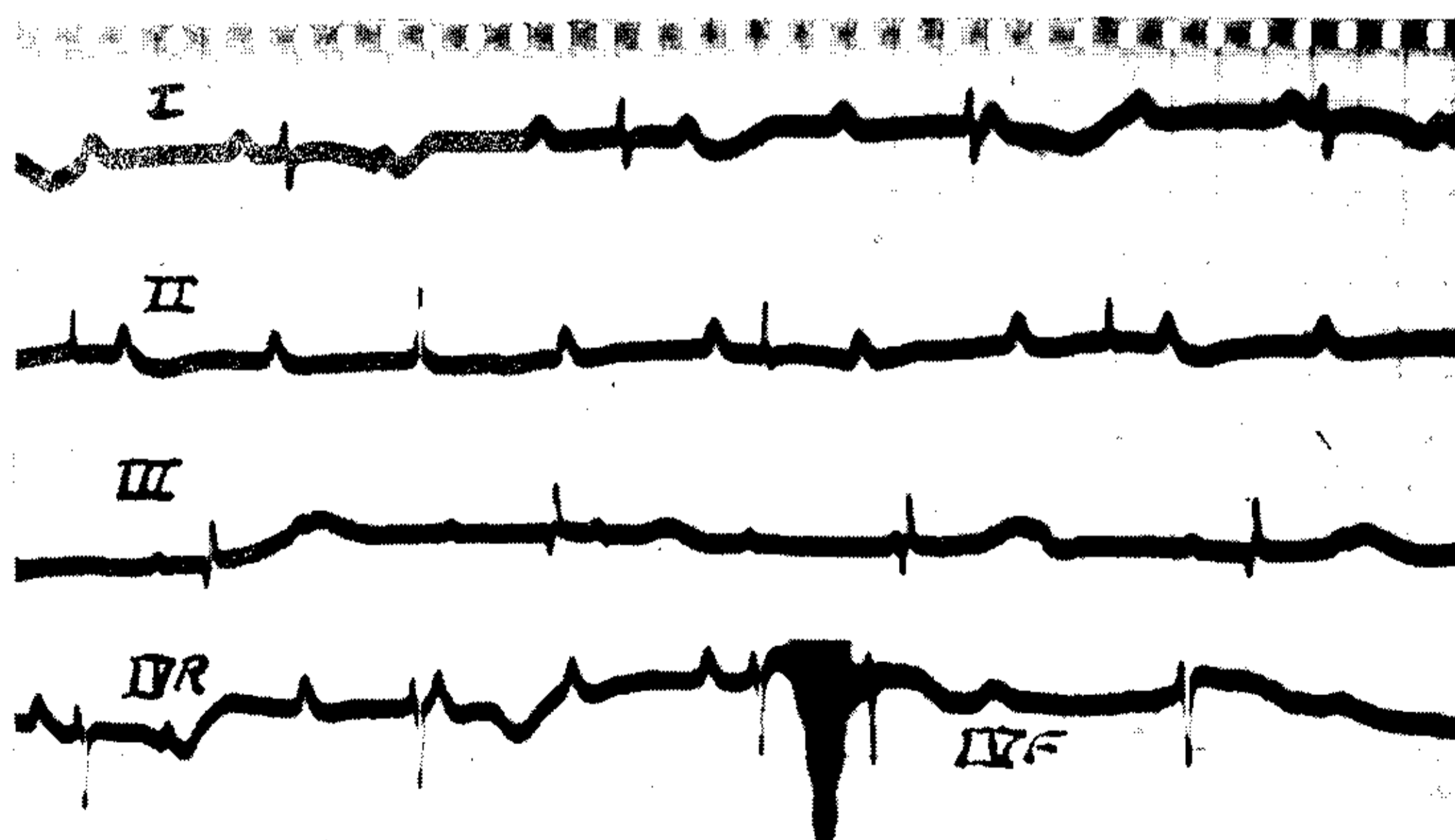


FIG. 3

(fig. 2) muestra onda T invertida profunda. La duración total de la desviación terminal es de 0,38".

Bruscamente el ritmo ventricular regular es entrecortado por salvas de contracciones ventriculares de configuración muy atípica y que se suceden las unas

a las otras sin línea isoeleétrica como se ve en el aleteo ventricular. Aparecen algunos extrasístole aislados multiformes (fig. 2). Cuatro días después la fre-

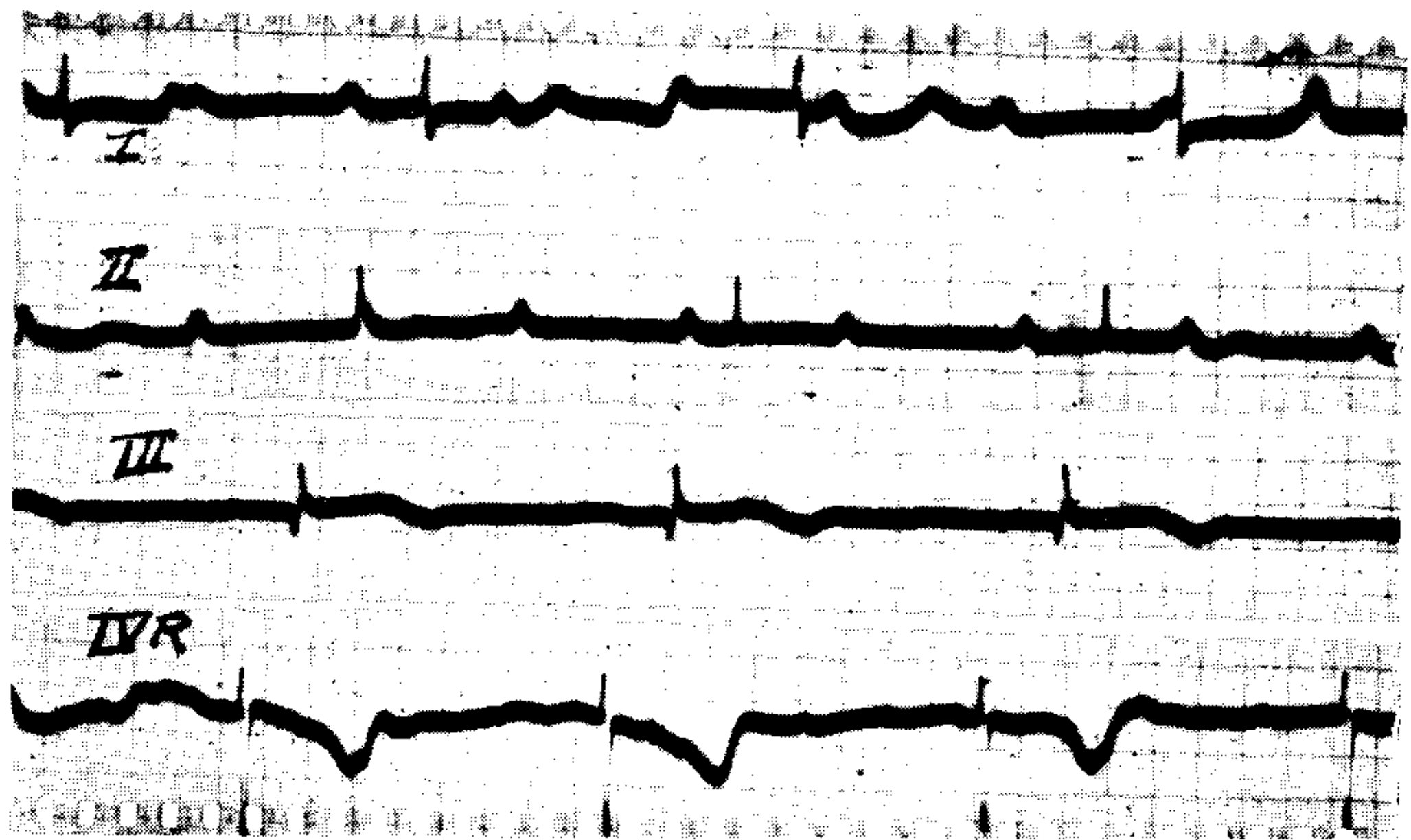


FIG. 4

cuencia auricular ha bajado a 110' y la frecuencia ventricular se ha elevado a 50'. La duración de la desviación terminal ha aumentado claramente alcanzando a 0,62". Se acentúa el voltaje de TI y TIII. Persiste TIVR y TIVF negativas (fig. 3).

En el trazado obtenido ocho días después del segundo electrocardiograma se aprecian modificaciones del complejo ventricular (fig. 4). La altura de RI aumenta notablemente a expensas de la de SI que aparece apenas marcada,

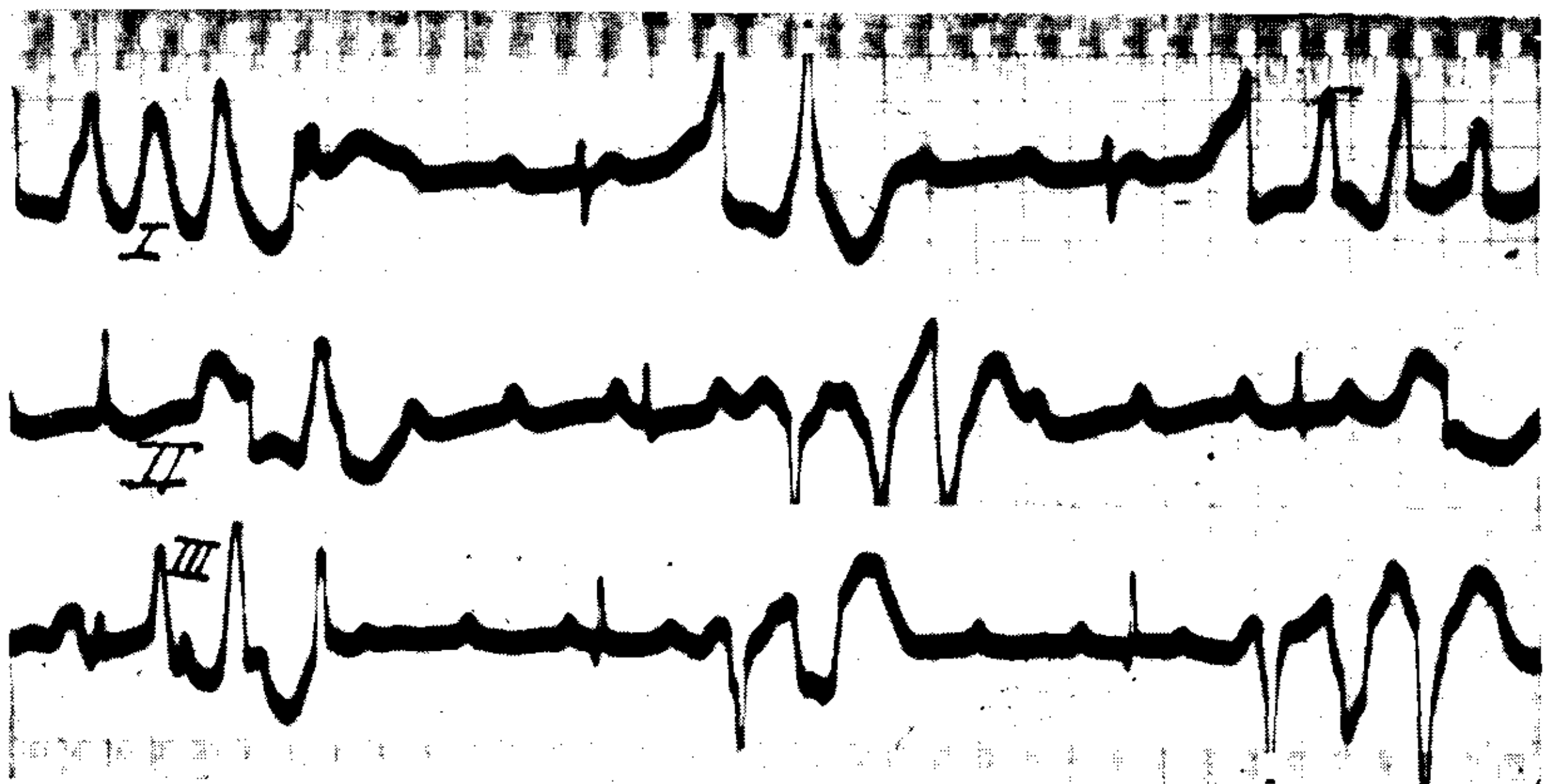


FIG. 5

desapareciendo la desviación a la derecha del eje eléctrico. La desviación terminal llega a medir 0,68". La TI antes negativa se hace positiva y la TIII que era

positiva se vuelve francamente negativa aunque precedida de una ligera desviación positiva. En IVR la T persiste negativa.

Diecisiete días después el E.C.G. (fig. 5) muestra características muy similares a las del primer trazado tanto en lo que se refiere a la frecuencia de las contracciones auriculares y ventriculares como a la configuración del QRST. Se registran salvas de contracciones muy atípicas que varían del tipo observado en las taquicardias al aleteo ventricular. Al lado de extrasístoles ventriculares multiforme más o menos aislados aparecen salvas prolongadas de aleteo ventricular (fig. 6, serie superior).

Los tres segmentos inferiores de la misma figura 6 pertenecen a un trazado continuo, fragmentado para su reproducción y registrado también en DII. Se observa una salva de aleteo ventricular irregular que después de 18'' de duración termina en fibrilación ventricular. Las convulsiones aparecidas de inmediato impiden seguir registrando la fibrilación ventricular que dura 16'' desde su ini-

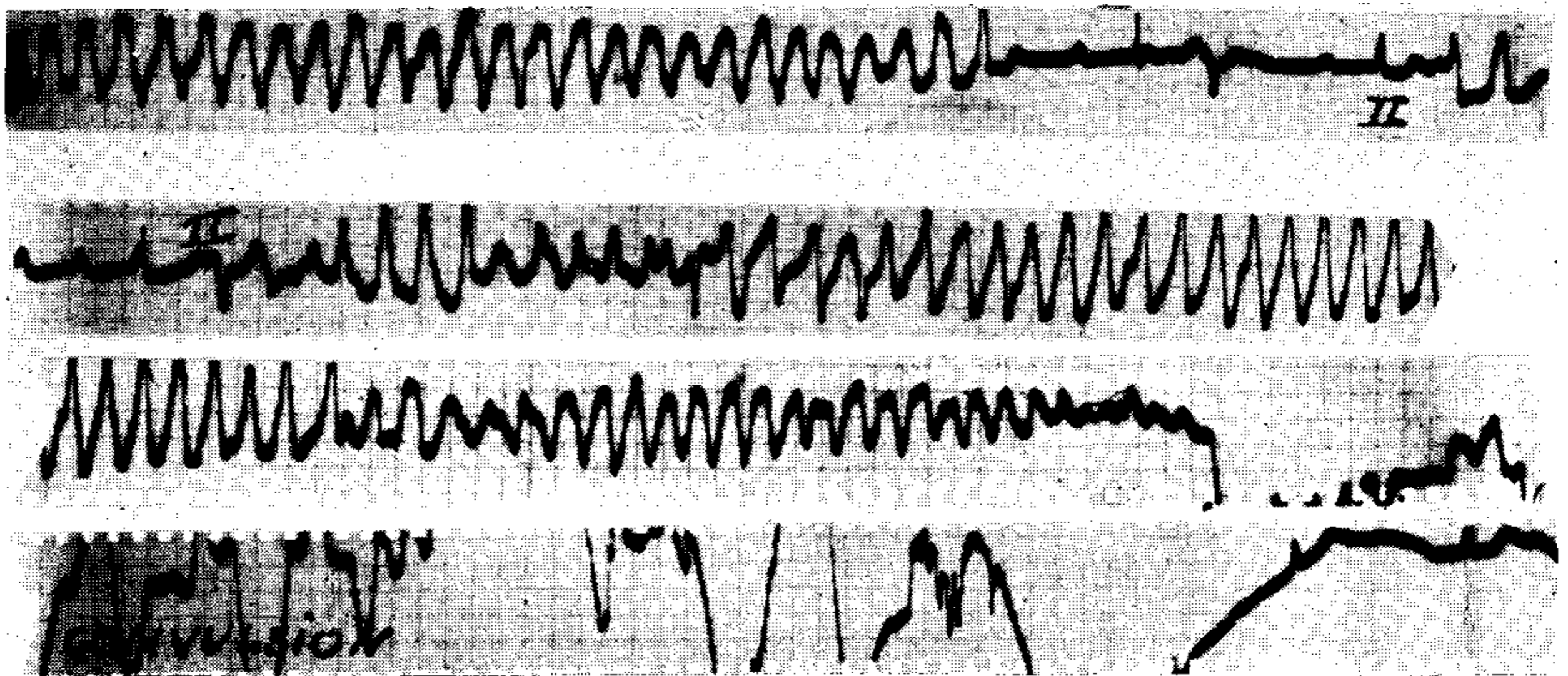


FIG. 6

ciación hasta la aparición del primer complejo ventricular. Una de estas crisis de fibrilación provoca la muerte del enfermo.

Los cambios extraordinarios sufridos por el complejo ventricular, traducen claramente la existencia de un grave trastorno miocárdico evolutivo, lo que explica el carácter multiforme de los extrasístoles y las crisis de aleteo y fibrilación ventricular.

Evolución. — Se interna el 4 de Junio. Fallece el 22 de Julio.

Desde el día de su ingreso, día 4 de Junio, hasta el 8, continúa presentando a veces en forma subintrante el síndrome sincopal con las características anteriormente referidas.

El 10 de Julio está apirético. El cuadro de su neumopatía gripal está francamente mejorado. El pulso es lento de 48' y la auscultación cardíaca denota ausencia completa de extrasístoles.

Desde el 10 de Junio hasta el día 30 queda en apirexia, solamente escasas febrículas en contados días. La telerradiografía de tórax revela siempre el agran-

damiento cardíaco global y la reducción acentuada, casi desaparición de la sombra del proceso pulmonar. El niño se reanima, mejora su estado general y deambula por la sala sin acusar disnea. El pulso arterial es regular y a ritmo de 41'.

El 1º de Julio presenta nuevamente fiebre, tos catarral y angina roja. Vuelve a auscultarse suave el soplo tubario de base derecha. El pulso tórnase irregular por la presencia de extrasístoles, primero aislados, después agrupados en pequeñas salvas y esta extrasistolia temida precursora de los ataques sincopales, se intensifica al día siguiente y conduce a nuevos accesos de taquicardia paroxística con síndrome de Stokes-Adams, algunos de tal intensidad que ponen en grave peligro la vida del enfermo. El electrocardiograma revela en uno de ellos un comienzo de fibrilación de los ventrículos.

El 6 de Julio cae la fiebre y mejora el estado pulmonar pero aún estando en apirexia continúa con ataques sincopales dos días más.

A partir del 8 se aleja el peligro. Cesan los ataques, sigue bien y presenta siempre en los exámenes un bloqueo a ritmo lento, regular. Esta tregua no es duradera. El día 18 se eleva la temperatura y padece nuevamente de tos catarral; en la noche tiene un ataque. Al día siguiente otro ataque sincopal. El 20 de Julio presenta al examen ligera oscuridad percutoria de base izquierda con soplo tubario intenso en HA, broncofonía y rales húmedos de pequeña y mediana burbuja (signos de condensación de parénquima) y tiene ese día diez accesos sincopales que se eleva al día siguiente a la asombrosa cifra de 67 ataques. El 22 de Julio está muy decaído, demacrado, asténico, con pulso lento pero irregular y fallece a las 14 horas en el 16º ataque del día.

COMENTARIOS

El criterio usual que se sigue para aceptar como congénito un bloqueo cardíaco es que éste debe ser probado por métodos gráficos en sujetos relativamente jóvenes, que el pulso lento deba haber sido consignado en una muy temprana edad y ésto en ausencia absoluta de antecedentes de cualquier proceso infeccioso que pueda ser responsable de esta condición después del nacimiento, tales como difteria, fiebre reumática, corea o sífilis congénita.

La presencia de ataques sincopales en una temprana edad, dice Yater, es una buena evidencia de la existencia de un bloqueo previo a estos ataques. La coexistencia de signos de enfermedad cardíaca congénita aunque no es esencial, añade peso al origen congénito del bloqueo, pero esta condición debe ser ponderada con cautela; a tener en cuenta que ciertas lesiones cardíacas congénitas, malformaciones de los septos, pueden ser el asiento a posteriori de adquiridas endomiocarditis infecciosas, endocarditis septales.

El bloqueo cardíaco congénito puede ser teóricamente producido por dos causas. Primero por defecto de desarrollo del haz de

His y segundo por endocarditis fetal o sífilis prenatal, atacando el sistema de conducción. Sólo la primera condición ha sido demostrada por la autopsia. La excesiva formación del tejido fibroso que normalmente se desarrolla entre las aurículas y ventrículos, el "central fibrous body" disocia el nódulo aurículo-ventricular o interfiere la continuidad del haz de His y de sus ramas.

En cinco observaciones pudo hacerse el estudio anatómico de los corazones. En tres de ellas el estudio histológico. Estas últimas revelaron defectos de desarrollo en el haz de His evidentes como para ser responsables del bloqueo en estudio.

Esto explica la común asociación del bloqueo cardíaco congénito con otras lesiones, malformaciones cardíacas congénitas. En el caso de Wilson y Grant⁹ había atresia de la raíz de la arteria pulmonar con permeable conducto arterial y un común ventrículo con sólo un rudimento de septum ventricular. El haz de His y sus ramas estaban aprisionadas y cortadas por un denso tejido fibroso. En la observación de Perotti¹⁰, completa ausencia de la porción membranosa del septum interventricular. En el caso de Yater¹ había completa transposición de las vísceras, de las aurículas y de los grandes vasos del corazón, sólo los ventrículos conservaban su situación normal; permeabilidad del conducto arterial y persistencia del forámen oval. El nódulo aurículo-ventricular estaba separado en dos núcleos por un desarrollo excesivo de tejido fibroso, el que también disociaba e interrumpía la continuidad del haz de His y de sus ramas. Abbott y Moffat¹¹ describen en su observación una transposición de los grandes vasos, un corazón trilocular y una estenosis del cono de la pulmonar. En el caso de Yater, Lyon y Mc Nabb⁽²⁾ había una extensa pérdida de sustancia del septum interventricular en la porción superior del mismo con prácticamente ausencia del haz de His.

La comunicación interventricular, el "patent interventricular septum" es la lesión asociada más a menudo encontrada y más frecuentemente diagnosticada en vida. Su comprobación, dice Anderson¹², es un argumento que añade peso al origen congénito del bloqueo.

Esta coexistencia de lesiones no implica, sin embargo, una relación causal y el bloqueo cardíaco no está supeditado a una falta o pérdida de sustancia del tabique interventricular. Es probable que el bloqueo congénito pueda ser explicado por otras razones

que el asociado defecto septal. Es un hecho de frecuente comprobación el encontrar malformaciones septales, aun ausencia completa del tabique interventricular que no afectan en nada al funcionamiento del sistema Hisiano.

Según los trabajos embriológicos de Tandler, Mall y Mönckeberg¹³, el desarrollo del haz de His precede a la formación de los septum del corazón. Anatómicamente un bloqueo congénito no puede explicarse por malformaciones septales *sin lesiones histológicas suplementarias ocasionales* (Mahaim).

Circunstancias ajenas a nuestra voluntad nos privaron de la autopsia. Aun en ausencia de este dato comprobatorio cabe interpretar como congénito el bloqueo aurículo-ventricular del niño motivo de este relato. Lo fundamentamos en la edad temprana del sujeto, dos años y medio; en la ya presencia al año y medio de ataque sincopal y en la ausencia absoluta en la anamnesis de toda enfermedad infecciosa a la cual pudiera incriminarse el bloqueo cardíaco después del nacimiento.

No sabemos si el corazón de nuestro niño presentaba alguna malformación cardíaca asociada. Defectos septales aun extensos pueden no acusar signos físicos evidentes; la ausencia de soplo no es argumento suficiente que invalida su existencia. Señalamos la desviación a la derecha en nuestros electrocardiogramas en una edad en la que ya no es fisiológico encontrarla.

Los registros electrocardiográficos afortunadamente recogidos en pleno ataque sincopal nos eximen de toda discusión en la patogenia del síndrome de Stokes-Adams de que era portador. Anemia de los centros cerebrales por crisis paroxísticas de taquicardia ventricular y fibrilación de los ventrículos en los accesos más dramáticos, que prácticamente detienen la circulación sanguínea o reducen su velocidad al mínimo. Los electrocardiogramas obtenidos dan el mérito a nuestra comunicación y objetivizan concluyentemente las crisis sincopales.

Pensamos que nuestro caso no reconoce, en lo que atañe a su patogenia, única y exclusivamente una malformación de desarrollo del haz de His como en las tres observaciones con estudio histológico referidas por Yater. La ausencia de estudio anatómico nos invalida aceptar o rechazar como existente esta malformación.

En cambio el estudio clínico y electrocardiográfico, agrandamiento de la silueta cardíaca fuera de los ataques sincopales, modi-

ficaciones evolutivas del segmento ST y de la onda T de los complejos ventriculares del ritmo de fondo, hablan en favor de la existencia de un proceso miocárdico activo, de carácter evolutivo.

Los extrasístoles ventriculares polimorfos y la taquicardia ventricular prefibrilatoria son exponentes de un proceso irritativo por debajo de la lesión destructiva del haz de His.

Finalmente, de la evolución de nuestro caso se desprende un hecho sugestivo por lo coincidente. Aparición y frecuencia de ataques sincopales en las fases agudas, febriles de la afección bronco-pulmonar. Es un punto que deseamos señalar para la investigación de los estudiosos en los casos a presentarse: influencia de los procesos toxi-infecciosos sobre el ritmo habitual de los bloqueos aurículo-ventriculares congénitos.

RESUMEN

Se presenta un caso de bloqueo aurículo-ventricular congénito con ataques sincopales en un niño de dos años y medio de edad. El estudio electrocardiográfico permite vincular estos últimos a crisis paroxísticas de taquicardia ventricular prefibrilatoria. Muerte por fibrilación ventricular. Se destaca la acción favorecedora de una neumopatía gripal en la aparición del síndrome de Stokes-Adams.

BIBLIOGRAFIA

1. Yater. — Congenital Heart Block. Review of the Literature. Report of a case with Incomplete Heterotaxy. "Amer. Journ. Dis. Child.", 1929, 38, 112.
2. Yater, Lyon y MacNabb. — Congenital Heart Block. "J.A.M.A.", 1933, 100, 23.
3. Witt, David B. — Congenital complete auriculo-ventricular Heart Block. "Americ. Journ. Dis. Child.", 1934, 47.
4. Campbel y Suzman. — Congenital Complet Heart Block. "Am. Heart J.", 1934, 9, 304.
5. Faessler, B. — "J.A.M.A.", 1940, 114, 198.
6. Castellano, T. — "Archivos de Cardiología y Hematología", 1923, 4, 378.
7. Casaubon. — Cardiopatías de la infancia. 1928.
8. Rivas Miguez y Tonina. — "Revista del Hospital de Niños", 1934.
9. Wilson y Grant. — A case of congenital Malformation of the Heart in an infant associated with partial Heart Block. "Heart", 1926, 12, 295.
10. Perotti. — Blocco cardíaco congénito con vizio di conformazione del cuore. "Boll. de Soc. Med. Chir. di Pavia", 1928, 3, 1.
11. Abbott y Moffatt. — Citado por Yater.
12. Anderson. — Congenital Heart Block. Norwest Med. 1929, 28, 227 (Citado por Yater).
de 1934.

13. *Mahaim*. — Las enfermedades orgánicas del fascículo de His-Tawara. 1931
14. *De Rosa, Carlos V. y Rez Masud, Pedro*. — Un caso de bradicardia congénita por disociación aurículo-ventricular. "La Semana Médica", Abril 26

RÉSUMÉ

L'on décrit un cas de bloc auriculo-ventriculaire congénital avec attaques syncopales, chez un enfant de deux ans et demi. L'étude électrocardiographique permit de les associer à des crises paroxystiques de tachycardie ventriculaire préfibrillatoire. Décès par fibrillation ventriculaire. L'on souligne que l'apparition des attaques syncopales a été favorisée par une pneumopathie grippale.

SUMMARY

A case is described of congenital auriculoventricular block with syncopal attacks in a boy two and a half years old. The electrocardiographic study showed that syncopal attacks were due to paroxysmal crisis of pre-fibrillation ventricular tachycardia. The boy died of ventricular fibrillation.

ZUSAMMENFASSUNG

Es handelt sich um einen angeborenen Fall von Vorhofkammerblock mit synkopalen Anfällen bei einem Kind im Alter von 2½ Jahren. Die Ekg. Untersuchung gestattet diese letzten in Beziehung zu bringen mit Krisen paroxysmaler ventrikulären Tachykardie präfibrillatorischer Art. Tod nach Kammerflimmern. Man hebt die begünstigende Wirkung einer grippalen Lungenerkrankung beim Auftreten des Stokes-Adamsschen-Symptomenkomplex hervor.