

# EL ELECTROCARDIOGRAMA EN LA DISTROFIA MUSCULAR FAMILIAR

por el doctor

E. GARCIA CARRILLO \*

Se reconoce generalmente que la fisiología muscular es un tema bastante oscuro a pesar de los numerosos estudios que se le han consagrado. Los textos dan a conocer las reacciones químicas complejas asociadas a la actividad contráctil y los aspectos morfológicos del músculo. Pero "no existe una explicación adecuada de cómo se produce la contracción, la firmeza y la fuerza del músculo, ni de la naturaleza de la energía así transformada en trabajo mecánico, de sus relaciones con las reacciones químicas que ocurren en el músculo estimulado" <sup>1</sup>. De tal modo que las observaciones que se publiquen acerca del mal funcionamiento cardíaco en las enfermedades musculares periféricas, no pueden todavía explicarse de modo claro, pero creemos que haciéndolo, se estimula el interés y la investigación en ellas.

## OBSERVACIONES

Hemos tenido oportunidad de estudiar el aparato circulatorio en tres hermanos afectados de Miotonía Atrófica Familiar, afección conocida también por Distrofia Miotónica o forma atrófica de la enfermedad de Thomsen. No entraremos en el aspecto histórico, clínico ni genealógico de los casos, que forma la materia de otro artículo <sup>2</sup>, ocupándonos aquí únicamente de los electrocardiogramas. En ninguno de los enfermos había signos clínicos o síntomas de cardiopatía, la presión arterial y la radiografía del corazón eran normales.

En el mayor de ellos, de 30 años de edad, y en el segundo, de 28 años, los electrocardiogramas muestran algunas particularidades; en el tercero, de 26 años, no hay anomalías. En el mayor, E. G. C. (Fig. 1), los tiempos de conducción aurículo-ventricular e intra-ventricular están ligeramente prolongados, pues PR mide 0.21 segundos y QRS mide 0.11 segundos. Además existen mellas importantes sobre todo visibles en el vértice de S en la segunda derivación. Las ondas P no pasan de 1 mm. de altura, y la desviación izquierda del eje es extrema (—43 grados).

El trazado del segundo hermano, F. (Fig. 2), muestra la misma tenden-

---

\* San José de Costa Rica.

cia al bajo voltaje relativo de las ondas P, y el segmento PR mide 0.21 segundos. La onda U se ve en todas las derivaciones y contribuye a dar un aspecto

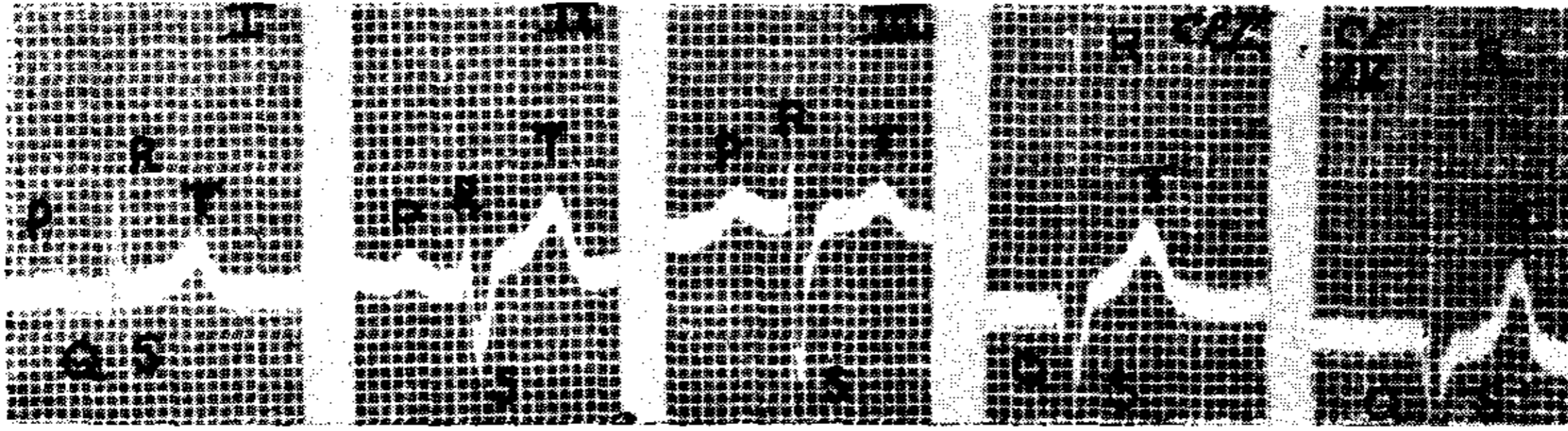


FIG. 1

mellado a la onda T en la derivación precordial CF2. El trazado del hermano menor, G. (Fig. 3), contrasta con los otros por su aspecto absolutamente

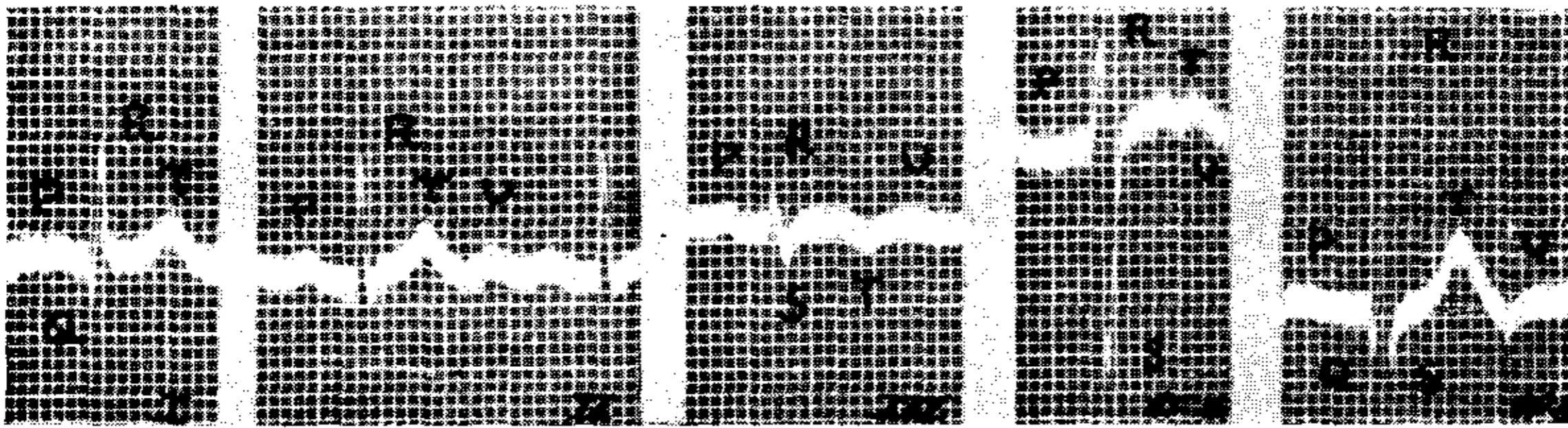


FIG. 2

normal, si bien los complejos QRS aparecen ligeramente engrosados, pero los tiempos de conducción son normales. En todos los trazados, las ondas T son positivas, salvo en la tercera derivación del ECG de F., en que aparece invertida.

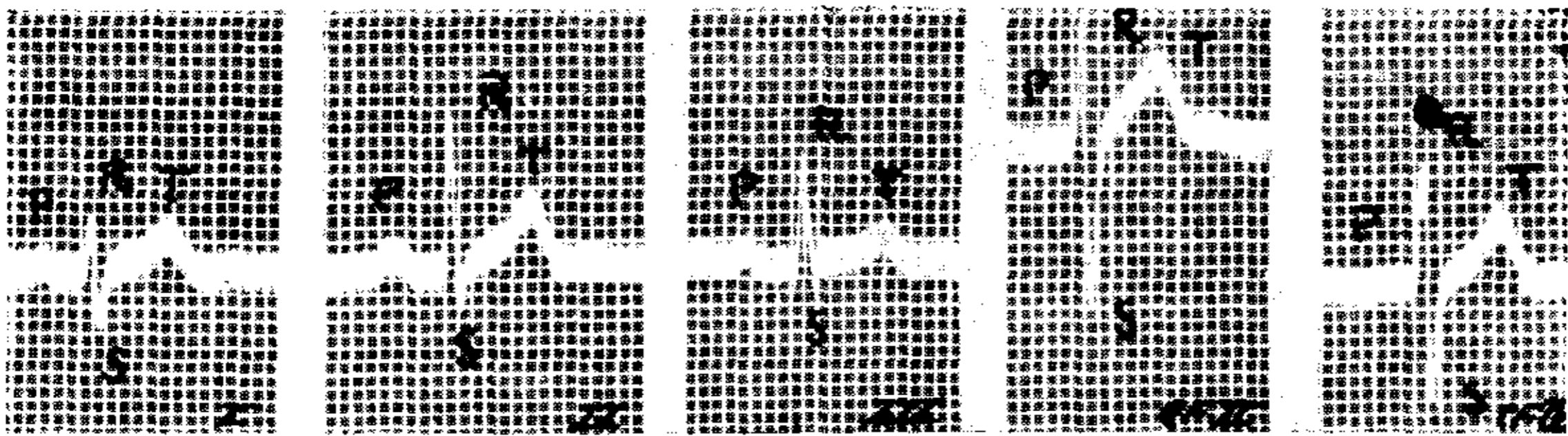


FIG. 3

### COMENTARIOS

Debe observarse que el máximo de lo normal en el tiempo de conducción PR es de 0.20 segundos para adultos con un ritmo de más de 70 por minuto. En 100 adultos normales estudiados por Ashman y Hull<sup>3</sup>, sólo en uno de ellos se registró el límite máximo. El cuadro 1 muestra los casos límites y patológicos en doscientos trazados sucesivos de nuestra práctica.

## CUADRO 1

Factores que influyeron en el segmento PR en 200 ECG.

| Estados                      | 0.20 seg. | 0.20 a 0.21 | Más de 0.21 |
|------------------------------|-----------|-------------|-------------|
| Edad, 50 a 81 años .....     | 5 casos   |             |             |
| Hipertensión .....           | 3 ..      | 1 caso      |             |
| Bloqueo de rama .....        | 1 ..      |             |             |
| Insuficiencia aórtica .....  | 1 ..      |             |             |
| Fiebre reumática .....       |           | 1 caso      |             |
| Cardiopatía congénital ..... |           | 1 ..        |             |
| ,, reumática .....           |           | 1 ..        |             |
| ,, coronaria .....           |           |             | 1 caso      |
| Totales ..                   | 10 (5%)   | 4 (2%)      | 1 (0.5%)    |

Consideramos, pues, que en los casos que nos ocupan, los trastornos de conducción son particularmente interesantes. El estudio de la literatura muestra la rareza de los descritos. En tratados modernos <sup>4, 5</sup>, no se alude al aparato cardiovascular en la distrofia miotónica.

Sin embargo, desde 1932 Guillaín y Rouques <sup>6</sup>, dieron a conocer sus investigaciones, y recientemente Waring, Ravin y Walker <sup>7</sup>, han publicado un trabajo importante. También Harvier y Decourt <sup>8</sup>, d'Antona <sup>9</sup>, Jaulian y Constantinesco <sup>10</sup>, Mondon y Pasquet <sup>11</sup>, han dado a conocer observaciones aisladas de perturbaciones cardiovasculares en esta afección. Se ha insistido sobre todo en la hipotensión arterial frecuente, en la bradicardia en ciertos casos y en las modificaciones electrocardiográficas, que contrastan con la normalidad radiológica del corazón.

En dos de los casos estudiados por Waring, existía un PR prolongado a 0.23 y a 0.26 segundos, este último asociado a un bloqueo de rama de tipo común. La desviación del eje a la izquierda y el bajo voltaje es citado también por este autor. En la observación de Mondon y Pasquet, PR media 0.25 segundos. Pero las anomalías comprobadas no se ven en todos los casos, y ya Crouzon <sup>12</sup>, en 1924, cita a Souques y Routier, quienes mostraron entonces la integridad del miocardio en la Enfermedad de Thomsen. En el grupo vecino de la distrofia muscular progresiva, sólo hay un caso registrado en la literatura con un PR prolongado y nin-

guno en que el complejo QRS pase de 0.10 segundos; fué estudiado por Puddu y Mussafia<sup>13</sup>.

El hallazgo de casos similares por diferentes autores, muestra que los trastornos en la transmisión del impulso son posibles en estas enfermedades musculares, si bien rarísimos. Sin duda muchos casos han pasado desapercibidos por no haberseles practicado un electrocardiograma.

De la lectura de las observaciones se desprende que la prolongación de PR es frecuente. Esta anomalía estaba presente en dos de nuestros casos. Además, hacemos notar el relativo bajo voltaje de la onda P (estado hipodinámico de las aurículas?). Aunque para Waring los cambios observados sugieren la posibilidad de

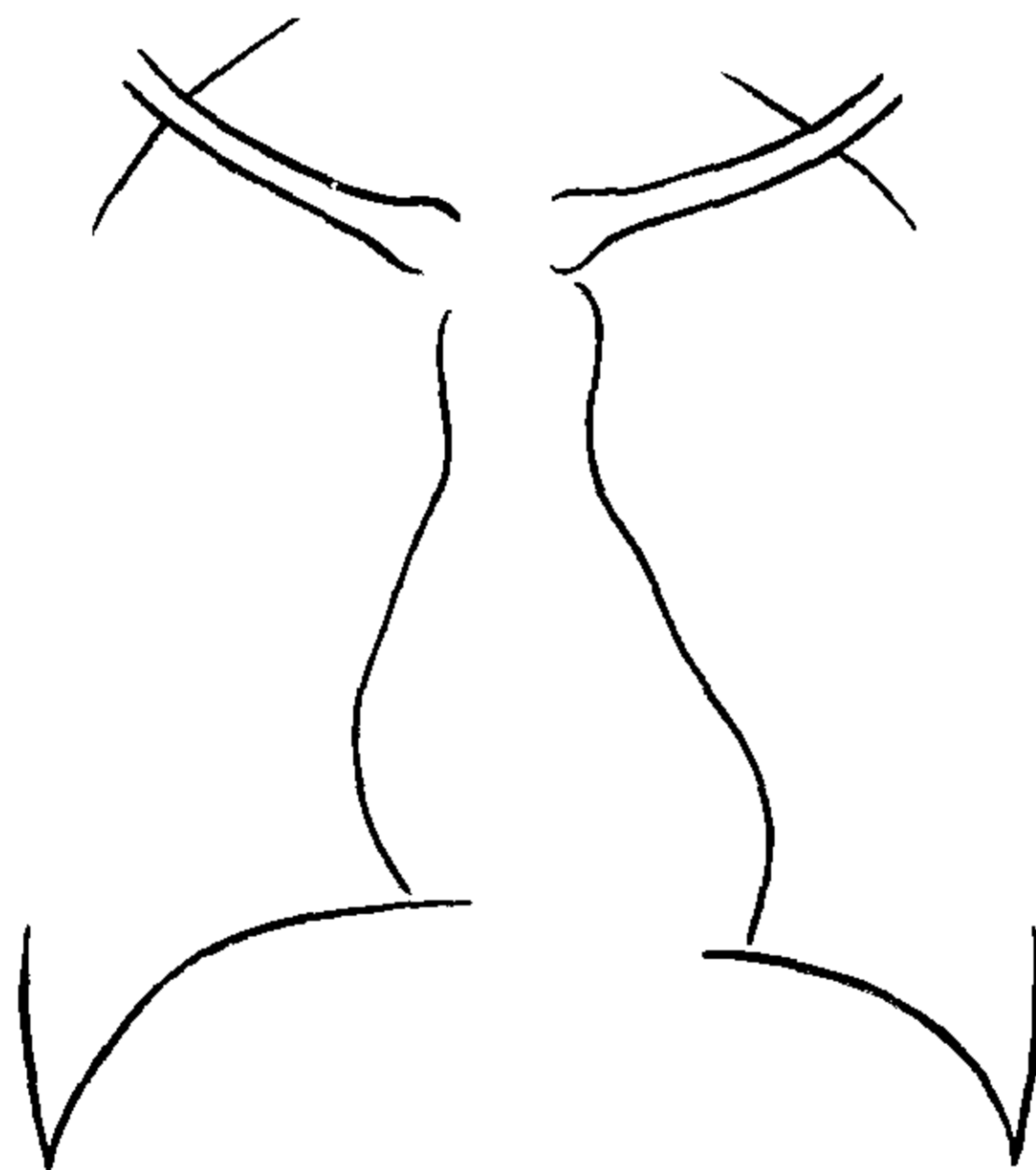


FIG. 4. — Esquema de una telerradiografía del caso de E., correspondiente al E.C.G. 1.

esclerosis coronaria, nuestro paciente de 30 años tiene un trazado no sin analogías con los de algunas malformaciones septales, excluidas aquí por la ausencia de signos clínicos y radiológicos (Fig. 4), pero sobre los cuales llama la atención Schnitker<sup>14</sup> (trastornos de la conducción, mellas de R, complejos difásicos). Mencionemos que la distancia Q-T aparece normal en nuestros casos, lo que no está en favor de la hipótesis que hace desempeñar un papel a las glándulas paratiroides en esta afección, pues se sabe que el intervalo Q-T varía con la calcemia.

## RESUMEN

Presentamos tres electrocardiogramas de pacientes jóvenes afectados de distrofia miotónica, dos de ellos anormales (prolongación de PR, de QRS, onda rápida mellada, bajo voltaje de P, desviación del eje eléctrico a la izquierda).

## BIBLIOGRAFIA

1. Editorial. — "J. A. M. A.", 1940, 114:807.
2. Quirós, F. y García Carrillo, E. — "Congenital Myotony (Atrophic); a study of a Family". (Se publicará próximamente).
3. Ashman, R. y Hull, E. — "Essentials of Electrocardiography". Mac Millan, New York, 1937.
4. Barraquer, L. y otros. — "Tratado de Enfermedades Nerviosas". Salvat, Buenos Aires, 1936-40.
5. Stroud, W. D. y otros — "The Diagnosis and Treatment of Cardio-vascular Disease". Davis, Filadelfia, 1940.
6. Guillain, G. y Rouques, L. — "Le coeur dans la myotonie atrophique". Ann. de Méd. 1932, 31:158.
7. Waring, J. J., Ravin, A. y Walker, Ch. E. — "Studies in Dystrophia Myotonica". Arch. Int. Med. 1940, 65:763.
8. Harvier, P. y Decourt, J. — Revue Neurol. 1933, 2:468.
9. d'Antona, L. — Minerva Méd. 1935, 1:833.
10. Paulian, D. y Constantinesco, G. G. — Arch. de Neurol. 1939, 3:225.
11. Mondon, H. y Pasquet, P. — Arch. Mal. Coeur et Vaiss. 1939, 32:401.
12. Sergent, E. y otros. — "Traité de Pathologie Medical, Neurologie". T. II. pág. 385. Maloine, Paris, 1924.
13. Puddu, V. y Mussafia, A. — Arch. Mal. Coeur et Vaiss. 1939, 32:958.
14. Schnitker, M. A. — "The Electrocardiogram in Congenital Cardiac Disease". Harvard University Press, Cambridge, 1940.

## RÉSUMÉ

Deux sur trois malades présentant une myotonie, eurent des electrocardiogrammes anormaux; bas voltage de P, intervalle P-R prolongé, QRS ample et ébréché, et déviation de l'axe électrique vers la gauche.

## SUMMARY

Two of three young patients with Myotonia had abnormal electrocardiograms: low voltage of P, prolonged P-R interval, QRS wide and notched and left axis deviation.

## ZUSAMMENFASSUNG

Man bespricht 3 Ekg. junger Patienten mit myotonischer Dystrophie, von denen zwei anormal sind. (Verlaengerung von P-R und QRS, der auch gesplittert ist; niedrige Voltage des P; Linkstypus).