

# **PRESENTACIÓN DE CASO**

**Dr. Andrés Ricardo Pérez Riera**  
**Chief of Electovectorcardiogram Sector of Cardiology Discipline**  
**ABC Faculty – ABC Foundation – Santo André – São Paulo – Brazil**  
**riera@uol.com.br**

## **História clínica:**

**Bebê asiático do gênero masculino com 11 meses de idade natural de Santo André – São Paulo - Brasil.**

**Histórico positivo de sopro cardiaco diagnosticado desde os dois meses de idade.**

**Dois episódios de broncopneumonia pregressa com quatro e oito meses de vida.**

**A mãe refere a profusa sudorese na sucção e fadiga fácil.**

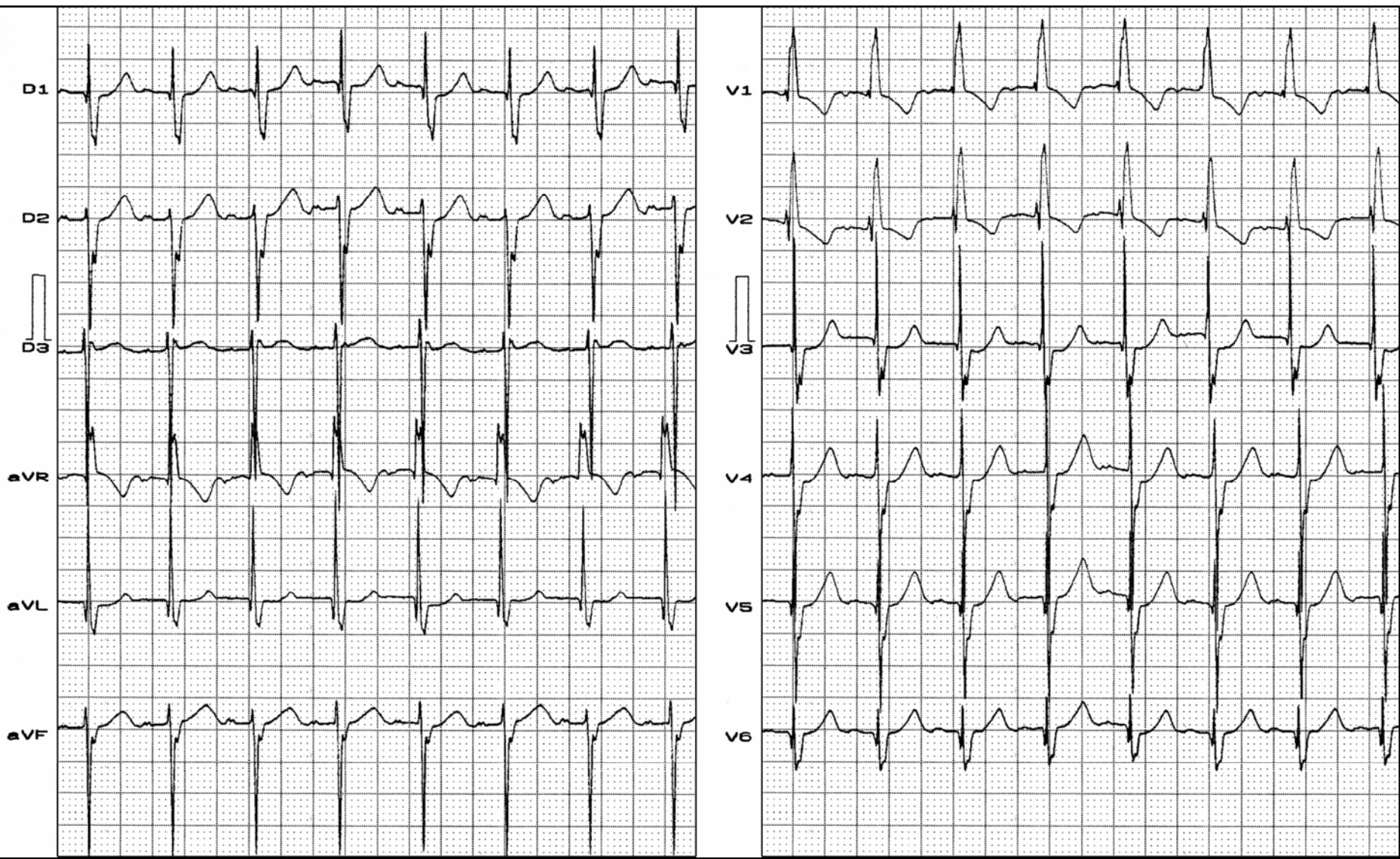
**Exame físico: aumento de impulso do VD, evidência de insuficiência mitral: frêmito catárico palpável apical e sopro holosistólico de tom alto é irradiado a região da borda esternal.**

**Primeiro ruído débil. Sopro mesosistólico ejetivo no segundo espaço intercostal esquerdo seguido de uma segunda bula ampla e fixamente desdobrada.**

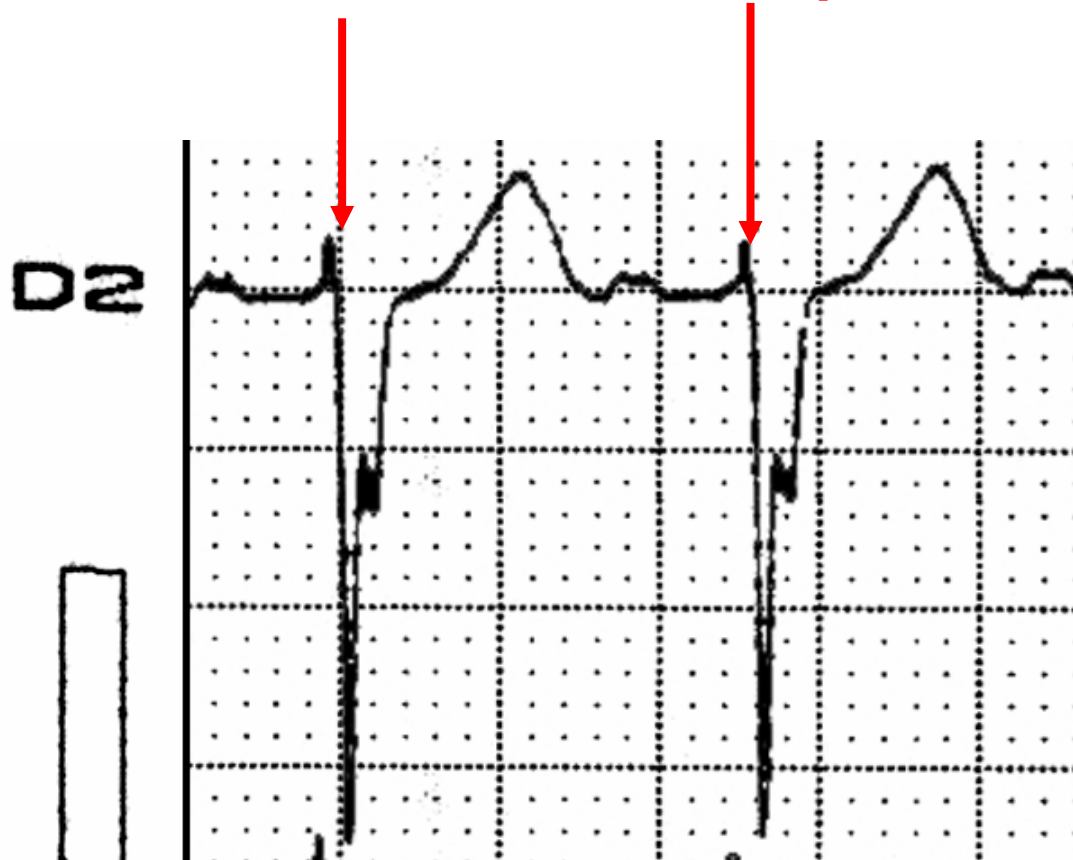
**Um sopro tricuspideo mesodiastólico tipo rouflar é ouvido na borda esternal esquerda baixa.**

**ECG veja próximo slide. Raio-X Índice cadiotorácico > 65%**

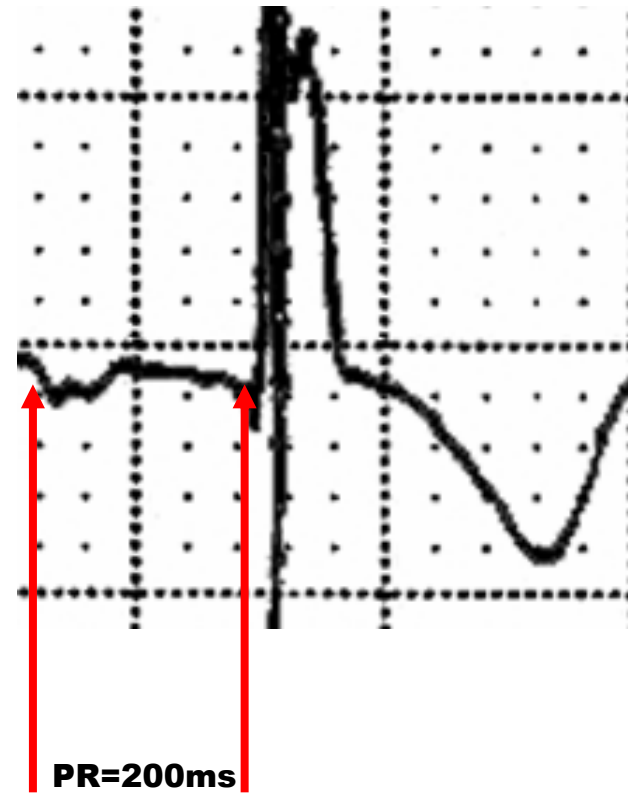
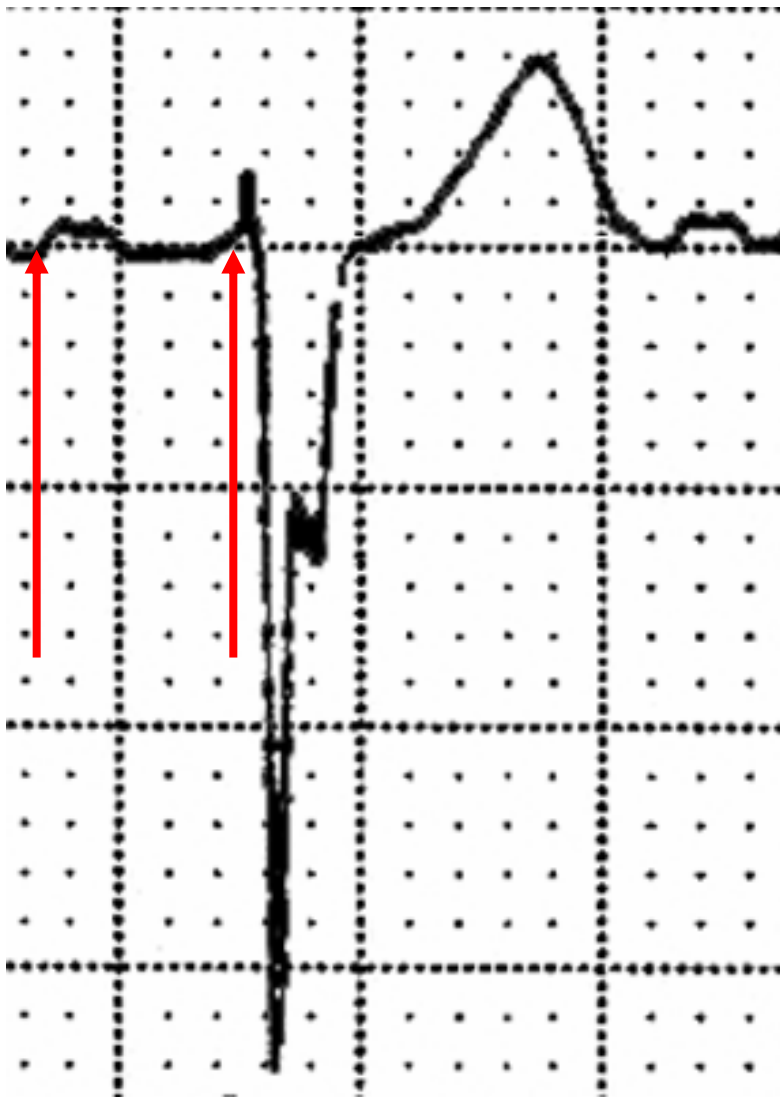
**Nombre:** AYW; **Género:** Male; **Edad:** 11 months; **Grupo Etnico:** Asian; **Peso:** 7 Kg; **Altura:** 68 cm;  
**Fecha:** 19/02/2010



**Frecuencia cardiaca: 115lpm**

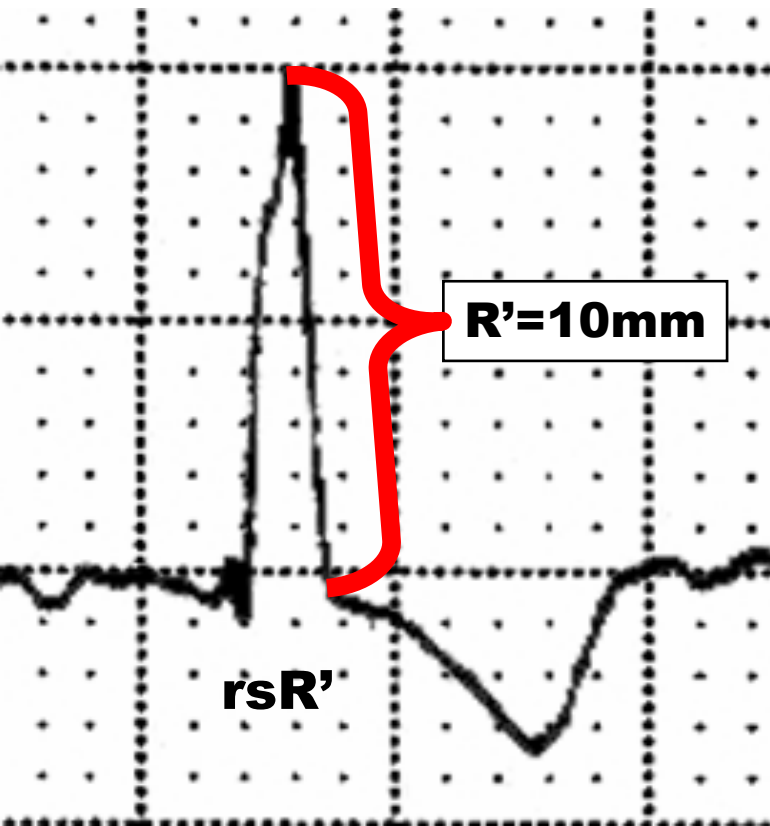


Este niño no tiene taquicardia sinusal porque entre 6 meses y 3 años la FC normal es de 90 a 120lpm.



En niños de seis meses a 3 años el intervalo PR tiene una duración normal de 90ms a 150ms para frecuencias entre 100 y 120 lpm.

# ELEMENTOS QUE SUGIEREN SVD EN V1 EN PRESENCIA DE BLOQUEO DE RAMA DERECHA (BRD)



BLOQUEO INCOMPLETO DE RAMA DERECHA  
BIRD =  $R' > 10\text{mm}$  = SVD

BLOQUEO COMPLETO DE RAMA DERECHA  
BCRD =  $R' > 15\text{mm}$  = SVD

Conclusión: por el criterio del voltaje no podemos decir que tenga SVD.

Bloqueo completo de la rama derecha: Duración del QRS 112ms V1-V2 con patrón trifásico. Se considera completo cuando la duración del QRS  $\geq 120$  ms en los adultos,  $> 100$  ms en los niños de 4 a 16 años, y  $> 90$  ms, 4 años de edad.



**Alternancia eléctrica. visible en la derivación III(variación en la profundidad de las S). Las causas de alternancia del QRS son isquemia miocárdica, FA, S-WPW-S, enfermedad reumática, embolia pulmonar aguda, contusión miocárdica, disfunción del VI, movimiento cardíaco, derrame pericárdico grande, y CMH.**

# Diagnóstico Electrocardiográfico

Este niño no tiene taquicardia sinusal porque entre 6 meses y 3 años la FC normal es de 90 a 120lpm.

Bloqueo AV de primer grado( PR =200ms). En niños de esa edad el valor normal del PR es de 90ms a 150ms.

Extremo desvío del eje a izquierda. Rotación anti-horaria en el PF. Patrón de bloqueo fascicular antero-superior izquierdo

Bloqueo completo de la rama derecha: Duración del QRS 112ms V1-V2 con patrón **trifásico**. **Se considera completo cuando la a duración del QRS  $\geq$  120 ms en los adultos,  $>$  100 ms en los niños de 4 a 16 años, y  $>$  90 ms , 4 años de edad.**

**SVD: la porción sobrecargada o hipertrófica es la VSVD Esta es típicamente encontrada en la CIA, (93% de los casos) en la estenosis pulmonar moderada y en la estenosis mitral con HP.**

Alternancia eléctrica. visible en la derivación III. Las causas de alternancia del QRS son isquemia miocárdica, FA, S-WPW-S, enfermedad reumática, embolia pulmonar aguda, contusión miocárdica, disfunción del VI, movimiento cardiaco, derrame pericárdico grande, y CMH.

**Diagnóstico clínico:** CIA tipo Ostium Primun (CIA-OP) grande.



# Canal Atrioventricular

Ostium Primum (OP), es un tipo de CIA(CIA-OP), que ocurre como consecuencia de una falla en la fusión entre la base del septum primum con las almohadillas endocárdicas. Esta es la forma mas simple de los canales aurículoventriculares (AV) o defectos septales AV. Estos defectos, muy amenudo se asocian con la trisomia 21. Durante el desarrollo fetal, la aurícula rudimentaria es dividida por el septum primum con excepción de la parte anterior e inferior que constituye la CIA-OP. Este último es cerrado por la unión superior e inferior de las almohadillas endocárdicas alrededor de la quinta semana de gestación. Una falla en este cierre resulta en la CIA-OP). Las almohadillas endocárdicas también contribuyen para la completa formación y separación de las dos válvulas AV en la via de entrada del VI. Por esta razón la CIA-OP comunmente se asocia a malformaciones de estas estructuras. La CIA-OP puede ocurrir aisladamente pero mas comunmente se presenta con una hendidura en la valva anterior de la válvula mitral. Esto es denominado aveces defecto parcial AV o defecto parcial de canal. En este caso ambas válvulas mitral y tricúspide estan presentes y estructuradas separadamente. El defecto hace que las valvas se conecten entre si ocasionando una CIA-OP con corto-circuito a nivel auricular.

## Patofisiologia

El corto-circuito es predominantemente izquierda-derecha en ausencia de enfermedad vascular pulmonar o significativa obstrucción del tracto de salida del VD.

Si la hendidura en la valva anterior de la válvula mitral causa significativa regurgitación el lado izquierdo del corazón se tornará sobrecargado resultando una sobrecarga de ambos lados del corazón: izquierdo y derecho.

# Frecuencia en USA

Las CIA-OP son más comúnmente asociadas con el síndrome de Down (trisomía 21). La incidencia de trisomía 21 es de 1 para 800 nacidos vivos con un aumento de prevalencia en niños de madres mayores. El riesgo de cardiopatía congénita en pacientes con el síndrome de Down es de 40-50%. Aproximadamente 65% de los afectados presentan alguna forma de defecto AV septal. El riesgo hereditario para niños de padres que tienen defecto AV septal ha sido estimado en 9% a 14%.

## Mortalidad/morbilidad

La presencia y severidad de la insuficiencia mitral asociada y el volumen del corto-circuito izquierda-derecha determinan el grado de sobrecarga de las cámaras izquierdas y de los síntomas. De esta forma, una insuficiencia mitral leve a moderada puede tener al paciente asintomático mucho tiempo. Los pacientes encaminados cuando niños para evaluación de soplo cardíaco generalmente sobreviven hasta la edad adulta. Sin embargo, adultos que no fueron operados comienzan a presentar síntomas de ICC por vuelta de los 45 años. Raramente se han referido casos hasta la séptima década de la vida. Disnea y fatiga son las quejas usuales en adultos. Palpitaciones secundarias a FA o aleteo son comunes.

En portadores de insuficiencia mitral más severa las manifestaciones ocurren dentro de los primeros 2 años de vida. En estos casos la mortalidad ha sido calculada en 30% en el primer año. Apesar de relativamente rara, la enfermedad pulmonar obstructiva puede ocurrir en pacientes con corto-circuito grande asociado a significativa insuficiencia mitral. Portadores de trisomía 21 tienen un riesgo mayor que la población general de desarrollar hipertensión pulmonar obstructiva más precozmente. Las potenciales razones para esto incluyen enfermedad de vías aéreas superiores, hipertrofia de amígdalas y adenoides, inadecuada alveolarización de los bronquiolos terminales con consecuente disminución del área de superficie del lecho vascular.

# História

Niños con CIA-OP menores e insuficiencia mitral pequeña generalmente son asintomáticos. Aquellos con significativo corto-circuito e importante insuficiencia mitral tienden a presentar manifestaciones de ICC manifestados por taquipnea y taquicardia notados en reposo y que aumentan con el llanto o el ejercicio.

La amamantación es acompañada de disnea, sudor y aumento del trabajo respiratório.

La combinación de dificultad de alimentación y el aumento de las demandas metabólicas resultan en falla en el desarrollo físico el cual puede llegar a ser severo y/o intratable.

El tamaño de las comunicaciones septales (CIA y CIV) afectan el tipo de síntomas y la severidad de los mismos y la edad en que aparecen. De esta forma, cuanto mayores los orificios mayor la cantidad de sangre que pasa al corazón derecho y pulmones y entonces los síntomas ocurren en la infancia e incluyen fatiga, sudor, palidez de piel, piel fría, respiración forzada, frecuencia cardíaca aumentada, dificultad durante la alimentación y bajo desarrollo físico.

Como la presión en los pulmones aumenta, la sangre dentro del corazón llega eventualmente a invertir el corto-circuito. Esto hace que pueda aparecer acrocianosis en labios y extremidades de los dedos en el lecho ungueal.

# Examen Físico

Las características de trisomía 21 pueden ser frecuentemente observadas. Estas incluyen: hipotonía e hiperflexia, nariz pequeña y plana con puente, párpados oblicuos en fisura, piel del cuello abundante, lengua con macroglosia y saliente, manos pequeñas, con el quinto dedo menor (clinodactilia), mano simiana, iris salpicada. En bebés y niños portadores de la forma parcial cuando la insuficiencia mitral es significativa se observa hipodesarrollo físico, taquipnea y taquicardia en reposo pero en la mayoría de los casos no es tan importante. Tórax de aspecto insuflado, protuberante y con frecuentes surcos de Harrison. Impulso ventricular derecho aumentado por la sobrecarga de volumen del VD.

El segundo ruido es ampliamente desdoblado y fijo.

Un soplo ejetivo sistólico de hiperflujo sin click es oído en el borde esternal izquierdo alto con irradiación a ambos campos pulmonares.

Un ruflo meso-diastólico tricúspide se escucha en niños con grandes corto-circuitos en el borde inferior izquierdo del esternón en casos donde la relación flujo pulmonar/flujo sistémica >2:1.

El soplo de insuficiencia mitral es holosistólico, con foco en el ápex e irradiado para axila pero puede irradiarse para el esternón.

Si existe significativa HP el componente pulmonar del segundo ruido es más intenso y el desdoblamiento se hace menor y a veces único. El ruflo tricúspide desaparece.

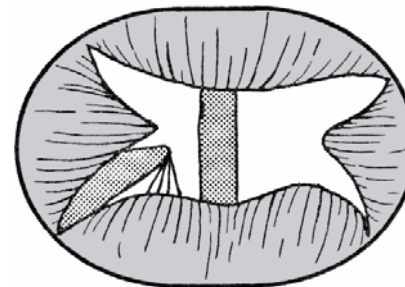
Un soplo holosistólico de insuficiencia tricúspide se observa en el borde esternal derecho cuando el VD se dilata.

Un soplo mesosistólico de regurgitación (Graham-Steell) puede estar presente como consecuencia de dilatación de la arteria pulmonar. Es un soplo pulmonar mejor oído en el borde esternal en el segundo espacio intercostal con el paciente en inspiración profunda.

# Variaciones Anatómicas

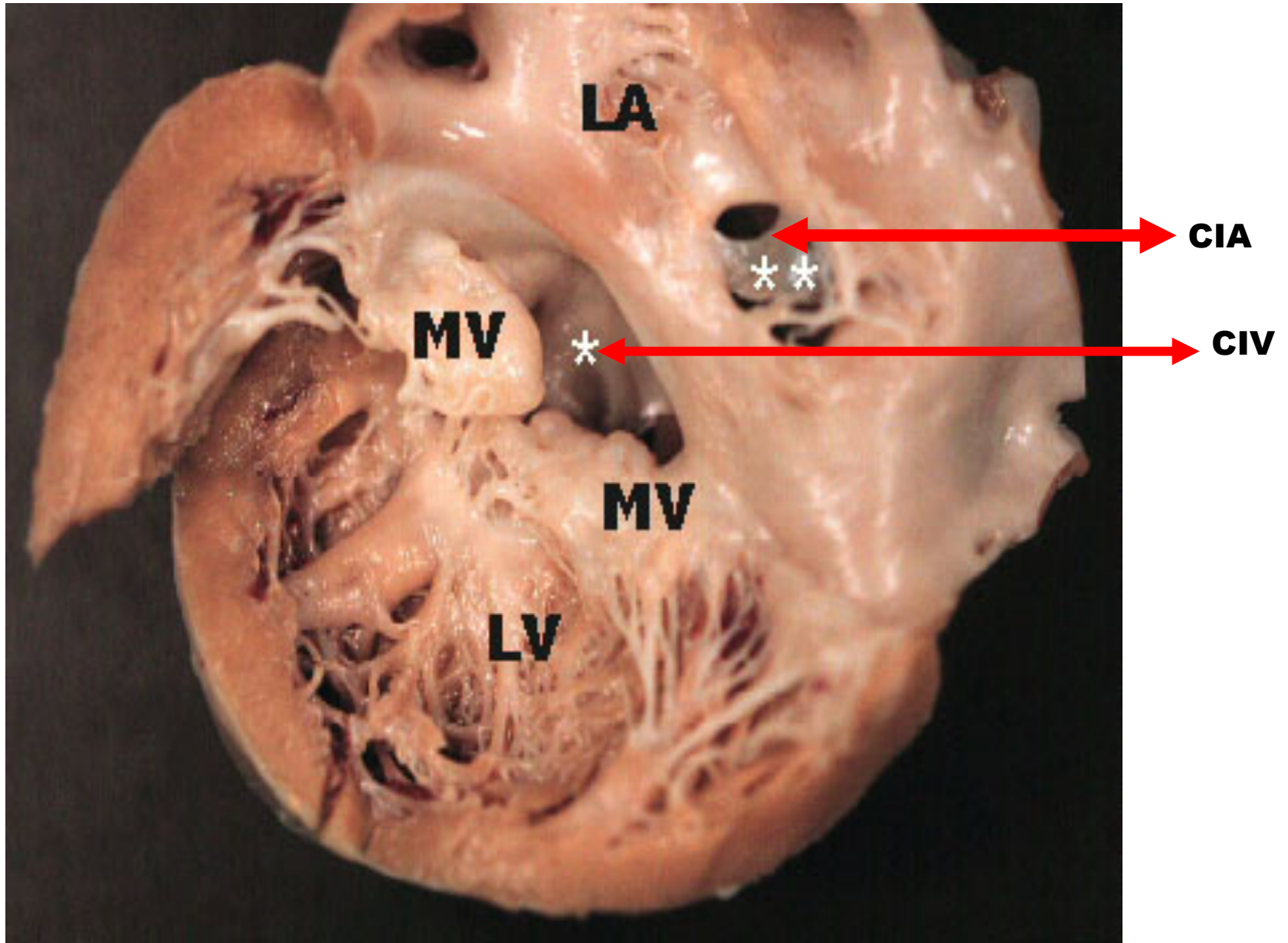
- 1. Comunicación inter-auricular tipo Ostium Primum aislada (CIA-OP)** La CIA-OP es la forma más simple localizada en la parte inferior del septo interauricular.
- 2. CIA-OP asociada a hendidura de la mitral (CIA-OP + hendidura mitral.)**
- 3. CIA-OP asociada a hendidura de la mitral y de la tricúspide**
- 4. Aurícula común y hendidura de la válvula mitral:** una única aurícula asociada a una valva mitral dividida por una hendidura. Es un corazón triciclular.
- 5. Atrioventricularis comunis o canal AV Comun** también conocida como defecto de las almohadillas endocárdicas, en la cual hay una falta de fusión que lleva a CIA tipo OP, una válvula atrioventricular única con dos cúspides anterior y posterior y una CIV basal posterior. Se caracteriza por una CIA-OP, una válvula AV común y CIV basal posterior de vía de entrada. CAVC es rara siendo cerca de 3% de las malformaciones cardíacas. Ocurre en 2 cada 10.000 nacidos vivos. Afecta por igual a ambos sexos y se asocia fuertemente al síndrome de Down. Dependiendo de la valva anterior se ha clasificado en 3 tipos A, B y C de Rastelli. Hay un cortocircuito grande, HP, y sobrecarga de volumen del VD y HP. Los síntomas comienzan en la infancia con ICC. El diagnóstico se sospecha por el ECG y Rx confirmando con ECO los detalles. La HP puede hacerse irreversible

OAVC\* TOTAL FORM



1. Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL. **Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves.** Mayo Clin Proc. 1966 May;41:296-308.
2. Calabrò R, Limongelli G. **Complete atrioventricular canal.** Orphanet J Rare Dis. 2006 Apr 5;1:8.

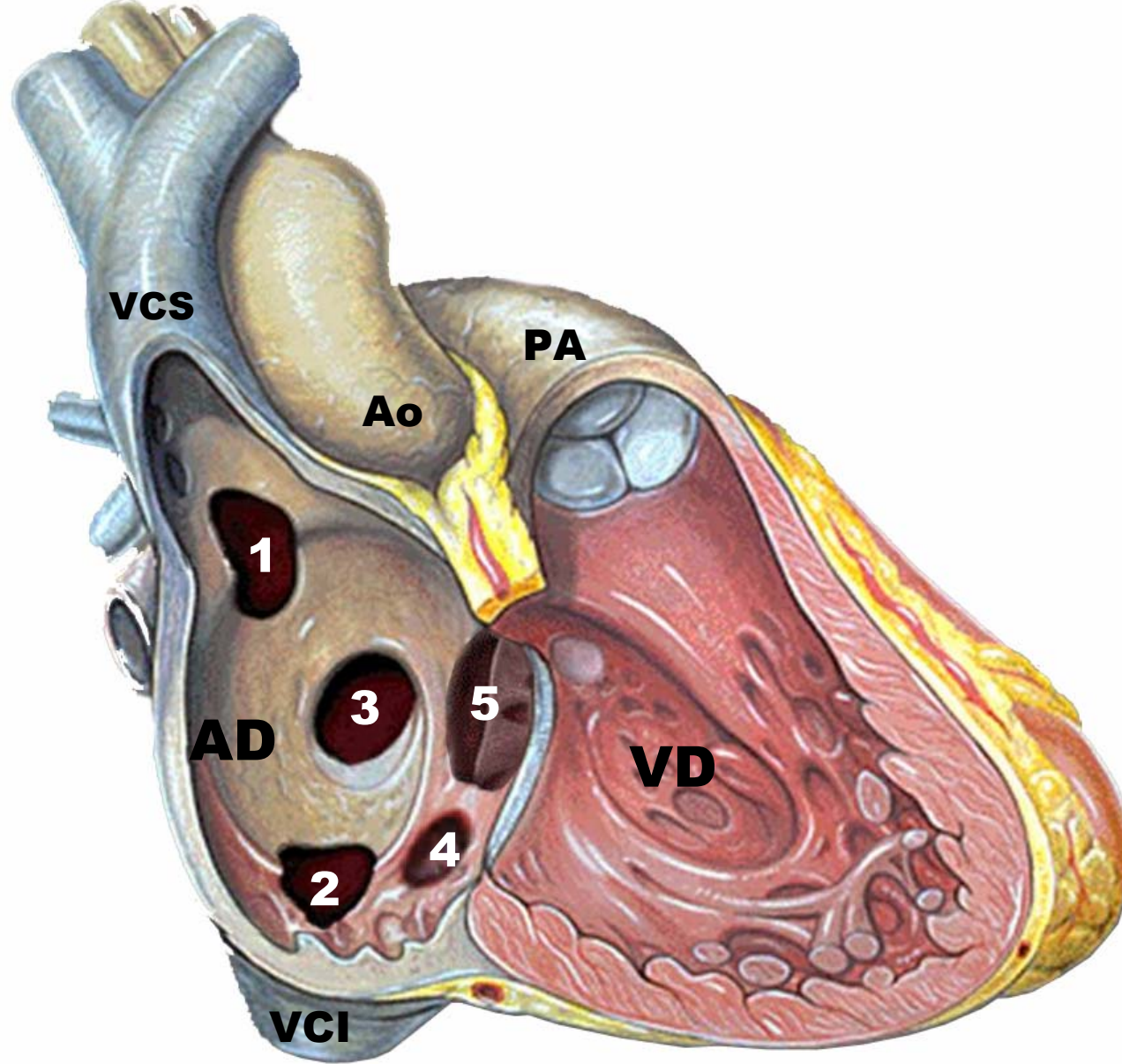
# Canal atrioventricular completo



# Anatomía Patológica: Tipos de CIA

Existen varios tipos de CIA y ellos son:

- I) CIA tipo Ostium Secundum en la fosa oval, en el centro del septo interauricular: **CIA-OS**
  
- II) CIA tipo Ostium Primum: **CIA-OP**
  
- III) CIA tipo Seno Venoso: **CIA-SV**
  - IIIA. **Superior:** adyacente a la entrada de la VCS al AD.
  - IIIB. **Inferior:** próximo de la entrada de la VCI.
  
- IV) CIA tipo Seno Coronario: **CIA-SC.** Este llevará a comunicación y corto-circuito entre la aurícula izquierda y el seno coronario.



Localización de los diferentes tipos de CIA, vista desde la aurícula derecha (AD), ventrículo derecho (VD), VCS Vena Cava Superior, VCI Vena Cava Inferior  
1: CIA-SVS; **2: CIA-SVI; 3: CIA-OS; 4: CIA-SC; 5: CIA-OP.**



# Prevalencia Etiologia

10% a 15% de todas las cardiopatías congénitas. Los defectos AV son responsables por 2 a 9% de todas las cardiopatías congénitas.

CIA's hacen más de 30% a 40% de todas las cardiopatías congénitas que son vistas en adultos. Las formas esporádicas obedecen a causas ambientales. Una mutación en el gen TBX5 causa el síndrome. Hereditaria y familiar autosómica dominante asociada al síndrome de Holt-Oran en el cromosoma 5q y 5q35. Fue identificado un factor de transcripción Nkx2.5. El síndrome de Holt-Oran se caracteriza por anomalías esqueléticas de manos y brazos asociado a cardiopatías. Se estima que el síndrome de Holt-Oran afecta 1 en 100.000 individuos.

La **CIA-OS** constituye el 7% de todas las cardiopatías congénitas.

Esta lesión tiene preponderancia femenina con una relación mujer/hombre 2:1.

1. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Boughman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-based study. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* Jun 15 1991;133: 1273-1281.

# El síndrome de Holt-Oram o síndrome Corazón-Mano

El síndrome de Holt-Oram syndrome<sup>1</sup> (SHO) es una enfermedad genética, autosómica dominante caracterizada por leve a moderados defectos cardíacos congénitos (presentes en 75% de los casos) y anomalías esqueléticas constantes de los miembros superiores. Las anomalías cardíacas congénitas más frecuentes son la CIA-OS (presentes en 34% de los casos<sup>2</sup>) seguida de CIV y CIA-OP. Además, se describe hipoplasia de los vasos periféricos en miembros superiores<sup>3</sup>. Es causado por mutación en el gen T-box5 o factor de transcripción localizado en el cromosoma 12 (12q24). Varias transcripciones que codifican diferentes isoformas han sido asociadas al síndrome. Este gen es miembro de una familia de genes poligenéticos que comparte una unión de DNA, el T-box y está ligado en forma próxima con los miembros de la familia T-box 3 causantes del síndrome ulnar-mamario localizado también en el cromosoma 12. La codificación de la proteína puede tener un rol en el desarrollo cardíaco y en la especificación de la identidad de los miembros.

## Frecuencia

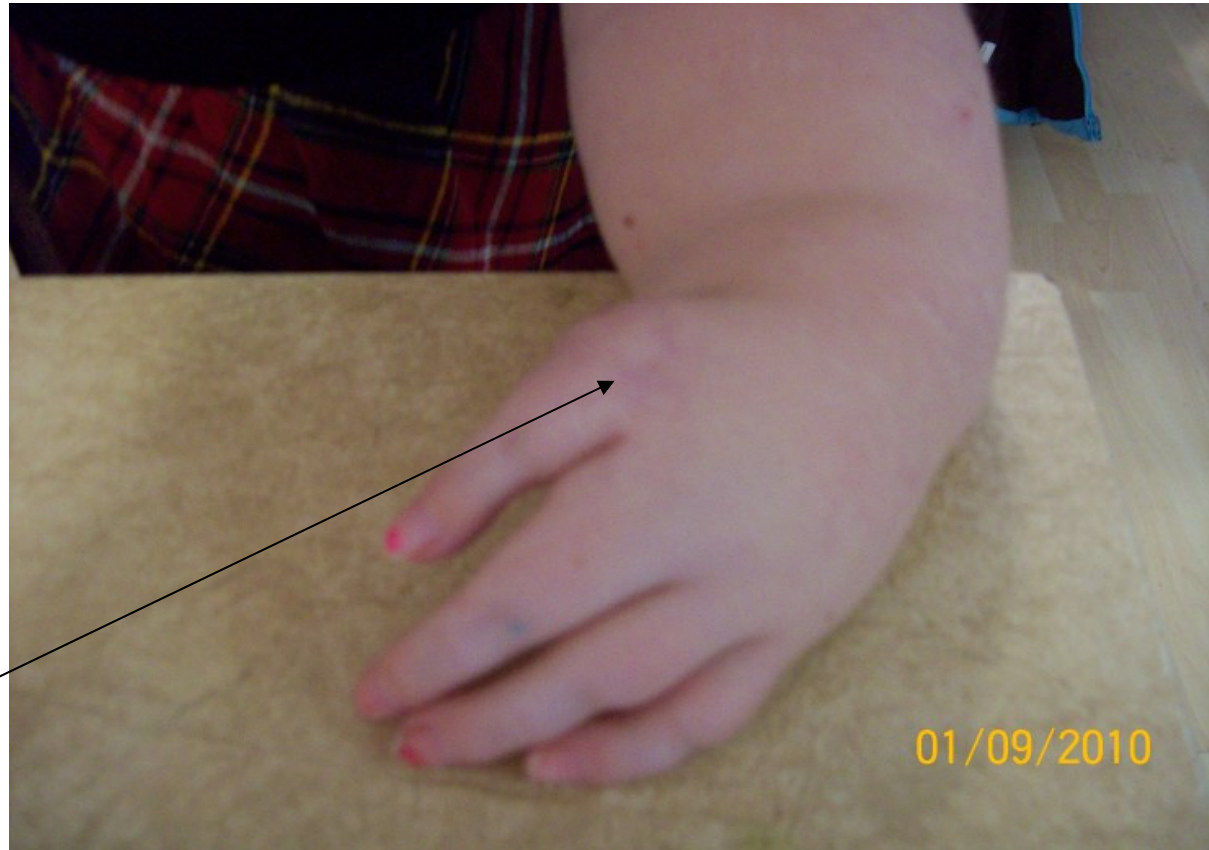
El SHO es la forma más común del síndrome corazón-mano con una prevalencia estimada de 0.95 casos por cada 100,000 nacimientos. Aproximadamente 85% de los casos son atribuidos a nuevas mutaciones. Los casos esporádicos pueden representar una mutación de novo en el gen *TBX5*.

Los pacientes pueden tener historia familiar de malformación cardíaca y necesariamente de miembros superiores. Puede presentarse en la infancia con malformaciones evidentes y manifestaciones de ICC secundaria a CIA, CIV o enfermedad del sistema de conducción.

# DEFORMIDADES MÚSCULO-ESQUELÉTICAS DE MIEMBROS SUPERIORES

Apesar que las manifestaciones clínicas de los miembros superiores son variables están presentes en 100% de los casos. Pueden ser uni o bilaterales y asimétricas comprometiendo el hueso ulnar, carpo y huesos de la eminencia tenar.

Se observa aplasia, hipoplasia, fusión o desarrollo anormal de estos huesos lo que ocasiona un espectro amplio de fenotipos inclusive trifalangismo o ausencia de los pulgares.



Las malformaciones pueden ser tan severas que llegan a producir focomelia lo que ha motivado la denominación de síndrome de pseudo-tadilomida. Las más prevalentes son las fusiones de huesos del carpo las cuales son las únicas que están siempre presentes apesar de poder ser evidentes apenas radiograficamente.

# CARACTERÍSTICAS DEL ECG

Se describe bradicardia, onda P pulmonale, con desvío de eje de P a la derecha, patrón qR en precordiales derechas V1 y V2 compatible con sobrecarga de las cámaras derechas<sup>1</sup>.

Son característicos los trastornos progresivos de conducción auriculoventricular y consecuentemente varios grados de bloqueos AV. La enfermedad de conducción tiene un carácter progresivo. Los afectados de media edad con frecuencia presentan bloqueos AV significativos que motivan indicación de implante de marcapaso definitivo.

Crisis de FA paroxísimas <sup>2;3</sup> son comunes y parecen obedecer a un acortamiento del potencial de acción en aurículas producido por un “gain-of-function” que la mutación produce.

## ACONSEJAMIENTO GENÉTICO

Es importante realizar el rastreamiento familiar de los afectados. Estos deberan ser alertados de la posibilidad elevada de transmisión a su prole porque al tener un carácter autosómica dominante significa que cada hijo tendrá 50% de posibilidades de presentar el desorden.

1. McDermott DA, Hatcher CJ, Basson CT. Atrial Fibrillation and Other Clinical Manifestations of Altered TBX5 Dosage in Typical Holt-Oram Syndrome. *Circ Res.* 2008 Sep 26;103:e96.
2. Brockhoff CJ, Kober H, Tsilimingas N, Holt-Oram syndrome. *Circulation.* 1999 Mar 16;99:1395-1396.
3. Postma AV, van de Meerakker JB, Mathijssen IB, A gain-of-function TBX5 mutation is associated with atypical Holt-Oram syndrome and paroxysmal atrial fibrillation. *Circ Res.* 2008 Jun 6;102:1433-1242.

# Características Electrocardiográficas de la CIA-OP

- 1. Onda P:** normal, Sobrecarga Auricular Izquierda (**SAI**) Sobrecarga Auricular Derecha (**SAD**) O Sobrecarga Biauricular (**SBA**). SAI es registrada en caso de insuficiencia mitral significativa y se caracteriza por mayor duración de la onda P y con su componente terminal de V1 lento y profundo. Con frecuencia se registra el patrón de SAD caracterizado por onda P picuda y de voltage aumentado >2.5mm mejor registrado en II, III, V1 y V3R.
- 2. Intervalo PR:** prolongado en  $\approx 50\%$  de los casos por aumento en el tiempo de conducción AV. El nódulo AV se encuentra desplazado hacia atrás y abajo y la conducción auricular y por el nódulo AV es demorada ocasionando eventualmente prolongación del intervalo PR y consecuente bloqueo AV de primer grado.
- 3. Eje del QRS:** los defectos de las almohadillas endocárdicas presentan característico extremo desvío del eje del QRS para la izquierda en el PF con rotación anti-horaria del bucle del QRS en este plano lo que ocasiona un patrón qR en I y aVL y rS en las derivaciones inferiores II, III, y aVF. Se observa muesca en la rampa ascendente de la S en las inferiores ocasionando un patrón idéntico al del Bloqueo Antero-Superior Izquierdo: “LAFB-like-pattern”. Este extremo desvío del eje eléctrico del QRS hacia la izquierda puede ser atribuido a las alteraciones anatómicas congénitamente condicionadas del sistema Hisiano intraventricular.

Otra teoría que intenta explicar el extremo desvío del eje eléctrico del QRS en el PF postula que los pacientes portadores de OP-ASD tienen una implantación aberrante de los músculos papilares en las paredes del ventrículo izquierdo cuando comparados con los músculos papilares de personas saludables, y que esta alteración anatómica se relaciona con el extremo desvío del eje eléctrico del QRS en el PF observado en los defectos de las almohadillas endocárdicas.

Hakacova y colaboradores<sup>1</sup> compararon 35 pacientes portadores OP-ASD con 35 personas sanas. Se usaron las imágenes del ECO en el eje menor para determinar la posición de los músculos papilares en ambos grupos.

Se realizó ECG en todas las personas de ambos grupos para comparar la posición del eje del QRS en el PF en ambos grupos.

Se consideró la presencia de músculo papilar en desequilibrio anatómico cuando la posición del Músculo Papilar Antero-Lateral (ALPM) se encontraba en una posición más cercana del septo y/o la posición del Músculo Papilar Pósterio-lateral (PLPM) más lejos del septo comparada con la posición de los músculos papilares de personas normales. Se verificó que cuando comparados ambos grupos, el de pacientes portadores de OP-ASD presentó una posición de significativo desequilibrio en la posición anatómica de los músculos papilares que se correlacionaba con el desvío del eje del QRS en el PF.

1. Hakacova N, Wagner GS, Idriss SF. Electroanatomic relationships in patients with primum atrioventricular septal defect. JACC Cardiovasc Imaging. 2009 Dec;2:1357-1365.

El sistema de conducción intraventricular izquierdo se abre como un abanico en el endocardio del VI a través de los tres fascículos de la rama izquierda: antero-superior, medio y pósteroinferior. Los fascículos antero-superior y postero-inferior terminan en la base de los músculos papilares Antero-Lateral (ALPM) y Pósteroinferior (PLPM) respectivamente.

Hakova et al(1) testaron la hipótesis que la localización anatómica de ambos músculos papilares más próximos del septum interventricular se correlacionaría con un complejo QRS más ancho.

La segunda hipótesis testada fue que el balance de las distancias de los músculos papilares del septum se relacionaría con la dirección del eje eléctrico del QRS en el PF.

Los investigadores estudiaron 16 voluntarios adultos sanos. Para estudiar las posiciones de los músculos papilares y las medidas anatómicas emplearon la resonancia nuclear magnética.

Los autores encontraron una correlación significativa entre aquellos que tenían músculos papilares más próximos y la mayor duración del QRS. Los sujetos con una relación alta de los músculos ALPM vs PLPM presentaron ejes inferiores.

Los autores concluyeron que la posición de los músculos papilares en relación a la pared libre y septum puede predecir tanto la duración del QRS cuanto la dirección del eje del QRS, y que estos resultados permitieran diferenciar entre una real anomalía del QRS y una variante normal<sup>1</sup>.

1. Hakova N, Robinson AM, Olson CW, et al. The relationship between mitral papillary muscle positions and characteristics of the QRS complex. J Electrocardiol. 2008 Nov-Dec;41:487-490.

# **Características del Sistema Hisiano Intraventricular en los Defectos de las Almohadillas Endocárdicas en comparación con el Sistema Hisiano de Conducción normal**

1. Desplazamiento posterior del Nódulo AV
2. Relativamente corta distancia entre el Nódulo AV y el comienzo del haz de His izquierdo.
3. Haz de His y ramo izquierdo cortos y desplazados para atrás y abajo
4. Rama derecha del Haz de His larga e hipoplásica( 80mm de largo) Normalmente el RD tiene de 45 a 60mm
5. Fascículo pósteroinferior con inicio precóz.
6. El patrón de Bloqueo Fascicular Antero-Superior Izquierdo en parte obedece a que el fascículo antero-superior es hipoplásico (1mm. Normal 3mm) y mas largo (70mm). Estas modificaciones anatómicas resultan en una activación inicial en la región pósteroinferior y el bucle del QRS en el PF tiene una rotación en sentido antihoraria en el 95% de los casos<sup>1</sup>. El desplazamiento posterior de la rama izquierda parece ser parcialmente también responsable por el extremo desvío del eje del QRS a la izquierda en el PF<sup>2</sup>.

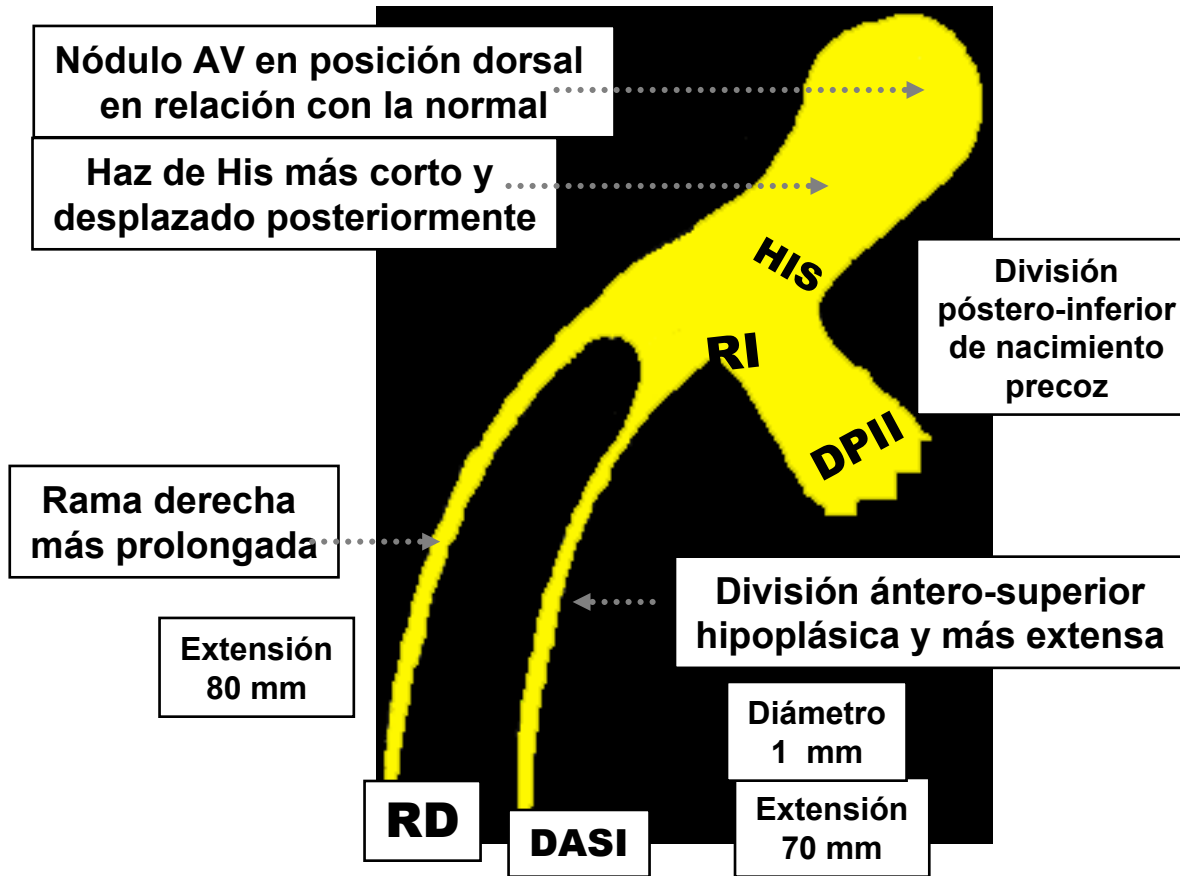
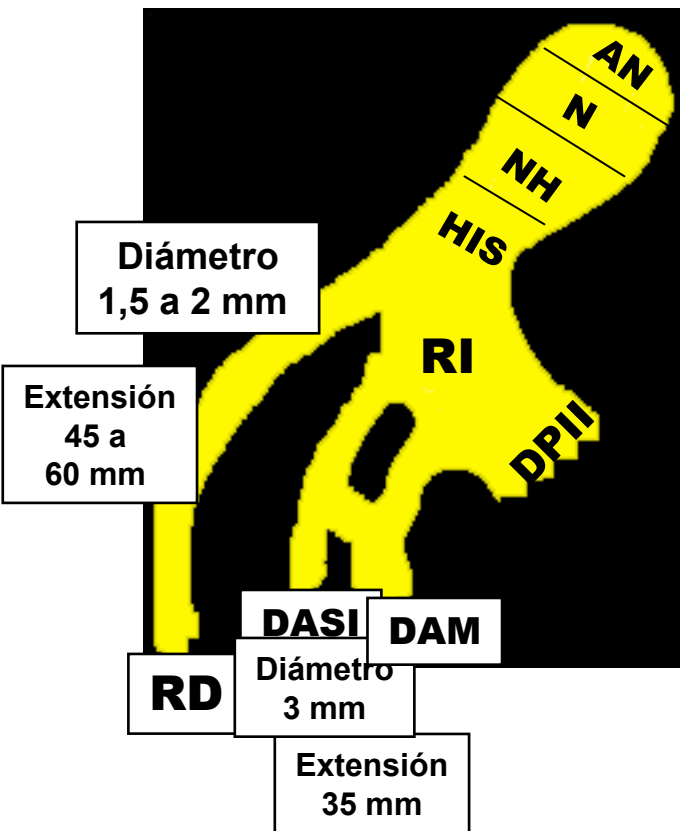
1. Boineau JP, Moore EN, Patterson DF. Relationship between the ECG, ventricular activation, and the ventricular conduction system in ostium primum ASD. *Circulation*. 1973 Sep;48:556-564.
2. Ih S, Fukuda K, Okada R, et al Histopathological correlation between the QRS axis and disposition of the atrioventricular conduction system in common atrioventricular orifice and in its related anomalies *Jpn Circ J*. 1983 Dec;47:1368-1376



# COMPARACIÓN ENTRE EL SISTEMA HISIANO INTRAVENTRICULAR NORMAL Y EN DEFECTOS DE COJÍN ENDOCÁRDICO

## SISTEMA HISIANO INTRAVENTRICULAR NORMAL

## SISTEMA HISIANO INTRAVENTRICULAR EN LOS DEFECTOS DE COJÍN ENDOCÁRDICO



1. Boineau JP, Moore EN, Patterson DF. Relationship between the ECG, ventricular activation, and the ventricular conduction system in ostium primum ASD. *Circulation*. 1973 Sep;48:556-564.

Explica el BRD y la activación precoz póstero-inferior tipo BDASI; ativación de la región ántero-superior retrasada.

**En aVR patrón qR con R final ancha seguida de onda T negativa,**

**Las alteraciones en las precordiales derechas son semejantes a las de CIA-OS con patrón trifásico rS´r o rsR` en las precordiales derechas V3R, V1 a V3 por dilatación e hipertrofia de la VSVD causada por la sobrecarga de volumen del VD. Ondas S finales en las derivaciones izquierdas I, aVL, V5 and V6.**

**Las formas completas o Atrioventricularis comunis o canal AV Comun tienen signos mas evidentes de SVD Pueden tener criterios de SBV o SVI.**

Después de la cirugía reparadora de la CIA-OP arritmias tardias ocurren en aproximadamente 20% de los casos como bloqueo AV completo aislado, disfunción del nódulo sinusal o asociación de ambos. Estos casos necesitan de implante de MP definitivo<sup>1</sup>.

1. Portman MA, Beder SD, Ankeney JL, et al. **A 20-year review of ostium primum defect repair in children.** Am Heart J. 1985 Nov;110:1054-1058.

# **Cardiopatías Congénitas que pueden ocasionar extremo desvío del eje eléctrico para la izquierda y rotación anti-horaria de la despolarización ventricular en el PF**

Una rotación anti-horaria en el plano frontal con un bucle del QRS de orientación superior y a la izquierda puede además de los defectos de las almohadillas endocárdicas (BFAS + SBV + BRD) ser vista en otras cardiopatías congénitas a saber:

- En parientes en primer grado de pacientes con defectos de cojin endocárdicos
- Atresia tricúspide ( en  $\approx 80\%$  de los casos SAE o SBA+ SVI + cianosis)
- En aproximadamente 15% de las CIV no complicadas
- En la doble vía de salida del VD
- En la transposición de las grandes arterias
- En la transposición corregida de los grandes vasos
- En el ventrículo único.
- En la coartación de aorta
- En el origen anómalo de la arteria coronaria izquierda del tronco de la pulmonar
- Fístula pulmonar grande
- En la persistencia del canal arterial
- Como variante normal. Esta última frecuentemente asociada a BIRD.

**De una serie 910 pacientes portadores de CIA-OS 21 presentaron atípico extremo desvío del eje eléctrico del QRS para la izquierda. De estos:**

- 12 tenían CIA-OS aislada con eje del QRS mostrando extremo desvío para la izquierda**
- 5 tenían CIA-OS con eje del QRS mostrando extremo desvío para la izquierda asociada a prolapso de la valva posterior de la válvula mitral. Esta asociación es común y puede presentarse en ausencia de cualquier evidencia clínica de lesión de la valva mitral<sup>1</sup>.**
- 4 pacientes portadores de CIA-OS asociado a cardiomiopatía hipertrófica y/o coronaria única y extremo desvío del eje del QRS para la izquierda.**

**La combinación de tales anomalías debería ser considerada en el diagnóstico diferencial de la CIA-OP por defecto de las almohadillas endocárdicas desde el punto de vista electrocardiográfico<sup>2</sup>.**

- 1. Betriu A, Wigle ED, Felderhof CH, et al. Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve associated with secundum atrial septal defect. Am J Cardiol. 1975 Mar;35:363-369.**
- 2. Tan KT, Takao A, Hashimoto A, et al. Electrocardiogram of secundum type atrial septal defect simulating endocardial cushion defect. Br Heart J. 1975 Feb;37:209-215.**

# El VCG en los Defectos de las Almohadillas Endocárdicas

Los hayazgos ECG/VCG en los defectos de las almohadillas endocárdicas depende de los siguientes factores: 1) Cantidad de sangre que realiza el corto-curcuito; 2) Presión reinante en la artéria pulmonar; 3) las modificaciones anatómicas de el sistema intraventricular de conducción. 1 y 2 se manifiestan en el PH afectando la rotación de bucle del QRS y refleja primariamente la presión sistólica intraventricular derecha. Una presión muy elevada ocasiona rotación horaria y disloca para adelante el bucle del QRS (SVD tipo A). Una presión moderadamente aumentada disloca anteriormente el bucle del QRS pero mantiene de la rotación anti-horária (SVD tipo B). Finalmente, las modificaciones anatómicas de el sistema intraventricular de conducción intraventricular( 3) alteran el eje del QRS en el plano frontal ocasionando extremo desvio para la izquierda y rotación anti-horária en el PF.

## PLANO HORIZONTAL

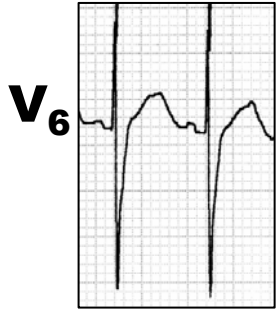
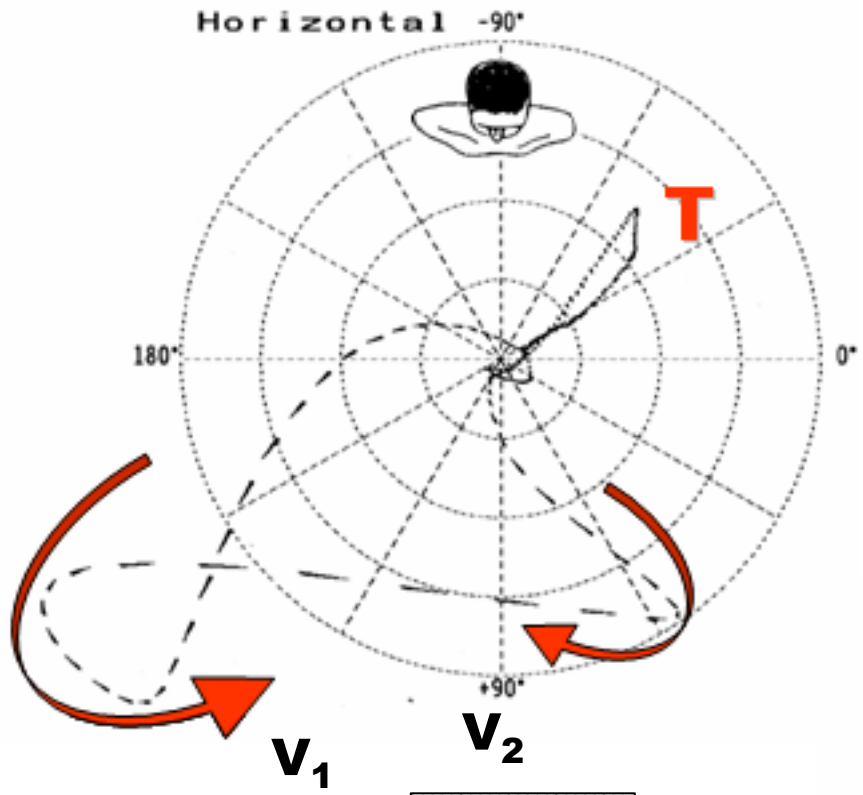
**Baja presión intraventricular derecha:** El bucle QRS rota como en la SVD tipo C III o especial, es decir anti-horária y con mas de 20% del area del bucle en el cuadrante posterior derecho.

**Presión intraventricular derecha moderadamente aumentada:** el bucle del QRS se disloca hacia adelante pero manteniendo la rotación anti-horária. Es la SVD tipo B o II, con patrón de BRD

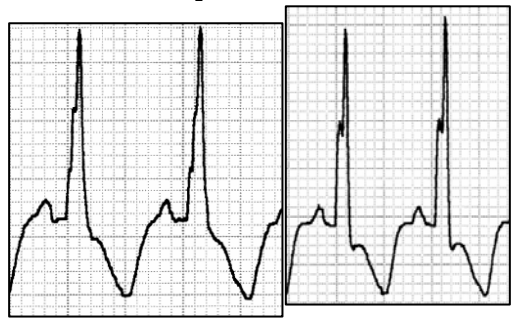
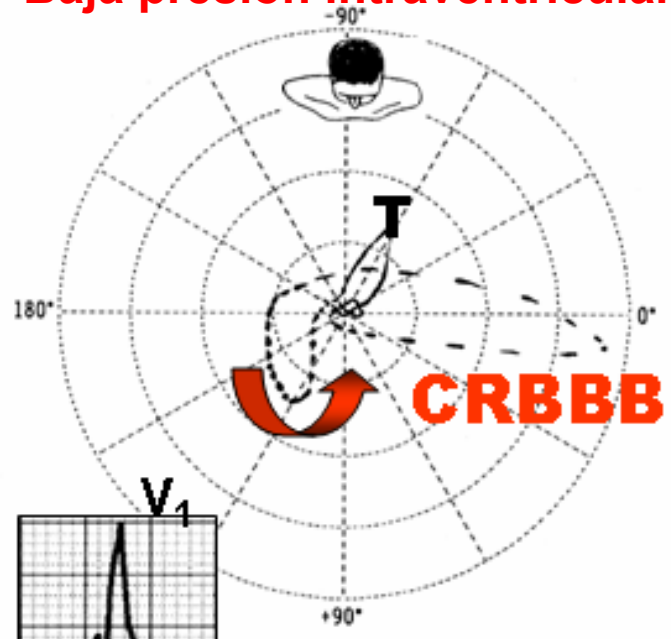
**Presión intraventricular derecha muy aumentada:** el bucle del QRS se disloca para adelante y a la derecha y la rotación se invierte: se hace horária. Es le patrón VCG de SVD tipo A que expresa elevada presión intraventricular derecha

Si una significativa insuficiencia mitral está presente o una CIV grande se registra patrón de SVI por aumento del vector maximo espacial izquierdo.

# Presión intraventricular derecha muy aumentada

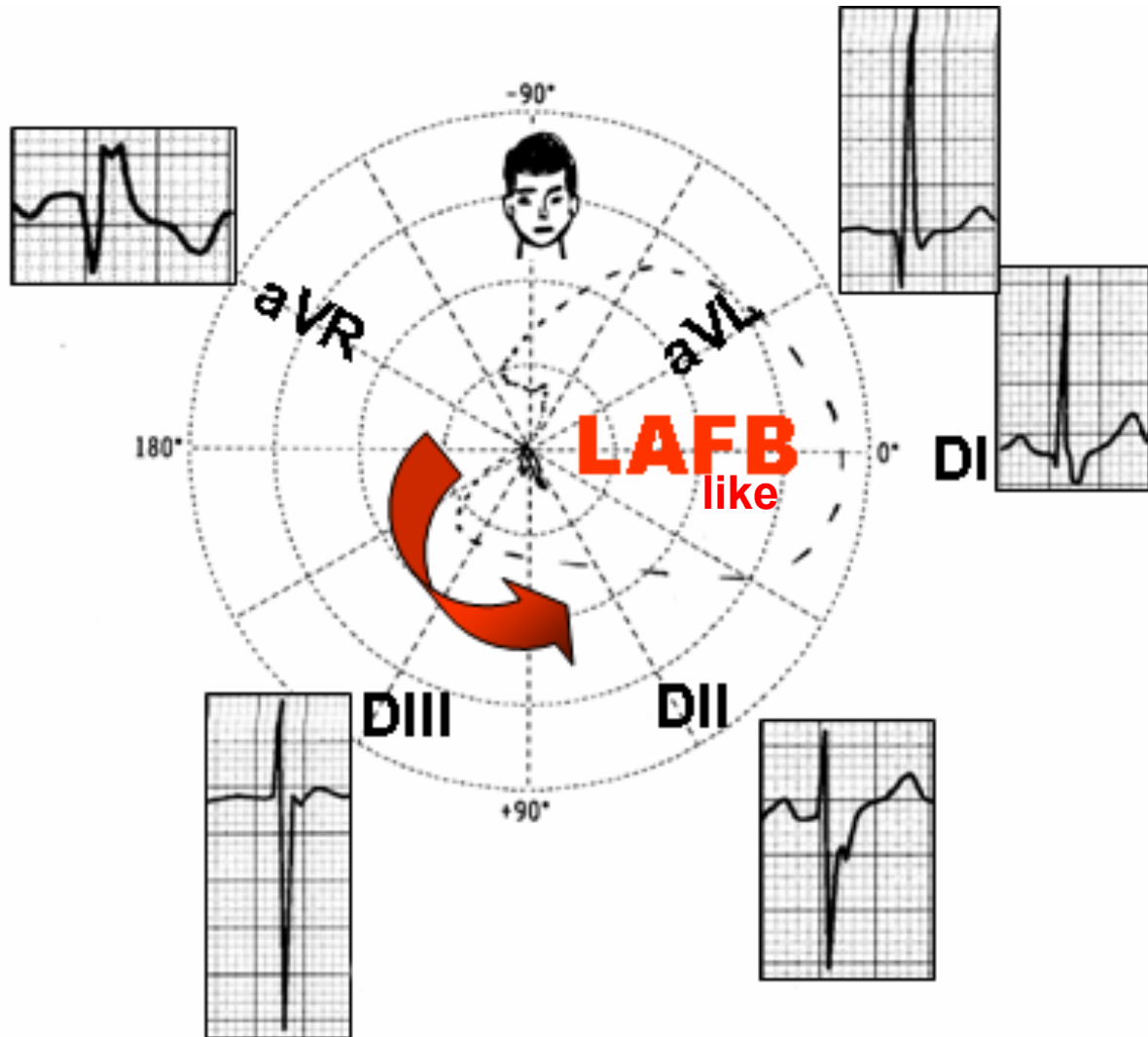


# Baja presión intraventricular derecha



# PLANO FRONTAL

El vector de los 10 a 20ms iniciales se dirigen para abajo por ser dependiente del fascículo póstero-inferior de la rama izquierda. El bucle del QRS rota en forma anti-horária. El vector máximo del QRS apunta para el cuadrante izquierdo superiormente en 95% de los casos en la CIA-OP y en 100% en la forma completa de canal. En 5% de los caso el bucle se inscribe en forma linear con figura en ocho levemente superior al eje X de 0° a + - 180°.

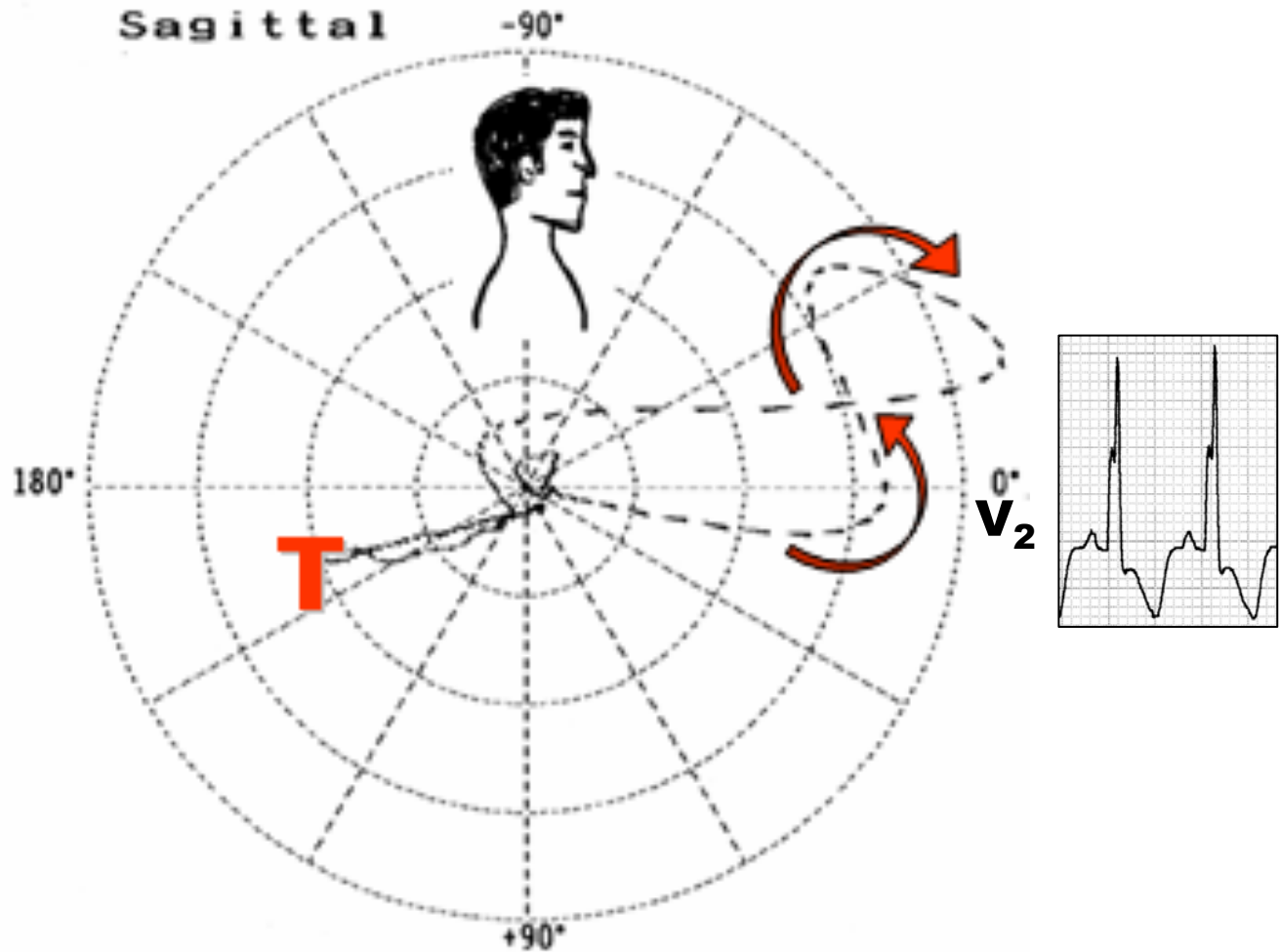


1. Coelho E, Sequerra Amran S, et al.. Electrocardiogram and vectorcardiogram of ostium secundum and ostium primum. *Cardiologia*. 1960;37:319-30
2. Brohet CR.. Special value of the vectorcardiogram in pediatric cardiology. *J Electrocardiol*. 1990;23 Suppl:58-62.

# PLANO SAGITAL DERECHO

El vector de los 10 a 20ms iniciales se dirige hacia abajo y adelante.

El bucle del QRS tiene una rotación anti-horaria o en ocho y localización superior.





# **Resumen dos principales hayazgos ECG/VCG en los Defectos de las Almohadillas Endocárdicas**

- 1. Onda P normal o con criterios de SAI, SAD o SBA puede ser observado.**
- 2. Arritmias auriculares son frecuentes en especial FA y el aleteo auricular.**
- 3. El bloqueo de primer grado es frecuente First ( ≈50% de los casos)**
- 4. Extremo desvio del eje del QRS para la izquierda en el PF es la regla ( en cerca de 95% de los casos para las formas parciales y en 100% para la total**
- 5. La rotación anti-horária en el PF es la marca caracterísitica**
- 6. El patrón de BRD es característico con precordiales derechas trifásicas rSR`o rsR´ consecuencia de la sobrecarga de la VSVD(crista)**
- 7. Criterios de SBV son frecuentes**
- 8. El bucle de la P se dirige a la izquierda u abajo con magnitud normal o aumentada. En los casos de insuficiencia mitral significativa la aurícula izquierda dilatada ocasiona aumento de las fuerzas posteriores e inferiores.**
- 9. El bucle del QRS en el PF se orienta a la izquierda y superiormente con inscripción anti-horária**
- 10. El bucle del QRS en el PH puede tener un patrón de sobrecarga ventricular derecha de tipo A, B o C segun sea la presión de la arteria pulmonar elevada, moderada o baja respectivamente.**

# Echocardiography

Echocardiography confirms the diagnosis of a primum ASD or partial atrioventricular (AV) canal defect. Anatomy is delineated by 2-dimensional imaging, and shunt flow and AV valve regurgitation are assessed by color and pulsed Doppler.

**Two-dimensional imaging** The apical 4-chamber view and subcostal imaging planes readily demonstrate a OP-ASD, showing an area of "drop-out" in the inferior atrial septum. Care must be taken to differentiate this from the drop-out noted in the region of the coronary sinus. This may be particularly difficult when the coronary sinus is dilated from drainage of a left superior vena cava. Two-dimensional echocardiographic examination of the atrial septum utilizing the subcostal approach is the preferred method for the confident, noninvasive diagnosis and categorization of atrial septal defects. Two-dimensional echocardiographic contrast and Doppler examinations complement the technique and enhance diagnostic accuracy.

In the apical imaging plane in a normal heart, the tricuspid valve is more apically positioned than the mitral valve. In AV canal defects, both valves are visualized at the same horizontal level, and the crux of the heart is absent. In a partial canal defect, distinct left and right AV valves are identified. The leaflets are attached to the crest of the interventricular septum and no defect of the interventricular septum is visualized. A tricuspid valve cleft or other abnormalities of the valve leaflets also may be noted. When present, a cleft is visualized in the anterior mitral valve leaflet pointing toward the interventricular septum. This is best seen in a parasternal or subcostal short-axis view. A double orifice mitral valve or single papillary muscle may be noted. Since the aortic root is not wedged between the mitral and tricuspid annuli, the aortic valve is anteriorly positioned, resulting in a long, narrow, left ventricular outflow tract with a so-called "gooseneck" appearance. LVOT obstruction may occur from mitral valve tissue crossing the subaortic area.

1. Shub C, Dimopoulos IN, Seward JB, et al. Sensitivity of two-dimensional echocardiography in the direct visualization of atrial septal defect utilizing the subcostal approach: experience with 154 patients. *J Am Coll Cardiol.* 1983 Jul;2:127-135.



Two-dimensional, apical, 4-chamber echocardiogram of a partial atrioventricular (AV) canal defect. The asterisk (\*) delineates an area of dropout in the inferior atrial septum at the site of the OP-ASD. The AV valves are separate but aligned at the same horizontal level, consistent with a 2-orifice common AV valve. In systole, the medial leaflets of the right- and left-sided AV valves demonstrate attachments to the crest of the interventricular septum, allowing no ventricular level shunting.

RA = Right Atrium

LA = Left Atrium

RV = Right Ventricle

LV = Left Ventricle.

**Color Doppler:** The direction of atrial level shunting is readily detected by color Doppler and is best seen from the long-axis subcostal imaging plane. AV valve regurgitation is quantifiable by color Doppler, particularly well seen in the apical 4-chamber view but best evaluated in multiple planes. Tricuspid regurgitation typically is mild in the absence of pulmonary hypertension, whereas mitral regurgitation may range from trivial to severe. A LV to RA shunt should be interrogated, and lack of interventricular shunting should be confirmed. Differentiation of a primum ASD from a dilated coronary sinus is also aided by color and spectral Doppler.

**Pulsed or continuous wave Doppler:** The presence and degree of LVOT obstruction as well as relative pulmonary stenosis from increased flow across the pulmonary valve may be detected. The peak velocity ( $v$ ) of the tricuspid regurgitant jet can be used to estimate right ventricular pressure. In the absence of RVOTO, the pulmonary artery systolic pressure will approximate  $(4 \times v \times v) + \text{RA pressure}$ . Pulmonary artery systolic pressure higher than 25 mm Hg indicates the presence of pulmonary hypertension. Estimation of the pulmonary artery pressure by continuous wave Doppler technique is not reliable in patients with left ventricle to right atrial shunting; this high velocity jet may be misinterpreted for the tricuspid regurgitant jet, resulting in an overestimation of the pulmonary artery pressure.

**Three-dimensional echocardiography:** Although rarely used, 3-dimensional echocardiography may offer a more accurate reconstruction of the AV valve(s) and the atrial septum, providing a more complete preoperative picture for the surgeon.

**TransEsophageal Echocardiography (TEE):** TEE generally is reserved for anatomical definition in older patients with poor acoustic windows and for intraoperative assessment during surgical repair. Postoperative assessment is particularly helpful while weaning from cardiopulmonary bypass. Mitral stenosis, residual AV valve regurgitation, LVOT obstruction and residual atrial level shunting may be identified. Pulmonary artery pressure may be estimated by the peak velocity of the tricuspid regurgitation jet. Optimally, residual problems can be identified and corrected before leaving the operating room.

# Fetal Echocardiography

In a retrospective multicenter study of 30 cases of confirmed partial OP-ASD.. The echocardiographic features deemed indicative of OP-ASD were:

- 1) Loss of the normal offset appearance of the AV valves.
- 2) 18 of the 30 (60%) cases were diagnosed before 24 weeks of gestation and 12 were diagnosed later.
- 3) Suspicion of CHD and known aneuploidy (trisomy 21) accounted for 60% of the referral indications.
- 4) The two anatomical landmarks deemed indicative of OP-ASD were detected in all cases at echocardiography. 20 cases were isolated (one with increased nuchal translucency at the 12-week scan, one with polyhydramnios, one with fetal growth restriction) including four that were detected on routine ultrasound examination by the authors.
- 5) Additional cardiac anomalies were present in 5 (17%) cases, 4 of which involved aortic coarctation. There were associated chromosomal anomalies in 13 (43%); however, excluding the 6 cases referred because of known Down syndrome, the adjusted association rate with aneuploidy was 29.2%
- 6) Extracardiac anomalies, including non-chromosomal syndromes, were present in 10 cases (33.3%). Regarding fetoneonatal outcome, there were 13 terminations of pregnancy, one early neonatal death and 16 survivors, including four with mild to severe neurodevelopmental delay due to associated syndromic conditions.
- 7) OP-ASD seems to be associated with a high rate of chromosomal/non-chromosomal syndromic conditions, including skeletal dysplasias. In utero, aortic coarctation represents the most frequently associated cardiac lesion (13.3%).

# **Comentarios de los colegas**

Lactante con disnea de esfuerzo, insuficiencia cardiaca de alto gasto cardiaco, cardiomegalia severa y soplo de insuficiencia mitral mas soplo de hiperflujo pulmonar. El flujo tricuspideo esta aumentado.

ECG con PR largo para la edad (BAV primer grado) mas hemibloqueo anterior izquierdo. No menciona los pulsos femorales.

El frémito en punta es en verdad poco frecuente en pediatria, pero con esas salvedades debo estimar que hay una mitral displásica, cleft?, quizas hasta canal AV parcial, cortocircuito I-D auricular, y quizas tambien interventricular. Podria acompañarse de displasia tricuspidea (enf polivalvular?)

Si bien no veo isquemia manifiesta, algunas veces el implante anomalo de coronaria izquierda puede producir mucho de lo descrito en este paciente y no tener isquemia ECG.

De todas formas, en un consultório pediátrico antes de terminar de escribir el mail ya la hicimos el eco.

Las malformaciones cardiacas pediátricas se corresponden con la embriologia mucho mas que con los semiologos. (acceptese el comentario jocoso).

Diego Esandi

**El caso es compatible con canal AV completo. BCRD HBAI Sobrecarga Bi ventricular.**  
**Las neumonia se explican por la hipertension venocapilar pulmonar. la sudoresis y fatiga facil por el mismo motivo, la sudoresis suele ser nocturna y en perlas en la cabeza.**  
**El impulso de VD es por el shunt de I a derecha con agrandamiento de VD. IM presente en canal AV fremito de CIV Primer ruido debil por IM. ( mala coaptacion valvular) Segundo ruido fijo por BCRD. Soplo tricuspideo de IT .**  
**El ECG: Bloqueo completo de rama derecha con sobrecarga derecha. El eje es  $-100^\circ$  aproximadamente por hemibloqueo mas SVD. Hemibloqueo anterior izquierdo.**  
**SVI por Q D1 aVL V5 V6. Sobrecarga auricular izquierda ( M mitral) PR largo BAV de primer grado para la edad?**  
**Emilio Marigliano**

---

**Diagnóstico ECG: Ritmo Sinusal con BAV de 1er grado. Criterios de crecimiento auricular izquierdo y biventricular: en el PF voltajes de HVI y en el PH criterios definidos de HVD rSR' Y criterio de voltaje y repolarizacion. Parece corresponder a una HVD tipo A con rotacion inicialmente anti-horaria pero rapidamente se torna horaria con desarrollo predominante anterior y a la derecha, del asa QRS. Desde el punto de vista de los trastornos de conducción intraventricular tiene un Hemibloqueo Anterior Izquierdo, y si bien tiene leves retardos en la porción media del QRS, lo cual descarta el BRD (la porcion final tiene velocidad normal en ambos planos). El primer vector tiene dirección y sentido conservado lo cual descarta trastorno de Rama Izquierda. Entonces estos retardos medios, con duración practicamente normal del QRS aun considerando la edad, representan los trastornos secundarios a la hipertrofia de los ventriculos y Down Regulation de las Conexinas , como ha mencionado repetidas veces Samuel.**  
**Desde el punto de vista de los datos semiológicos se corresponde con una CIA con importante Qp/Qs. Jose Luis Suarez Isuarez@INTRAMED.NET**



**Muy interesante ECG Dr Perez Riera, aparte de los datos aportados del examen físico, sería importante saber si presenta signos de cianosis peribucal o en manos.**

**Ritmo sinusal 122 x min. Eje desviado a la extrema izquierda. BAV de primer grado, signos de CIA predominantes, BCRD con signos de crecimiento VD. Por lo referido en el examen físico y los hallazgos en el ECG me inclino por una CIA tipo ostium primum y el cierre precoz del R2 aórtico por IM severa asociada, lo que también me explica el R1 disminuido de intensidad. La insuficiencia mitral severa podría corresponder por prolapso de válvula mitral que puede acompañar a las CIA, o como en este paciente impresiona presentar dilatación severa del VI por sobrecarga volumétrica (RX ICT mayor 0,65), lo que produce la IM por la dilatación del anillo mitral y la falta de adecuada coaptación de las válvulas mitrales como se observa en las miocardiopatías dilatadas. El segundo ruido pulmonar desdoblado amplio por aumento de las presiones ventriculares derechas asociadas a la CIA, al igual que el ruido tricuspídeo por el aumento volumétrico dado por el tamaño de la CIA no por estenosis tricuspídea asociada.**

**Martin Ibarrola**

-----  
**Estimados colegas del foro, este paciente tiene, (no es un síndrome Down no?) por los datos de la historia clínica (cuadros respiratorios a repetición, hiperflujo pulmonar, sobrecarga de cavidades derechas, incompetencia de válvula mitral, ruido tricuspídeo), del análisis del ECG (ritmo sinusal, bloqueo AV de primer grado, hemibloqueo anterior izquierdo, bloqueo de la rama derecha del haz de His e HVD) y de la RxTx (que no se muestra informando solo un aumento del índice cardiotorácico, falta saber que pasa con la arteria pulmonar, el flujo pulmonar y que cavidades se estiman dilatadas) una cardiopatía congénita dada por una CIA amplia tipo ostium primum asociada a alteración de válvula mitral: cleft?.**

**Saludos**

**Pedro Chiesa**

**Querido Amigazo Prof Andrés:** este ECG del niño de 11 meses muestra una hipertrofia biventricular. Ondas R de gran voltage en V1 en presencia de desvío del eje a la izquierda y profundas ondas S en II, III y aVF. La desviación del eje frontal a la izquierda con ondas S profundas señala hipertrofia basal del ventrículo izquierda importante. La desviación del eje a la izquierda, según mi experiencia acompaña frecuentemente las hipertrofias basales. Este patrón solo es muy frecuente en atresias tricuspídeas, pero la hipertrofia septal esta expresada en la R dominante en V1

**Mi diagnóstico es:** ostium primum severo. por lo que indicaria corrección quirúrgica lo antes posible.

**Una posibilidad lejana puede ser CIV, pero esta nunca se manifiesta tan precozmente, “but never say never”.**

**Un afectuoso saludo a nuestro compañero de la casta privilegiada de informadores de ECG**

**Samuel Sclarovsky**