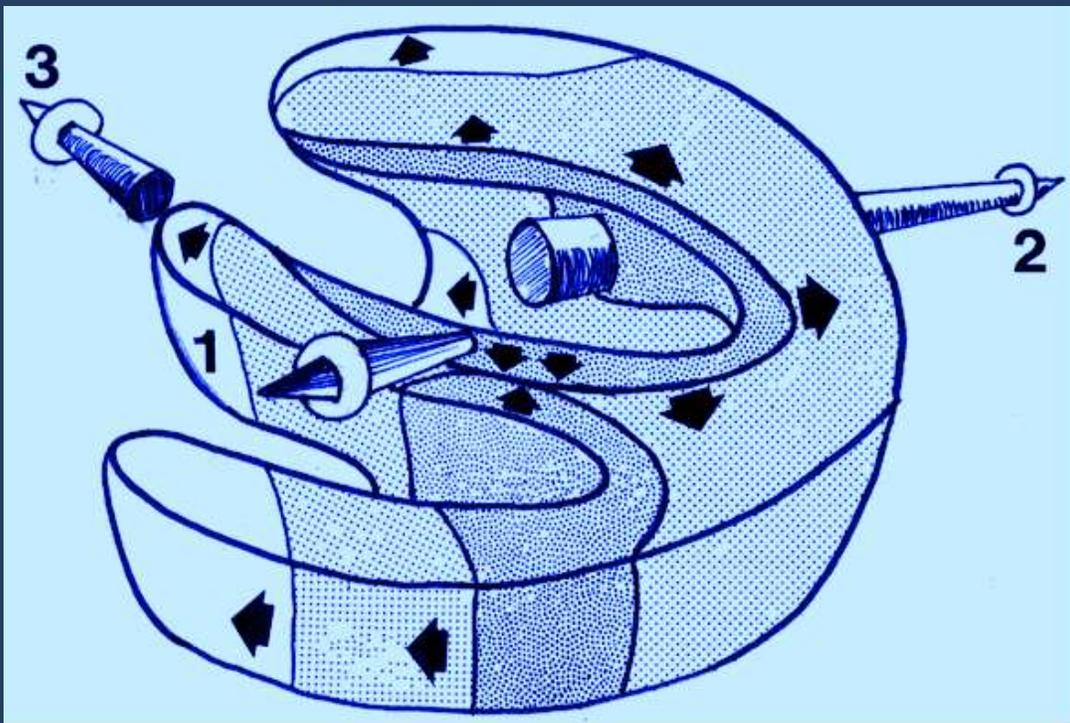


ELECTROFISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA DEL CORAZÓN

FUNCIONAMIENTO ELÉCTRICO DEL CORAZÓN



5ª Edición

Corregida y aumentada

Vytautas Subacius

ELECTROFISIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA DEL CORAZÓN

FUNCIONAMIENTO ELÉCTRICO DEL CORAZÓN

ACTIVIDAD ELÉCTRICA NORMAL DEL CORAZÓN Y MECANISMOS DE PRODUCCIÓN DE LAS ARRITMIAS CARDIACAS

5ª Edición

**Corregida y aumentada
2015**

Vytautas A. Subacius S.

Se autoriza la reproducción total o parcial de esta obra por cualquier medio o procedimiento, conocido o por conocer, comprendidas la reprografía y el tratamiento informático, siempre que se cite adecuadamente la fuente y los titulares del Copyright.



Vytautas A. Subacius S.

Profesor Jubilado Activo del Departamento de Ciencias Fisiológicas. Facultad de Ciencias de la Salud. Escuela de Medicina. Escuela de Ciencias Biomédicas y Tecnológicas. Universidad de Carabobo.

Ex Profesor de electrocardiografía en Residencia de Postgrado de Cardiología en la Ciudad Hospitalaria “Dr. Enrique Tejera”. Valencia.

Ex Profesor de Postgrado en la Maestría de Ingeniería Eléctrica, Mención Procesamiento Digital de Imágenes Médicas. Materia: Fisiología para Ingenieros. Facultad de Ingeniería. Universidad de Carabobo.

A mi esposa Sandra, por su estímulo,
paciencia, por estar siempre presente y
por muchas otras razones

INDICE

PREFACIO

Introducción a las técnicas de registro de la actividad eléctrica del corazón

ELECTROFISIOLOGÍA

EXCITABILIDAD

Polarización de la membrana. Potencial de reposo transmembrana (PRT)	1
Despolarización o activación de la membrana. Potencial de acción transmembrana (PAT).	10
Fase 1 del PAT	17
Fase 2 del PAT o meseta	18
Fase 3 del PAT o repolarización rápida final	19
Fase 4	19
Período supernormal. Período vulnerable	25
Potenciales monofásicos de acción obtenidos mediante electrodos de succión	26

AUTOMATISMO

Nódulo Sinusal	31
Características estructurales	
Características funcionales. Mecanismo de la despolarización diastólica espontánea en las células automáticas.	33
PAT de una célula automática	35
PAT de una célula no automática	36
Trastornos del automatismo. Clasificación fisiopatológica	48
De origen sinusal	48
De origen ectópico	50
Pasivas	50
Activas	52
Post-potenciales tempranos	55
Parasístoles	56
Disociación auriculo-ventricular	

CONDUCTIVIDAD

Fibras cardiacas de respuesta y conducción rápida	58
Fibras cardiacas de respuesta y conducción lenta	62
Desplazamiento del impulso eléctrico en el corazón normal	63
Haces o tractos internodales e interauriculares	64
Secuencia normal de activación de las aurículas	65
Nódulo aurículo-ventricular	67
1. Características estructurales	70
2. Características funcionales	70
Sistema His-Purkinje	72
Irrigación del haz de His y sus ramas	76
Secuencia normal de activación ventricular	79

Trastornos en la conducción del estímulo eléctrico	86
Trastornos de conducción a nivel del Nódulo Sinusal	87
Bloqueo seno-auricular	
Trastornos de conducción en los haces internodales	91
Trastornos de conducción aurículo-ventricular	
1. Conducción oculta o disimulada	91
2. Conducción aberrante	92
3. Bloqueo aurículo-ventricular	94
4. Fenómeno de reentrada en el nódulo A-V	98
5. Conducción acelerada con pre-excitación	104
Síndrome de Wolf-Parkinson-White	106
Trastornos de conducción en el sistema His-Purkinje	
1. Bloqueo intraventricular	114
Bloqueo de la rama derecha del haz de His	115
Bloqueo de la rama izquierda del haz de His	118
Bloqueos de las subdivisiones de la rama izquierda	118
Bloqueos bi y trifasciculares	126
2. Fenómeno de re-entrada	129
Flutter o aleteo auricular	135
Fibrilación auricular	140
Taquicardia ventricular polimórfica con QT prolongado o torsades de pointes	144
Fibrilación ventricular	145
COMPORTAMIENTO ELECTROCARDIOGRÁFICO DE LAS EXTRASÍSTOLE O LATIDOS PREMATUROS Y TAQUICARDIAS.	148
Latidos prematuros auriculares	148
Latidos prematuros de la unión A-V.	152
Taquicardias paroxísticas supraventriculares o por reentrada aurículo-ventricular:	
Taquicardia reentrante nodal	157
Taquicardia reentrante aurículo-ventricular ortodrómica	157
Latidos prematuros ventriculares	160
Taquicardia ventricular	160
Algoritmo de Brugada	170
SINDROMES ARRITMOGÉNICOS	174
Síndrome del nódulo sinusal enfermo	174
Síndrome de preexcitación	177
Síndrome del QT largo	189
Síndrome del QT corto	200
Síndrome de Brugada	201
Displasia arritmogénica del ventrículo derecho	207
Síndrome de repolarización precoz	208
BIBLIOGRAFÍA	221

PREFACIO

Aun cuando la idea original para publicar el presente texto surgió como necesidad de tener un material de apoyo para las clases de postgrado de cardiología en el Hospital “José Ignacio Baldó” de Caracas, la gran acogida por parte de los estudiantes de pregrado de medicina me obligó a adaptarlo también a los intereses de estos últimos. Por tal motivo, no me entretengo en técnicas de estudio de difícil comprensión que requieren un dominio profundo de conocimientos en física, matemática y electrónica, sino que trato de poner al alcance de los estudiantes, de la manera mas sencilla posible y utilizando abundantes ilustraciones, los últimos avances en el conocimiento del funcionamiento eléctrico normal del corazón y sus principales alteraciones. Conocimientos que se hallan dispersos en múltiple publicaciones especializadas, de difícil acceso algunas de ellas, que ha sido necesario reunirlos y resumirlos en un solo texto.

En esta primera parte, el énfasis está puesto en el funcionamiento eléctrico normal de las células cardíacas como punto de partida para la explicación de la génesis del electrocardiograma (electrofisiología) y en las principales desviaciones que de él derivan, ahondando en los mecanismos íntimos que expliquen las principales arritmias cardíacas (fisiopatología).

He dejado para una segunda parte el estudio de las diferentes técnicas de registros gráficos del funcionamiento eléctrico del corazón: electro y vectocardiografía. (En preparación).

EL AUTOR

AGRADECIMIENTO

Deseo expresar mi agradecimiento a todos aquellos miembros del Servicio de Fisiopatología Cardiopulmonar del Hospital “José Ignacio Baldó” en Caracas, quienes además de haber sido verdaderos maestros en mi formación profesional, no tuvieron ningún reparo en brindarme su confianza para integrarme en el núcleo de docentes formado por ellos y cuyo estímulo y guía fueron de gran importancia para que esta obra se llevara a cabo. Entre los cuales quiero destacar a los Doctores Manuel Adrianza, Guillermo Flores y Pedro C. Williams, mi Maestro en vectocardiografía.

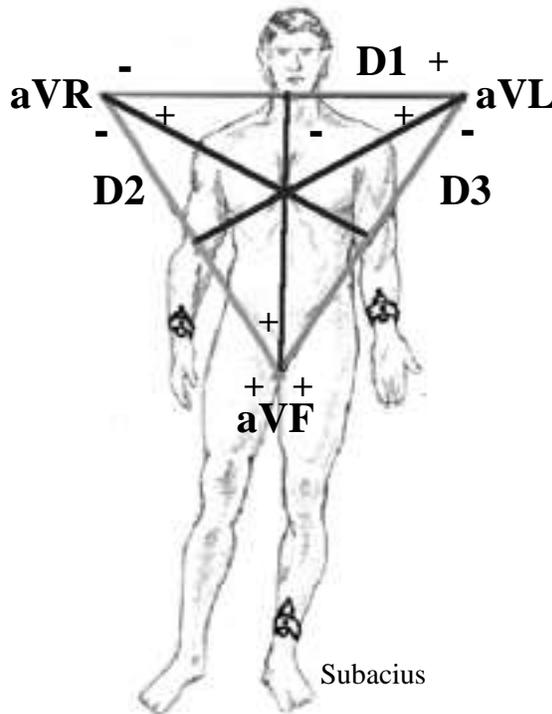
Agradezco también a los integrantes de la XXII, XXIII y XXIV Promoción de Médicos Cardiólogos egresados del mencionado Servicio, cuya acogida favorable de las clases y las discusiones en el transcurso de las mismas, contribuyeron significativamente en su materialización. Con énfasis especial al Dr. Rafael Ramírez Rivas.

Así mismo quiero agradecer al Dr. Jaime Pérez Gálvez, Jefe del Servicio Cardiopulmonar del Hospital “Rafael González Plaza” en Valencia, quien durante muchos años fue guía de inapreciable valor en mi formación en el área cardiopulmonar.

Y mi agradecimiento muy especial para el Dr. Antonio Eblen-Zajjur, Jefe del Laboratorio de Neurofisiología del Departamento de Ciencias Fisiológicas de la Universidad de Carabobo, quien tuvo la gentileza de revisar en forma exhaustiva el manuscrito y cuyas anotaciones y consejos fueron de suma importancia para la versión definitiva de la presente edición.

INTRODUCCIÓN A LAS TÉCNICAS DE REGISTRO DE LA ACTIVIDAD ELÉCTRICA DEL CORAZÓN.

El electrocardiograma (ECG) y el vectocardiograma (VCG) son dos métodos diferentes de registro de la actividad eléctrica del corazón. El ECG registra los fenómenos eléctricos en forma escalar y el VCG en forma espacial.



Las 6 derivaciones de miembros representadas en el triángulo de Einthoven.

ELECTROCARDIOGRAMA:

Con el ECG estándar se registran 12 derivaciones, 6 en el plano frontal y 6 en el plano horizontal, utilizando 10 cables con sus respectivos electrodos que se colocan en los miembros y en la región precordial.

DERIVACIONES DE MIEMBROS

(plano frontal).

1. BIPOLARES:

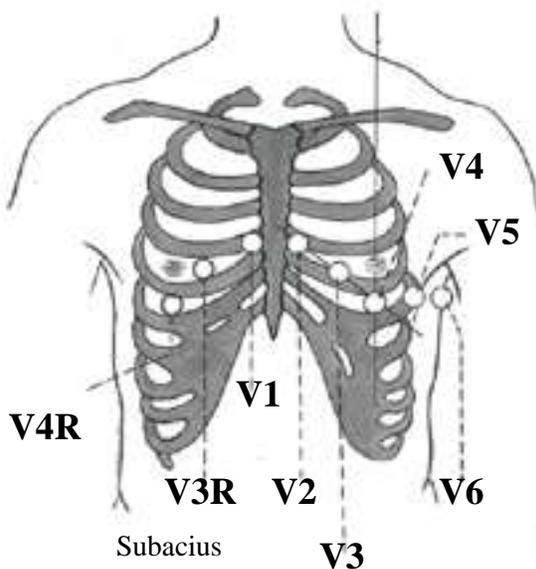
- D1:** Brazo derecho (-) a brazo izquierdo (+)
- D2:** Brazo derecho (-) a pierna izquierda (+)
- D3:** Brazo izquierdo (-) a pierna izquierda (+)

2. UNIPOLARES AUMENTADAS:

- aVR:** Brazo derecho (+) a electrodo indiferente (-). Su línea corta a la derivación D3
- aVL:** Brazo izquierdo (+) a electrodo indiferente (-). Su línea corta a la derivación D2
- aVF:** Pierna izquierda (+) a electrodo indiferente (-). Su línea corta a la derivación D1

DERIVACIONES PRECORDIALES

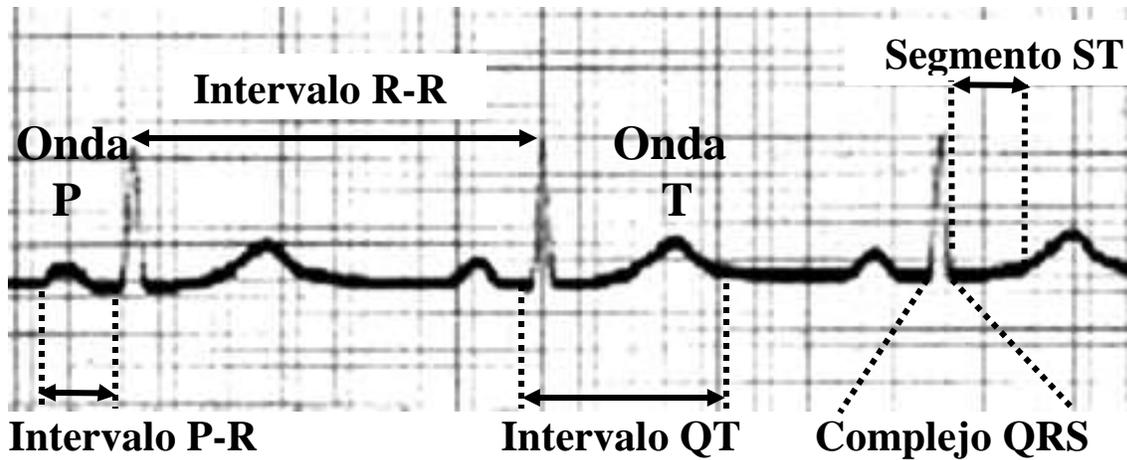
(plano horizontal)



Derivaciones precordiales.

- V1:** 4° espacio intercostal, borde esternal derecho
- V2:** 4° espacio intercostal, borde esternal izquierdo
- V3:** Punto intermedio entre V3 y V4
- V4:** 5° espacio intercostal izquierdo, línea medio-clavicular
- V5:** 5° espacio intercostal izquierdo, línea axilar anterior
- V6:** 5° espacio intercostal izquierdo, línea axilar media
- V3R:** Punto intermedio entre V1 y V4R
- V4R:** 5° espacio intercostal derecho, línea medio-clavicular

Cada ciclo cardiaco está representado en el ECG por una serie de ondas, segmentos e intervalos que se inscriben en forma secuencial en el tiempo. La polaridad de las ondas varía dependiendo de la derivación y el intervalo entre las ondas de un ciclo y otro (intervalo R-R) varía dependiendo de la frecuencia cardiaca.



En la figura de arriba se muestran los parámetros que normalmente deben estudiarse en un trazado electrocardiográfico. A continuación analizaremos los límites normales de dichos parámetros en el ECG de una persona adulta.

Onda P: Representa la activación o despolarización secuencial de ambas aurículas. Normalmente su magnitud o altura no debe sobrepasar de 2.5 mm (0.25 mV) y su duración de 0.10 seg. Su forma es redondeada y su polaridad varía en las diferentes derivaciones. Durante un ritmo sinusal la onda P es positiva (+) en D1, D2 y aVF y negativa (-) en aVR. En las derivaciones precordiales suele ser bifásica (+/-) en V1 y positiva (+) de V2 a V6.

Segmento PR: Corresponde al paso del estímulo desde las aurículas hasta la red de Purkinje de los ventrículos. Se halla ubicado entre la onda P y el complejo QRS.

Intervalo PR: Mide el tiempo transcurrido desde que el estímulo se origina en el nódulo sinusal hasta que alcanza la red de Purkinje en los ventrículos. La medición se realiza desde el inicio del ascenso de la onda P hasta el inicio del complejo QRS. Sus valores normales fluctúan entre 0.12 y 0.20 seg. Valores por encima de 0.20 seg. indican bloqueo aurículo-ventricular y por debajo de 0.12 seg., síndrome de preexcitación.

Complejo QRS: Representa la activación o despolarización simultánea del ventrículo izquierdo y el derecho. La polaridad de las deflexiones varía en las distintas derivaciones. La duración del complejo QRS normalmente no sobrepasa de 0.10 seg. La magnitud de la **onda Q** es inferior al 25% de la R y su duración es menor de 0.04 seg. La magnitud de la **onda R** suele ser menor de 25 mm en V5 y V6, menor de 15 mm en D1 y menor de 12 mm en aVL. La suma de la amplitud de la onda R en V5 o V6 y la amplitud de la onda S en V1 es menor de 35 mm. En las derivaciones precordiales el complejo QRS se caracteriza por presentar ondas r pequeñas en V1 y V2 que van aumentando progresivamente de tamaño hasta V5. La onda R en V6 es de menor tamaño que en V5. Lo contrario ocurre con las ondas S que son de gran

tamaño en las derivaciones V1 y V2 y van disminuyendo hasta V6. La transición, en la mayoría de los casos, ocurre a nivel de las derivaciones V3 y V4.

Segmento ST: Representa la parte inicial de la repolarización de los ventrículo y está ubicado entre el final del complejo QRS (punto J) y el inicio de la onda T. En condiciones normales se inscribe al mismo nivel de la línea de base del trazado electrocardiográfico. Sus anomalías se manifiestan como infradesnivel o supradesnivel de la línea de base y con morfología rectificada, convexa, cóncava, ascendente, descendente, etc.

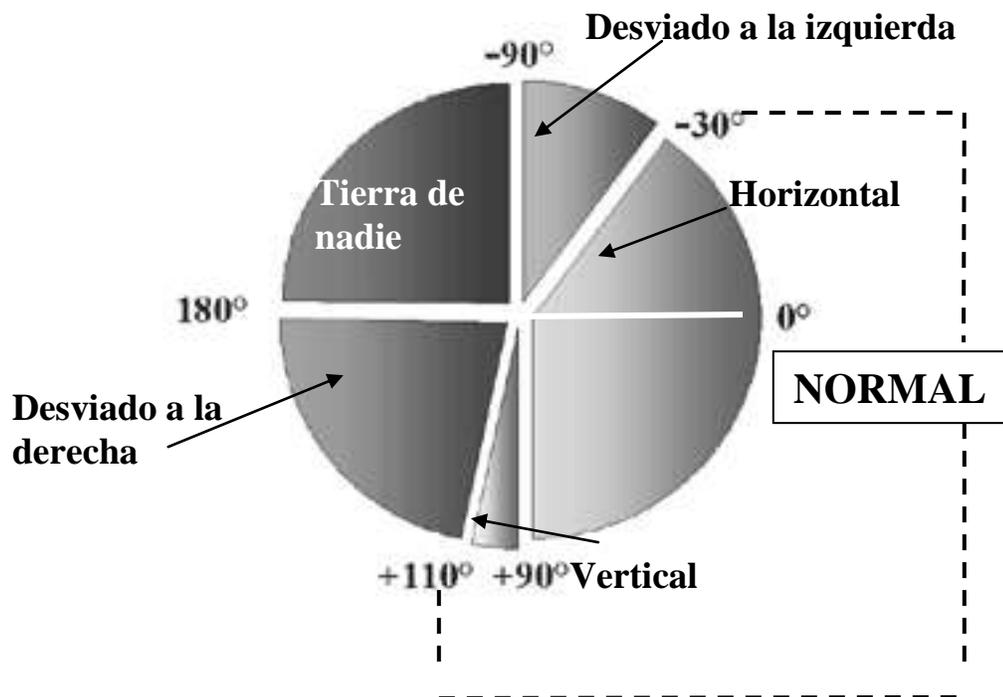
Onda T: Representa la parte final de la repolarización ventricular. Se caracteriza por ser asimétrica, con el componente inicial mas lento que el final. Normalmente es positiva (+) en las derivaciones D1, D2, aVL, aVF y de V2 a V6, es siempre negativa en aVR, aplanada o negativa en V1 y positiva (+), aplanada o incluso negativa (-) en D3.

Intervalo QT: Se mide desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T y representa la sístole eléctrica de los ventrículos, despolarización y repolarización. Se recomienda realizar la medición en aquellas derivaciones que presentan onda q. Varía con la frecuencia cardiaca, de modo que el QT medido debe ser corregido por la frecuencia (QT_c). Normalmente el intervalo QT no suele ser mayor de 0.42 seg.

Formula de Bazett para corregir el QT medido por la frecuencia:

$$QT_c = \frac{QT}{\sqrt{R-R}} \quad (\pm 0.04 \text{ seg.})$$

Eje eléctrico medio de activación ventricular (ÂQRS): Los valores normales fluctúan entre -30° y $+110^\circ$.



VECTOCARDIOGRAMA:

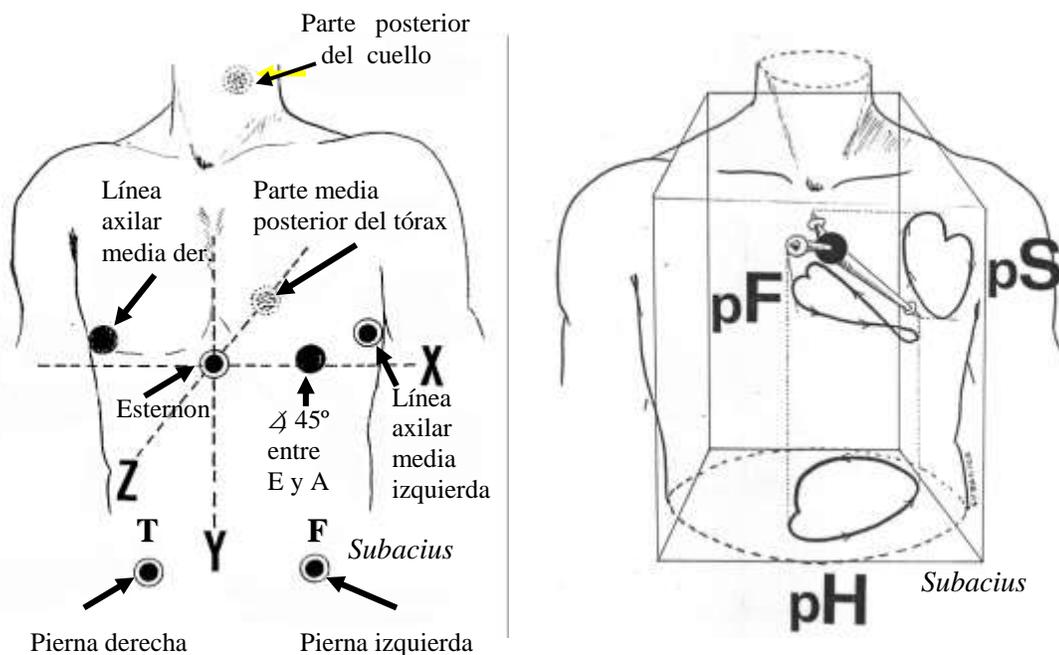
DEFINICIÓN: El Vectocardiograma, a diferencia del Electrocardiograma el cual representa el funcionamiento eléctrico del corazón en forma escalar, éste lo hace en forma espacial, inscribiendo asas en tres planos: **Horizontal**, **Frontal** y **Sagital**. Y por ello el VCG suministra información que a veces es difícil de obtener con el ECG de 12 derivaciones.

Se utilizan 8 cables electrodos colocados de tal manera que forman 3 ejes: Vertical (**Y**), Horizontal (**X**) y Antero-posterior (**Z**), como se muestra en la figura de abajo. El método de derivaciones más utilizado es el ortogonal de Frank.

A pesar de que el VCG ha sido reconocido por numerosos autores como un excelente método diagnóstico no invasivo en cardiología, en muchos casos superior al ECG de 12 derivaciones, no ha tenido la misma aceptación que aquel. Lo cual probablemente se debió al gran número de mediciones, a veces complejas, que el VCG exige y a las cuales el cardiólogo práctico no está habituado, representando para él un consumo considerable de tiempo en su praxis cotidiana.

Ese problema ha sido superado con la introducción de los vectocardiógrafos computarizados y dicho método vuelve popularizarse.

DERIVACIONES ORTOGONALES CORREGIDAS DE FRANK



pH: plano Horizontal, pF: plano Frontal; pS: plano Sagital

En cada plano se analizan en forma secuencial los siguientes datos: Punto E, asa P, punto O, asa QRS, punto J y asa T.

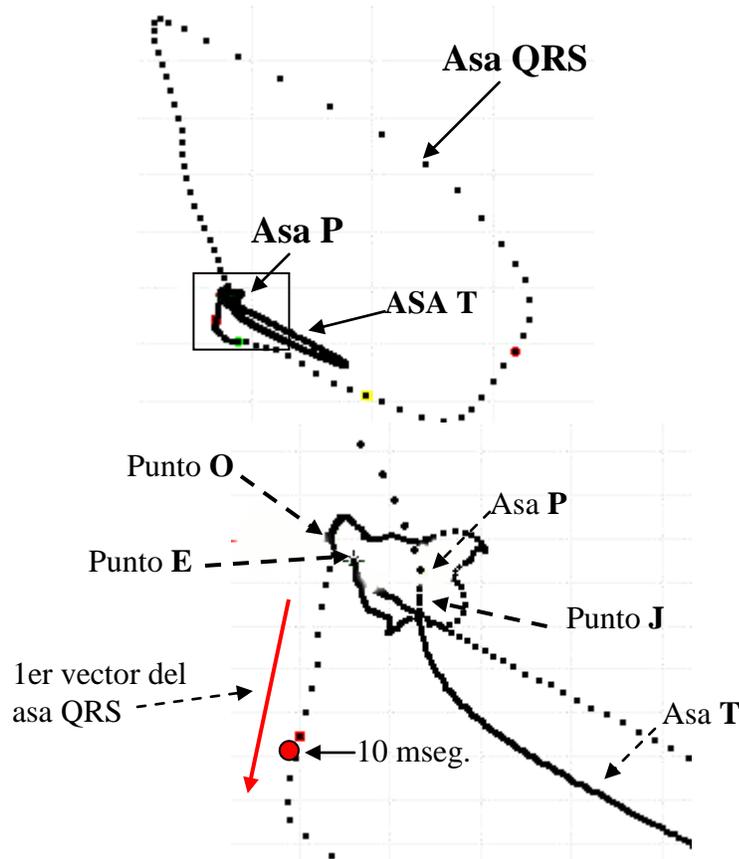
PUNTO E: Es el punto donde comienza la activación auricular (parte inicial del asa P).

Indica el inicio de un ciclo cardíaco. Por el punto E pasan los tres ejes (X, Y; Z) y por lo tanto en el punto E intersecan los tres planos perpendiculares:

HORIZONTAL, FRONTAL y SAGITAL, formando 8 octanos en el espacio tridimensional.

PUNTO O: Corresponde al final del asa P y al inicio del asa QRS.

PUNTO J: Corresponde a la parte final del asa QRS.



En la parte de arriba de la figura observamos las tres asas, P, QRS y T en el plano horizontal. En la parte inferior se destacan aumentadas la porción inicial del asa QRS, el asa P y parte del asa T, así como también los puntos O, E y J. El círculo a los 10 mseg. indica la dirección del giro del asa QRS.

ASA P: Representa la activación de las aurículas. Tiene su inicio en el punto E y finaliza en el punto O, punto donde comienza el asa QRS. Sus características varían en cada plano.

PLANO HORIZONTAL:

1. **MORFOLOGÍA:** la morfología del asa P en ese plano es variable.
2. **ORIENTACIÓN:** la porción inicial del asa P se orienta anteriormente y las porciones restantes orientadas hacia la izquierda y atrás.
3. **DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN:** en la mayoría de los casos el asa se inscribe en dirección *antihoraria*, aunque no es raro que lo haga en forma de *ocho*, con la porción inicial antihoraria y la final horaria.
4. **VECTOR MÁXIMO:**

MAGNITUD: no excede de **0.1 mV.**, con un rango normal de variación entre 0.04 y 0.10 mV.

UBICACIÓN EN GRADOS: el vector máximo se ubica entre -50° y $+60^\circ$, con una localización promedio de -5° .

PLANO FRONTAL:

1. **MORFOLOGÍA:** presenta una forma ligeramente oval e irregular.
2. **ORIENTACIÓN:** hacia abajo y a la izquierda.
3. **DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN:** *antihoraria*.
4. **VECTOR MÁXIMO:**
MAGNITUD: no excede de **0.2 mV.**
UBICACIÓN EN GRADOS: promedio 65° , con un rango normal de variación entre 15° y 90° .

PLANO SAGITAL DERECHO:

1. **MORFOLOGÍA:** elongada y oval, en ocasiones adquiere forma triangular, de contorno irregular.
2. **ORIENTACIÓN:** hacia abajo y atrás.
3. **DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN:** siempre se inscribe en dirección *horaria*.
4. **VECTOR MÁXIMO:**
MAGNITUD: < de **0.2 mV.**
UBICACIÓN EN GRADOS: 85° promedio, con un rango normal de variación entre 50° y 110° .

ASA QRS: Representa la activación de los ventrículos. Comienza en el punto O y termina en el punto J. Al igual que el asa P, sus características varían en cada plano. En general el asa QRS normal se caracteriza por presentar contornos lisos, sin melladuras ni irregularidades.

PLANO HORIZONTAL:

1. **MORFOLOGÍA:** En ese plano el asa QRS tiene forma de “corazón” acostado de lado. El ancho del asa alcanza algo más de la mitad o un tercio de su longitud.
2. **ORIENTACIÓN:** Las fuerzas vectoriales iniciales se dirigen hacia delante y generalmente a la derecha. El cuerpo del asa (asa R), se dirige hacia la izquierda y ligeramente hacia atrás en la mayoría de los casos. Las fuerzas vectoriales terminales (asa S) siempre son posteriores.
3. **DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN:** En adultos siempre se inscribe en dirección *antihoraria*.
4. **VECTOR MÁXIMO:**
MAGNITUD: Varía desde **0.80 mV** hasta **1.95 mV.**, con un promedio de **1.3 mV** según CHOU et al 1974); desde **0.67 mV** hasta **2.11 mV** según WITHAM 1975 y según BENCHIMOL 1973, no debe normalmente exceder de **2.2 mV.**
UBICACIÓN EN GRADOS: se localiza normalmente entre -80° y $+20^\circ$.
5. **VECTORES INSTANTÁNEOS:** Se registran los vectores instantáneos a los 10, 20,

30 y 40 msecs. Y se indican con puntos más anchos y de diferente color.

6. MEDICIONES ESPECIALES EN EL PLANO HORIZONTAL:

- A) Máxima Amplitud Anterior (A).
- B) Máxima Amplitud Posterior (P).
- C) Máxima Amplitud hacia la Derecha (D).
- D) Máxima Amplitud a los -45° .

Estas mediciones se utilizan para el diagnóstico de la hipertrofia ventricular derecha, aplicando los criterios de COWDERY et al.:

- 1. Vector Máximo a la Izquierda menor de 1.8 mV. mas uno de los siguientes criterios:
- 2. Amplitud del Vector $-45^\circ <$ de 0.3 mV.
- 3. $A + D - (\text{Vector } -45^\circ) =$ igual o mayor de 0.5 mV.

PLANO FRONTAL:

- 1. MORFOLOGÍA: Elongada y relativamente estrecha.
- 2. ORIENTACIÓN: Hacia abajo y a la izquierda.
- 3. DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN: En aproximadamente un 65% de los casos es *horaria*, en un 25% es en *forma de ocho* y en un 10% es *antihoraria*.
- 4. VECTOR MÁXIMO:
MAGNITUD: Varía entre **0.9** y **2.2 mV.**, con un promedio de **1.5 mV.**
UBICACIÓN EN GRADOS: **Ubicación** promedio en **$+35^\circ$** con un rango normal de variación entre **$+10^\circ$** y **$+65^\circ$** .
- 5. VECTORES INSTANTÁNEOS: Se registran los vectores instantáneos a los 10, 20, 30 y 40 msecs. Y se indican con puntos más anchos y de diferente color.

PLANO SAGITAL DERECHO:

- 1. MORFOLOGÍA: Generalmente tiene una forma oval y a veces muestra una apariencia de “corazón” con la punta hacia abajo.
- 2. ORIENTACIÓN: **Hacia abajo y atrás.**
- 3. DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN: Prácticamente siempre se inscribe en dirección *horaria*.
- 4. VECTOR MÁXIMO:
MAGNITUD: Varía entre **0,3** y **1.9 mV.**, con un promedio de **1 mV.**
UBICACIÓN EN GRADOS: Se ubica en un rango comprendido entre **$+50^\circ$** y **$+165^\circ$** .
Con un valor medio de **$+100^\circ$** .
- 5. VECTORES INSTANTÁNEOS: Se registran los vectores instantáneos a los 10, 20, 30 y 40 msecs. Y se indican con puntos más anchos y de diferente color.

VECTOR QRS MÁXIMO ESPACIAL: Se calcula su magnitud a partir de la ecuación de Pitágoras.

$$V_3 = \sqrt{x^2 + y^2 + z^2}$$

ASA T: Representa la repolarización de los ventrículos y sus características son las siguientes:

1. **MORFOLOGÍA:** Normalmente el asa T es elongada y de aspecto fusiforme. Toda asa T ancha es patológica. Para poder asegurar que un asa T es anormalmente ancha, CHOU et al recomiendan medir la máxima longitud y el máximo ancho del asa T en los tres planos.

La longitud máxima del asa T (Vector Máximo) se mide desde el punto E, en vez de hacerlo desde el inicio del asa T (punto J) ya que este último a menudo se halla desplazado por el vector ST, hasta su punto más alejado. El ancho se mide a su vez trazando líneas perpendiculares al Vector Máximo, considerándose como el ancho máximo la distancia mayor entre dos puntos de intersección de las líneas con el asa T. Los valores se expresan en milivoltios.

Más importante que la medida sola del ancho máximo del asa T es la determinación de la relación entre la longitud máxima (tomando el vector T máximo de mayor magnitud de los tres planos) y el ancho máximo tomado del plano en el cual muestra el mayor valor.

Los valores normales de la relación L/A del asa T se ubican entre 2.6 y el infinito. Todo valor inferior a 2.6 se considera anormal (asa T anormalmente ancha).

2. **DIRECCIÓN DE INSCRIPCIÓN:**

PLANO HORIZONTAL: Es siempre antihoraria, tal como ocurre con el asa QRS.

PLANO FRONTAL: Puede ser horaria o antihoraria, dependiendo de la localización del Vector Máximo.

PLANO SAGITAL DERECHO: La dirección de inscripción del asa T es siempre horaria.

3. **VELOCIDAD DE INSCRIPCIÓN:** La rama eferente se inscribe a menor velocidad (puntos muy cercanos entre si, dando a veces la impresión de una línea continua) que la rama aferente.

4. **MAGNITUD:**

PLANO HORIZONTAL: Entre 0.25 y 0.75 mV. Promedio 0.5 mV.

PLANO FRONTAL: Entre 0.25 y 0.75 mV. Promedio 0.5 mV.

PLANO SAGITAL DERECHO: Entre 0.2 y 0.70 mV. Promedio 0.4 mV.

5. **UBICACIÓN:**

PLANO HORIZONTAL: El Vector Máximo se dirige en la mayoría de los casos hacia delante, abajo y a la izquierda situándose entre 0° y $+65^\circ$. A veces puede ubicarse por encima de 0° , en el cuadrante izquierdo posterior.

PLANO FRONTAL: El Vector Máximo del asa T se dirige hacia abajo y a la izquierda ubicándose entre $+20^\circ$ y $+55^\circ$.

PLANO SAGITAL DERECHO: Como el vector Máximo se dirige hacia delante y abajo, su localización se halla entre $+20^\circ$ y $+90^\circ$.

ÁNGULO QRS-T: El ángulo entre el vector espacial máximo QRS y T es muy variable sobre todo en los planos Horizontal y Sagital. En un estudio con 510 hombres normales, DRAPER et al 1964, observaron un rango de variación de 26° y 134° . En el plano Frontal, sin embargo, dicho ángulo es mucho más estrecho y generalmente no excede de 28° .

FUNCIONAMIENTO ELÉCTRICO NORMAL DEL CORAZÓN (ELECTROFISIOLOGÍA)

Para que el corazón cumpla su función de bomba y envíe sangre continuamente a todo el organismo, suministrando oxígeno y nutrientes a los distintos tejidos, sus fibras deben desarrollar primero una adecuada tensión para luego acortarse e impulsar la sangre hacia el sistema vascular (volumen sistólico).

El funcionamiento adecuado del corazón exige la presencia de una estructura anatómica e histológica apropiadas, un suministro suficiente de sangre a través de las arterias coronarias, un sistema energético eficiente y lo que es más importante, una actividad eléctrica característica, sin la cual no es posible que se lleve a cabo la contracción cardíaca.

Las propiedades bioeléctricas inherentes a las diversas células cardíacas son las siguientes:

EXCITABILIDAD AUTOMATISMO CONDUCTIVIDAD EXCITABILIDAD

POLARIZACIÓN DE LA MEMBRANA. POTENCIAL DE REPOSO TRANSMEMBRANA (PRT).

La base de todos los fenómenos eléctricos de la célula cardíaca se halla en la distribución desigual de iones en ambos lados de su membrana, originada por la diferente permeabilidad de la misma para los distintos iones y mantenida estable por un proceso activo llamado **BOMBA de Na^+ / K^+** .

Esa desigual distribución de iones establece una diferencia de potencial transmembrana y el movimiento de iones hacia dentro y fuera de la célula es el responsable, a su vez, de que fluya corriente eléctrica a lo largo de ella.

Lo arriba expuesto se demuestra fácilmente colocando dos microelectrodos sobre la superficie externa de una célula cardíaca aislada, en estado de reposo, dentro de un recipiente con líquido conductor. En esas condiciones no se registra diferencia de potencial entre ambos microelectrodos y se inscribe una línea isoelectrica (*posición A de la aguja en la Fig. 1*). Si se introduce en la célula uno de los microelectrodos, se observa un desplazamiento brusco de la aguja hacia abajo con la inscripción de la línea isoelectrica en un nuevo nivel (*posición B de la aguja en la Fig. 1*). Ello evidencia la existencia, en estado de reposo, de una diferencia de potencial entre la parte externa e interna de la membrana, equivalente a 90 mV. en las células no automáticas, siendo el medio intracelular negativo.

La diferencia de potencial entre ambos lados de la membrana celular cardíaca, durante el estado de reposo o diástole eléctrica, recibe el nombre de Potencial de Reposo Transmembrana (PRT) o Polarización Diastólica.

Para poder comprender mejor cómo se produce el PRT a partir de una desigual distribución de iones en ambos lados de la membrana, partiremos de un momento "inicial" supuesto, con el interior de la célula en estado de neutralidad (*Fig. 2*).

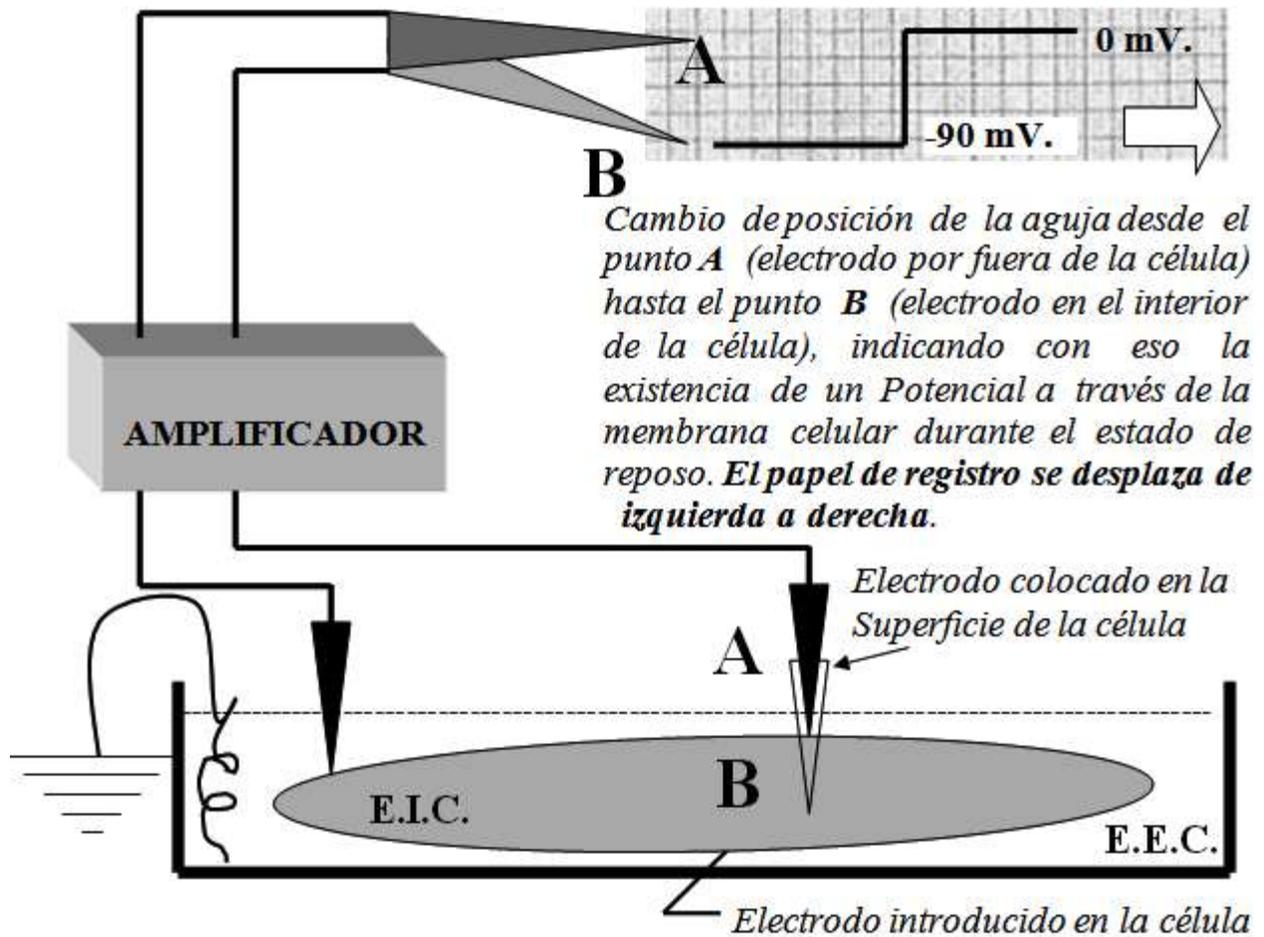


Fig. 1

En dicho estado observaremos que el K^+ , cuya concentración intracelular es mucho mayor que la extracelular $[K^+]_i > [K^+]_e$ (Tabla I) y como la membrana le es totalmente permeable, tiende a difundir hacia fuera siguiendo su gradiente químico (Fig. 3). La salida de pequeñas cantidades (picomoles) de K^+ , aun cuando no influye cuantitativamente sobre las concentraciones previas, como es un elemento con cargas eléctricas, sí provoca un aumento relativo de cargas positivas (+) en la parte externa de la membrana y deja un predominio de cargas negativas (-) en la interna, representadas estas últimas por los aniones orgánicos (A-), los cuales por ser moléculas de gran tamaño y/o por formar parte de estructuras celulares, no pueden atravesar la membrana celular. Como tampoco la salida de K^+ se acompaña de una entrada proporcional de Na^+ , ya que la permeabilidad de la membrana para él, en estado de reposo, es de 50 a 100 veces menor que para el K^+ , el K^+ que sale hacia el espacio extracelular representa un predominio neto de cargas positivas (+) en la parte externa de la membrana.

El proceso sin embargo no se detiene aquí. Las cargas negativas (-) que el K^+ dejó en el interior de la célula crean un gradiente eléctrico a través de la membrana que limita su ulterior salida y como el efecto que ejerce es contrario al gradiente químico, tratan de atraer al K^+ de nuevo al interior. Sin embargo como el K^+ no es capaz de penetrar al Espacio Intracelular (E.I.C.) en contra de su gradiente químico, se distribuye en la parte externa de la membrana

polarizándola (*Fig. 4*). Ese punto de balance entre la tendencia de los iones de moverse hacia el exterior e interior de la célula representa el Potencial de Reposo Transmembrana (**PRT**). La ecuación de NERNST expresa perfectamente la condición de estabilidad, donde no existen fuerzas predominantes en ninguna de las dos direcciones y por lo tanto, tampoco transferencia de cargas:

$$E_K = \frac{R.T}{F} \ln \frac{[K]_i}{[K]_e}$$

E_K = Potencial de Equilibrio para el potasio; *R* = Constante de los gases; *T* = Temperatura absoluta; *F* = Constante de Faraday; *ln* = logaritmo de base *E*; *[K]_i* = Concentración de Potasio intracelular; *[K]_e* = Concentración de Potasio extracelular.

La ecuación de *Nernst* establece que para determinadas concentraciones de un ion en ambos lados de la membrana, existe un potencial tendiente a mantener la rata de dichas concentraciones invariable.

Se deduce también de la ecuación que el PRT es similar al Potencial de Difusión del K⁺, lo cual explica porqué las variaciones de la concentración extracelular de potasio hacen variar el PRT. En efecto, si aumentan los niveles de potasio en sangre (hiperpotasemia), ya sean por insuficiencia renal o intoxicación digitálica o si solo se elevan localmente como ocurre en el infarto del miocardio, el PRT disminuye, se hace menos negativo, porque se reduce el gradiente químico sin acompañarse de una disminución concomitante del gradiente eléctrico, lo cual facilita inicialmente el paso de K⁺ al interior de la célula con el consiguiente aumento de cargas positivas intracelulares y disminución consecuente del PRT.

De lo arriba expuesto se desprende que la magnitud del PRT es proporcional a la salida del potasio.

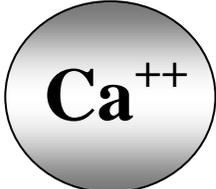
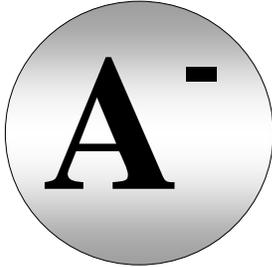
Pero hay que hacer notar que el PRT no es igual al Potencial de Equilibrio del K⁺, aunque sí cercano a él, debido a que la membrana de la célula cardiaca no es permeable solamente al K⁺, sino también para otros iones aunque en menor cuantía. A pesar de que la membrana en estado de reposo es 50 a 100 veces menos permeable para el Na⁺ que para el K⁺, ese ion pasa al espacio intracelular siguiendo su gradiente tanto químico como eléctrico y hace menos negativo el PRT en relación al Potencial de Equilibrio del potasio predicho por la ecuación de NERNST.

En conclusión, podemos afirmar que el Potencial de Reposo Transmembrana es determinado por la difusión del potasio hacia el exterior de la célula, o sea, es dependiente de la permeabilidad de la membrana para él y es mantenido por un proceso energético, la bomba de Na⁺/K⁺ (ATPasa), encargada de transportar los iones Na⁺ y K⁺ en contra de sus gradientes de concentración (expulsa el Na⁺ intercambiándolo con el K⁺ en una relación 3:2 Na⁺/K⁺).

Así pues, en estado de reposo o diástole eléctrica, la membrana de las células cardíacas presenta condiciones de estabilidad, mas no de equilibrio. Se puede afirmar que en dichas condiciones existe a nivel de la membrana celular un **desequilibrio estable**.

TABLA I

Concentraciones iónicas aproximadas durante el estado de reposo o estabilidad de la membrana celular cardiaca, en el espacio intra (E.I.C.) y extracelular (E.E.C.).

ION	E .I.C. mM	E.E.C. mM
 Na⁺	14	140
 K⁺	150	4.5
 Cl⁻	10	120
 Ca⁺⁺	10⁻⁷	1.5-3
 A⁻	150	

NOTA: el tamaño del círculo representativo de cada ion, se asocia al tamaño del ion correspondiente.

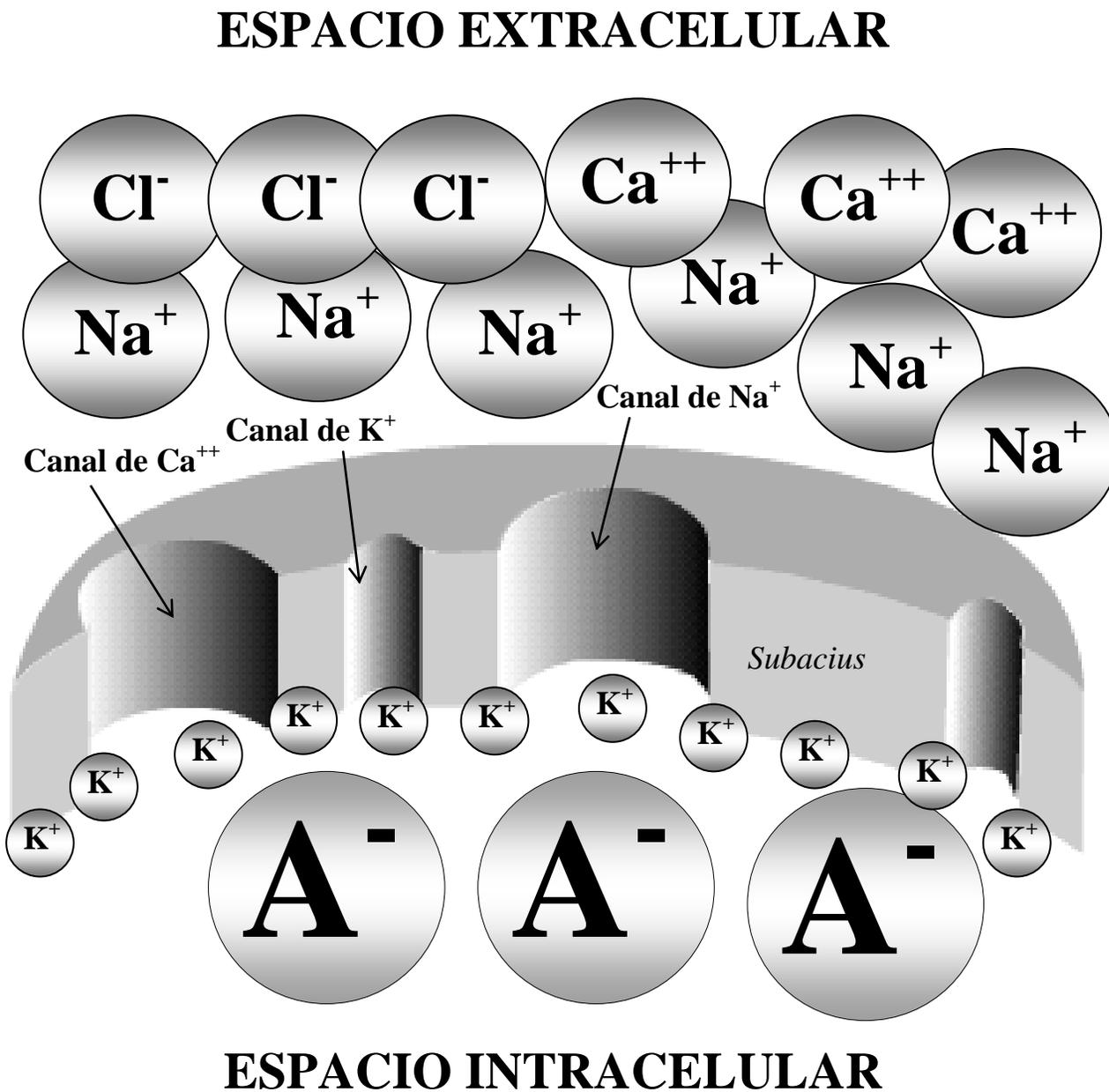


Fig. 2

Membrana celular cardiaca en estado de neutralidad.

Predominio de los iones Na^+ , Cl^- y Ca^{++} en su parte externa y de los iones K^+ y Aniones orgánicos (A^-) en la interna. La membrana celular en este momento es totalmente permeable para el K^+ , no así para el Na^+ y Ca^{++} y es totalmente impermeable para los A^- .

Los canales de conducción rápida de Na^+ , durante el estado de reposo, se encuentran inactivos

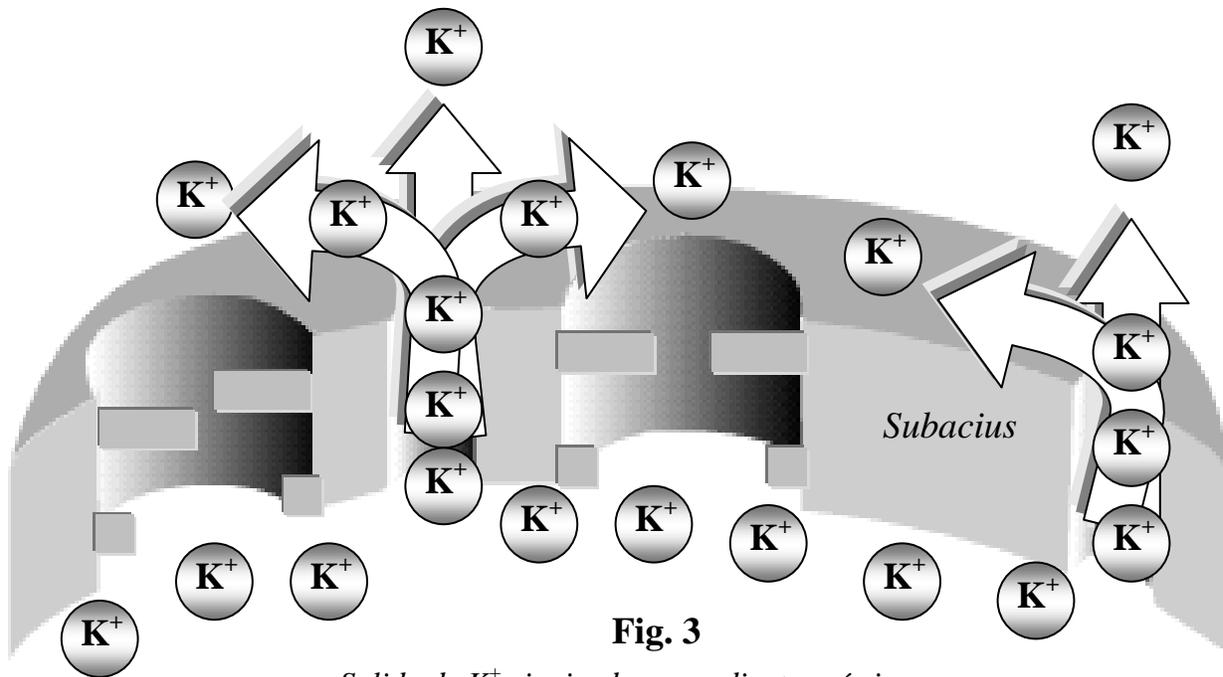


Fig. 3

Salida de K^+ siguiendo su gradiente químico

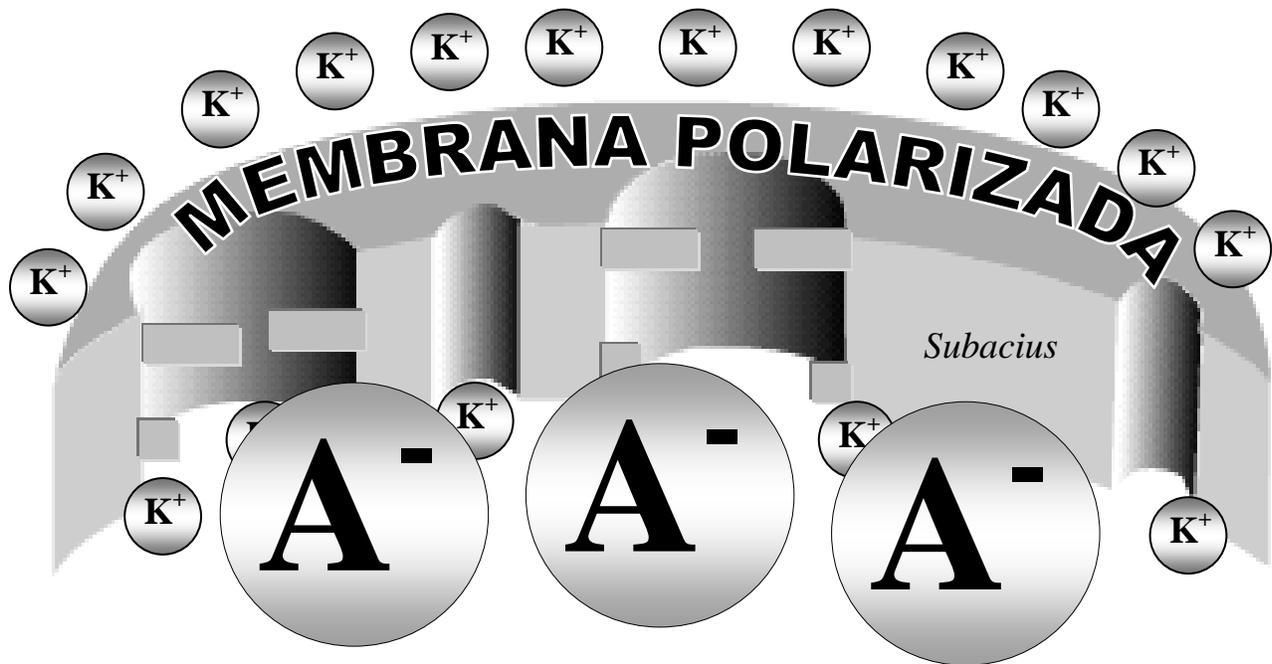
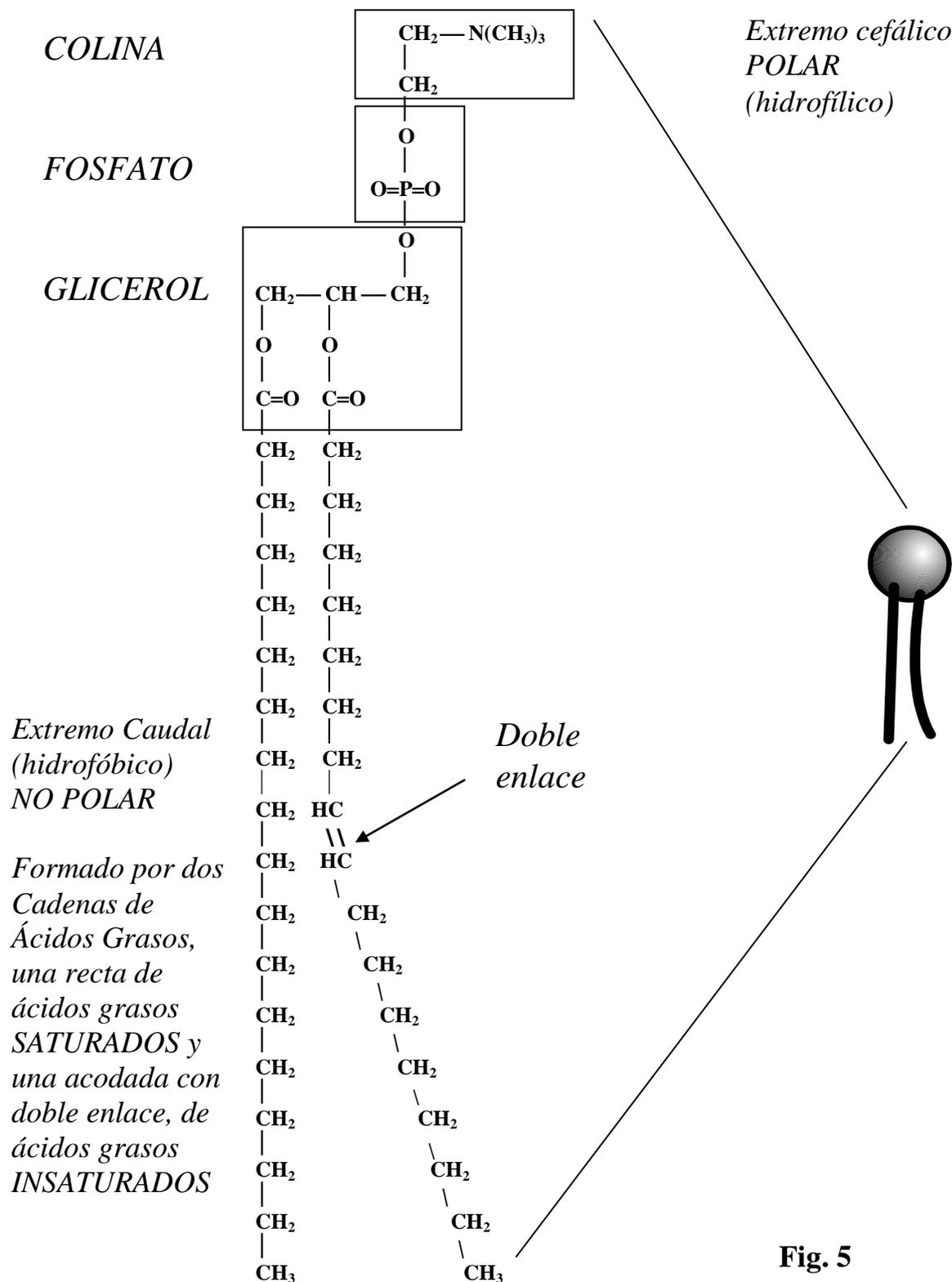


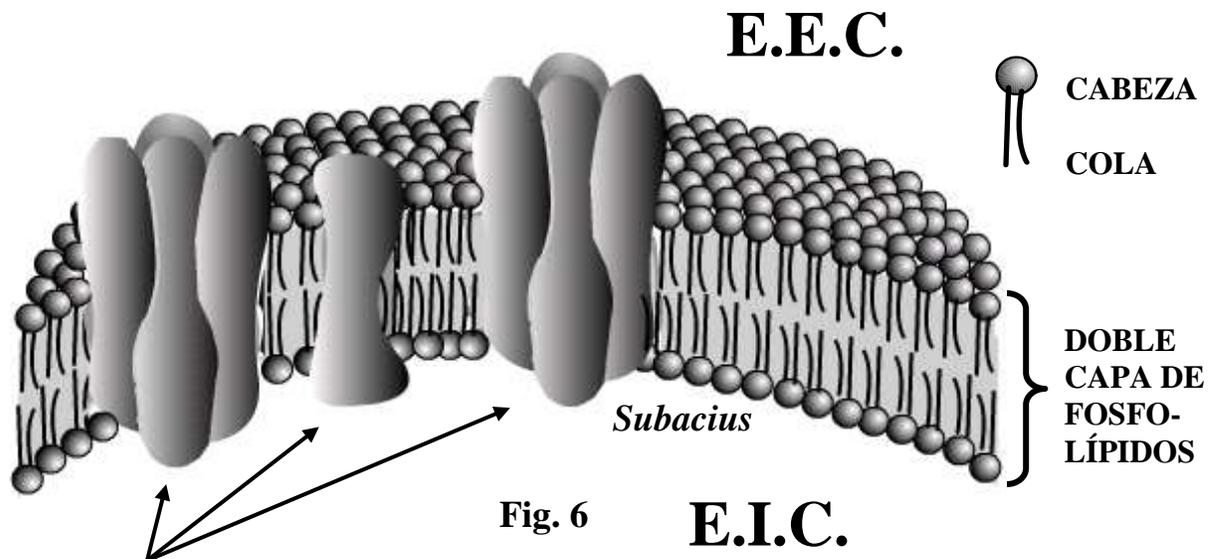
Fig. 4

Membrana polarizada y en condiciones de estabilidad electroquímica. Cargas (+) por fuera y cargas (-) por dentro.

Desde el punto de vista histológico la membrana celular o *sarcolema* está formada principalmente por una doble capa de moléculas de fosfolípidos, los cuales poseen un extremo

cefálico con propiedades hidrofílicas y cargas eléctricas (extremo polarizado) de fosfato de colina y un extremo caudal hidrofóbico, no polar, formado por dos cadenas de igual longitud de ácidos grasos que se desprenden de la cabeza (**Fig. 5**).





PROTEINAS INTEGRALES TRANSMEMBRANA

Los fosfolípidos se encuentran ordenados en la membrana celular en doble capa, con el extremo caudal dirigido hacia la parte media o central donde se alinean y se asocian con sus homólogos mediante sus cadenas laterales de ácidos grasos y con el extremo cefálico hacia la cara interna y externa de la membrana, en contacto con el líquido intracelular y extracelular respectivamente (*Fig. 6*).

Como la porción central o media de la membrana, formada por las colas de los fosfolípidos, es de naturaleza hidrófoba, ella actúa como membrana semipermeable. Algunas moléculas pequeñas como el O₂ y el CO₂ pueden atravesar la doble capa de lípidos con relativa facilidad, en cambio moléculas sin carga pero de gran tamaño y las moléculas con carga (iones) no la atraviesan con facilidad. La membrana actúa para ellos como barrera, o sea, muestra una permeabilidad selectiva (*Fig. 7*).

Desde el punto de vista eléctrico la célula cardiaca en estado de reposo puede equipararse a un **condensador** cargado, donde la membrana representa el *aislador* o *dieléctrico* y las soluciones intra y extracelulares a las placas paralelas o *conductores*. Sin embargo, como los iones son capaces de atravesar la membrana, ella no es un aislador perfecto y se representa como un condensador circuitado por resistores.

Aún cuando es cierto que los iones no pueden pasar libremente por la doble capa de fosfolípidos, sí son capaces de desplazarse de un lado a otro de la membrana gracias a la presencia en ella de orificios especiales llamados **poros o canales**.

- | | |
|------------------|--|
| H ₂ O | Na ⁺ , K ⁺ , Cl ⁻ |
| O ₂ | Ca ⁺⁺ , Mg ⁺⁺ |
| CO ₂ | Glucosa |
| N ₂ | Aminoácidos |
| Etanol | Nucleótidos |

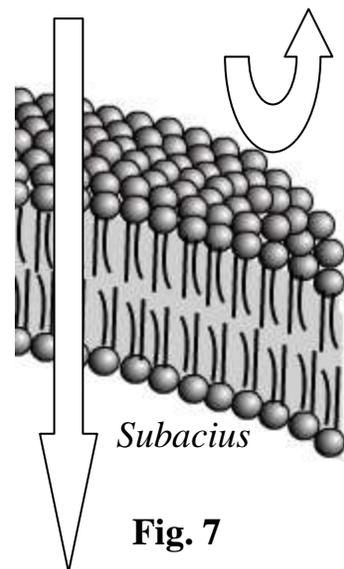


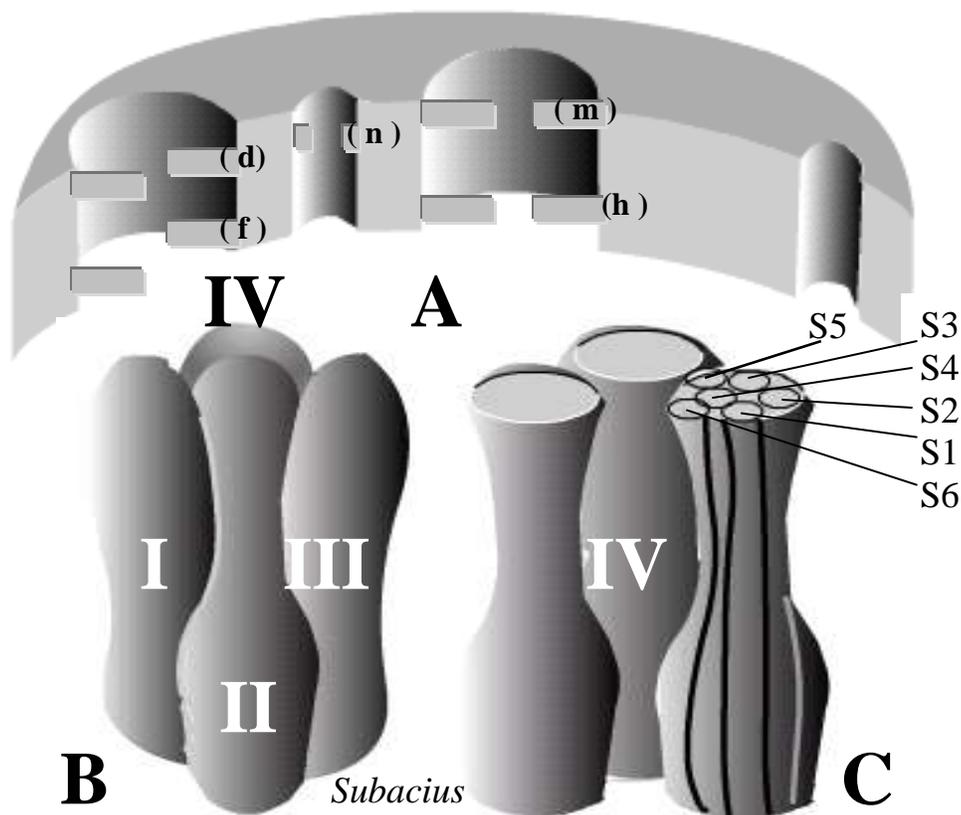
Fig. 7

Los poros o canales están formados por proteínas globulares y de estructura tubular empotradas en la doble capa lipídica. Son proteínas "integrales" o intrínsecas que atraviesan de lado a lado la membrana celular, de allí que también se las llame proteínas transmembrana (**Fig. 6**). Dichos canales son los que regulan el paso de los iones por la membrana celular.

La permeabilidad de la membrana depende fundamentalmente de los siguientes factores:

- a) número de canales presentes en relación a la superficie de la membrana,
- b) relación entre el diámetro del ion hidratado y el diámetro del canal,
- c) carga eléctrica del ion.

Las proteínas transmembrana son las responsables de que la membrana celular sea selectivamente permeable para los distintos iones gracias a la presencia en ellas de **compuertas** que se abren al ocurrir cambios en el PRT y por ello se dice que son voltaje dependientes, encargadas de permitir el paso de ciertos iones en un determinado momento del ciclo cardíaco e impedirlo en el siguiente. Las compuertas se muestran esquematizadas en la **Fig. 8A**. Cada canal contiene un polipéptido formado por cuatro unidades homólogas o **dominios** en forma de columnas, denominados I, II, III y IV (**Fig. 8B**) vinculadas por uniones covalentes en los canales de Na^+ y Ca^{++} y sin dichas uniones en los canales de K^+ . A su vez cada dominio posee 6 segmentos **α -helicoidales**, en posiciones equivalentes identificados como S1 a S6 (columnas delgadas en la **Fig. 8C** y **Fig. 9**).

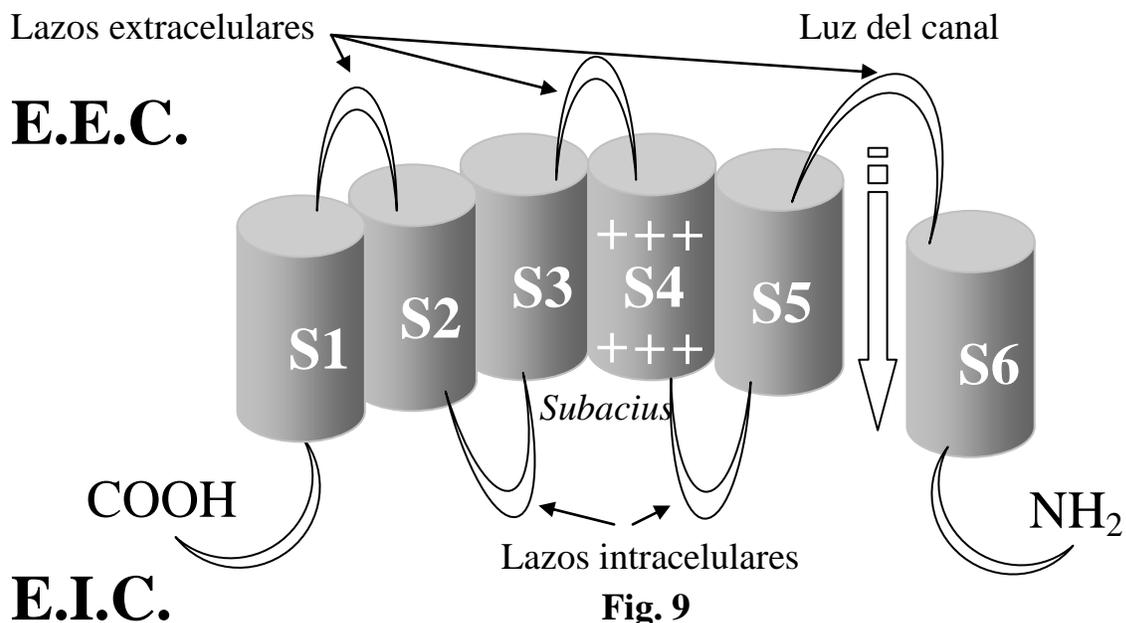


Vista general de la proteína transmembrana de un canal con sus 4 dominios.

Se ha removido el dominio II para visualizar el interior de un canal activado (permeable para el ion)

Fig. 8

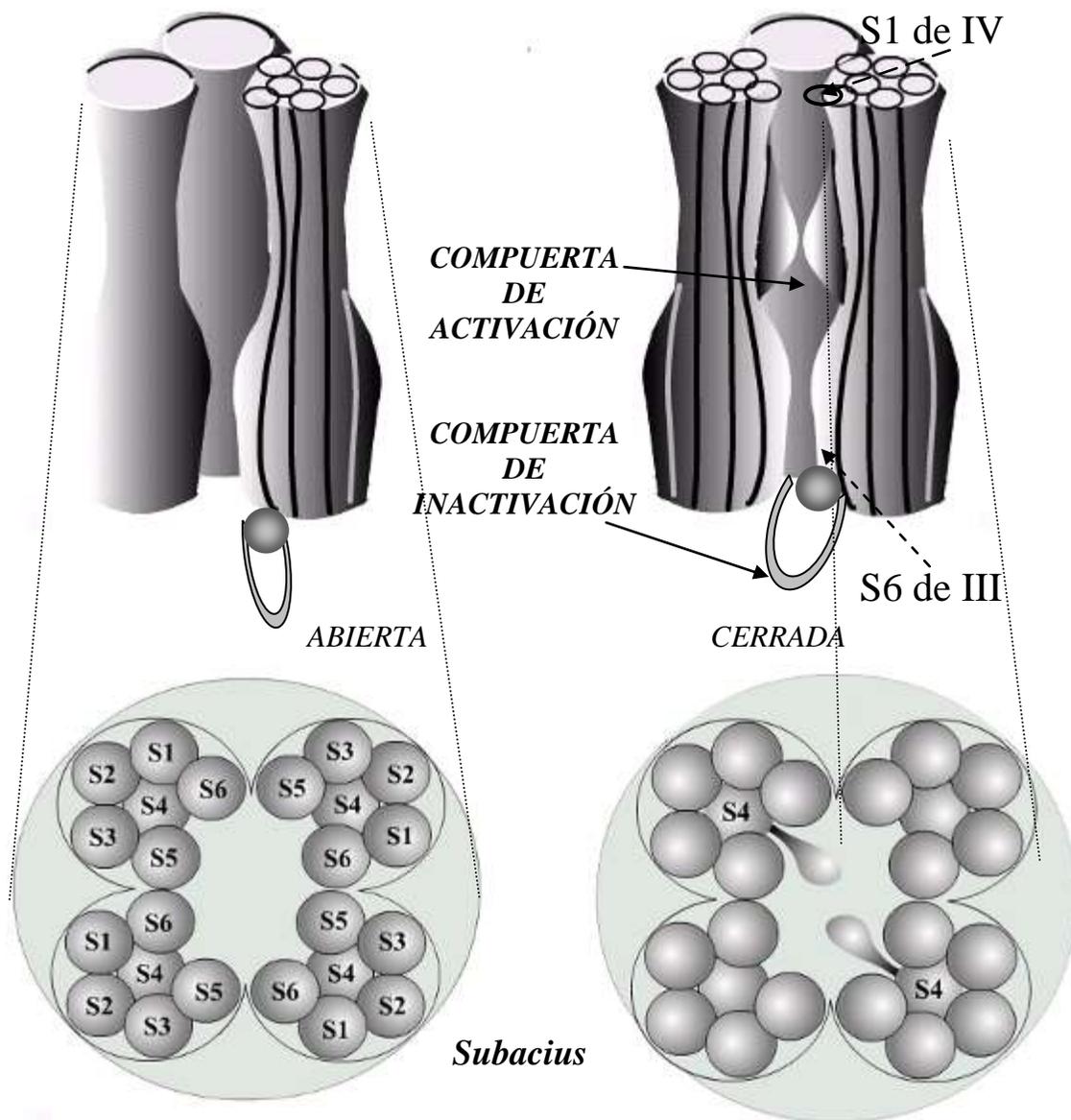
Los segmentos 1 y 2, 3 y 4, 5 y 6 se conectan mediante lazos extracelulares, en cambio los segmentos 2 y 3, 4 y 5 lo hacen mediante lazos intracelulares. Los extremos NH₂ y COOH de dichas proteínas son intracelulares. El segmento S4 tiene aminoácidos con cargas positivas y es el responsable de abrir el canal en respuesta al estímulo de despolarización. Sus movimientos son hacia la membrana durante la activación y hacia la luz del canal durante la inactivación (**Fig. 10**). Representa la compuerta (**m**) de los canales de Na⁺, la compuerta (**d**) de los canales de Ca⁺⁺ y la (**n**) de los canales de K⁺. Los segmentos S5 y S6 aparecen ampliamente distanciados uno del otro y se cree que junto con el lazo que los conecta forman el canal que permite el paso de los iones por la barrera lipídica de la porción central de la membrana, o sea, sirven de pared a la luz del canal. El lazo citoplasmático del segmento transmembrana S6 del dominio III forma la compuerta de inactivación, en la parte interna de la abertura del canal, al unirse con el segmento S1 del dominio IV y representa la compuerta (**h**) de los canales rápidos de Na⁺ y la compuerta (**f**) de los lentos de Ca⁺⁺ (**Fig. 8A y 10**).



Representación de un dominio con los 6 segmentos α -helicoidales. Segmento S4 con cargas positivas, responsable de abrir el canal en respuesta al estímulo de activación. Luz del canal entre los segmentos S5 y S6.

DESPOLARIZACIÓN O ACTIVACIÓN DE LA MEMBRANA. POTENCIAL DE ACCIÓN TRANSMEMBRANA (PAT).

Si se aplica un estímulo eléctrico a una célula o fibra cardíaca no automática (fibra contráctil de las aurículas o los ventrículos) durante su estado de reposo, o si le llega el estímulo originado en el nódulo sinusal (**NS**), la membrana de dicha célula sufre un cambio en su permeabilidad que se registra en forma de una curva característica conocida como Potencial de Acción Transmembrana (**PAT**).



Canal totalmente abierto:
 Ambas compuertas abiertas, la externa de activación y la interna de inactivación.

Canal cerrado:
 Ambas compuertas cerradas.

Fig. 10

Los mencionados cambios de la permeabilidad, donde predomina la entrada de Na^+ al interior de la célula, alteran el potencial de membrana haciendo-lo menos negativo (provoca cierto grado de despolarización) hasta alcanzar un valor determinado, el **nivel umbral**, a partir del cual se dispara el PAT en forma "explosiva" y actúa, de allí en adelante, independientemente del estímulo, o sea, una vez alcanzado el nivel umbral, cualquier cambio posterior en la intensidad del estímulo queda sin efecto sobre el PAT.

De modo que, para un estímulo dado, la célula cardiaca o responde con un Potencial de Acción, o simplemente éste no se produce. La célula se comporta, a partir del umbral, con las características de **todo o nada**.

Si el estímulo aplicado es subumbral, que solo logra cambiar el potencial de membrana unos pocos milivoltios, llevándolo por ejemplo hasta -80 o -75 mV., no produce un potencial de acción. En este caso el PRT recupera su nivel original después de haber sufrido un desplazamiento ligero y lo único que podemos observar son respuestas locales (**a** y **b** en la **Fig. 11**). Si por el contrario el estímulo es de suficiente intensidad como para alcanzar el nivel umbral (-60 mV. por ejemplo), entonces sí se obtiene un potencial de acción (**c** en la **Fig. 11**), el cual, a manera de reacción en cadena se propaga a toda la membrana celular y por tal motivo se le llama potencial propagado.

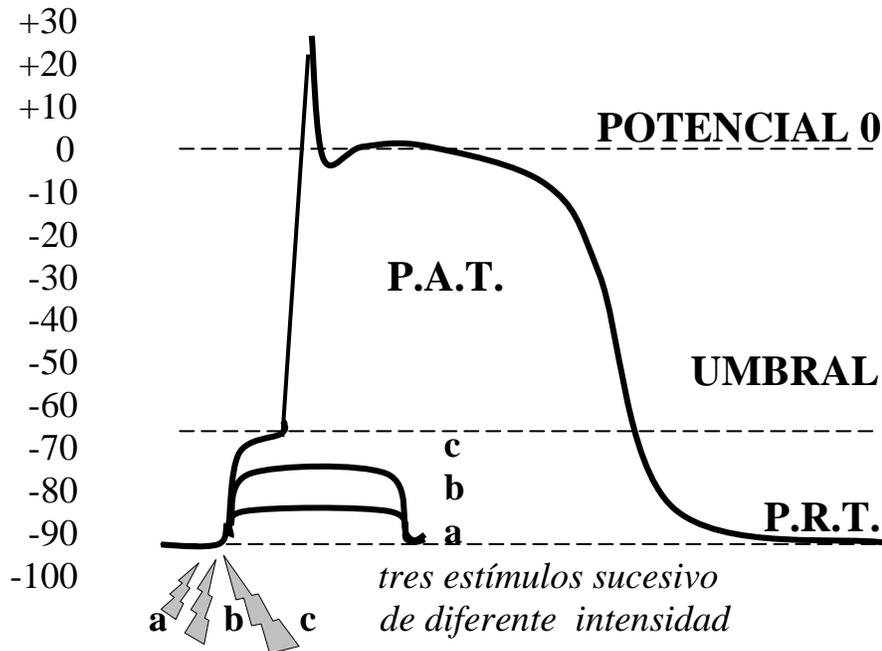
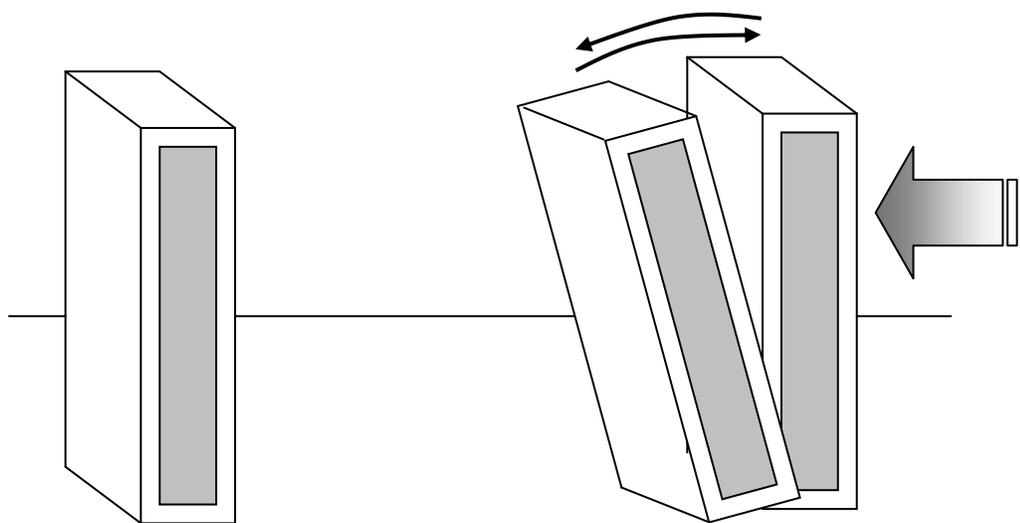


Fig. 11

Para una comprensión más clara del comportamiento umbral y de la propiedad de todo o nada de la membrana, a continuación se presenta un ejemplo práctico:

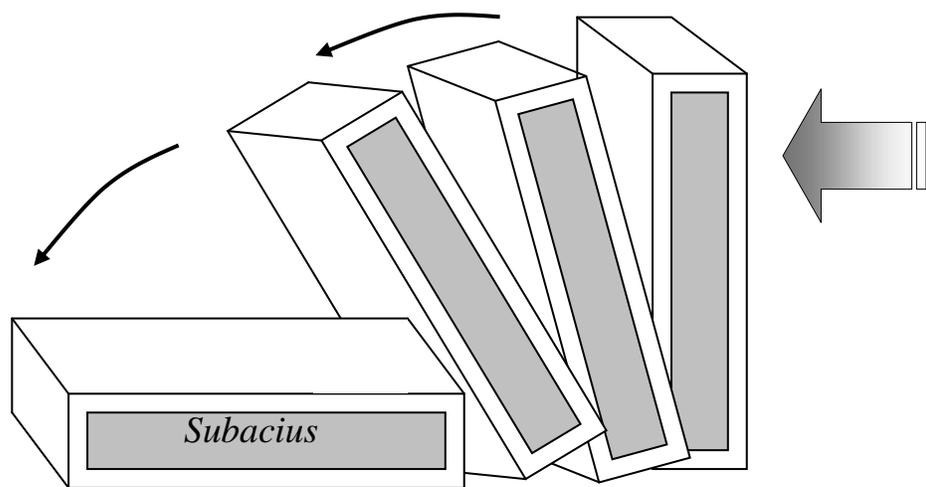
Si se coloca verticalmente una cajetilla de fósforos sobre una superficie lisa, tal como se ilustra en la **Fig. 12A**, considerando que éste es su estado de reposo o de estabilidad y le aplicamos un estímulo lateral suave (empujamos suavemente con el dedo sobre su borde superior) como podemos observar en la **Fig. 12B**, lograremos que la cajetilla se ladee ligeramente, pero apenas dejemos de aplicar el estímulo (al retirar el dedo), ella regresa de nuevo a su posición inicial. Si en cambio aplicamos un estímulo de mayor intensidad,

logrando que la cajetilla se coloque sobre su canto, posición de inestabilidad o umbral, ésta caerá irremediabilmente adquiriendo una nueva posición de estabilidad (horizontal), como se muestra en al **Fig. 12C**. La diferencia entre el ejemplo descrito y una célula excitable es que en esta última existe una recuperación espontánea de su condición de estabilidad inicial que corresponde a la repolarización.



A *Cajetilla en posición de estabilidad.*

B *Pérdida momentánea de la estabilidad como consecuencia del estímulo aplicado, pero al no alcanzar el umbral, regresa a su posición inicial.*



C *El estímulo aplicado logra llevar a la cajetilla hasta su posición de inestabilidad (**umbral**) y por eso ella cae adquiriendo su nueva posición de estabilidad (horizontal).*

Fig. 12

Desde el punto de vista electrofisiológico el estímulo provoca la apertura de los canales rápidos voltaje dependientes de Na^+ , o sea, activa los canales aumentando la permeabilidad de la membrana para dicho ion y por ende su conductancia, que a su vez causa mayor despolarización y apertura de nuevos canales perpetuando así el proceso, lo que fundamenta la propiedad de propagación.

Simultáneamente con la activación de los canales de Na^+ la despolarización desencadena también su inactivación, pero como esta última se desarrolla más lentamente, el canal permanece totalmente abierto durante un breve lapso de tiempo y ello permite que el ion Na^+ pase en forma repentina, en "cascada", al interior de la célula siguiendo su gradiente químico (mayor concentración del ion en el espacio extracelular) y eléctrico (predominio de cargas negativas en la parte interna de la membrana celular previa estimulación de la misma) *Fig. 13*.

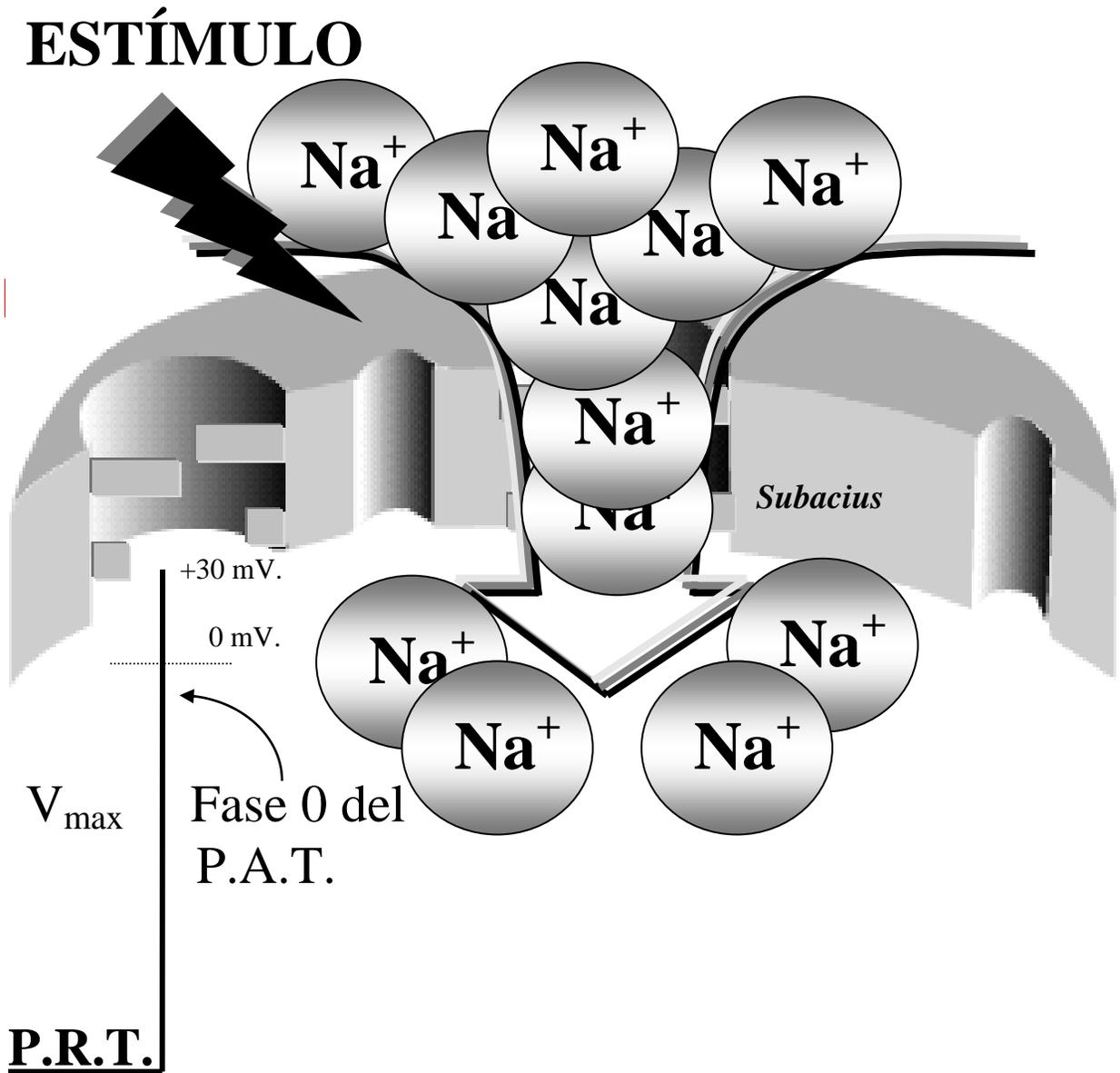
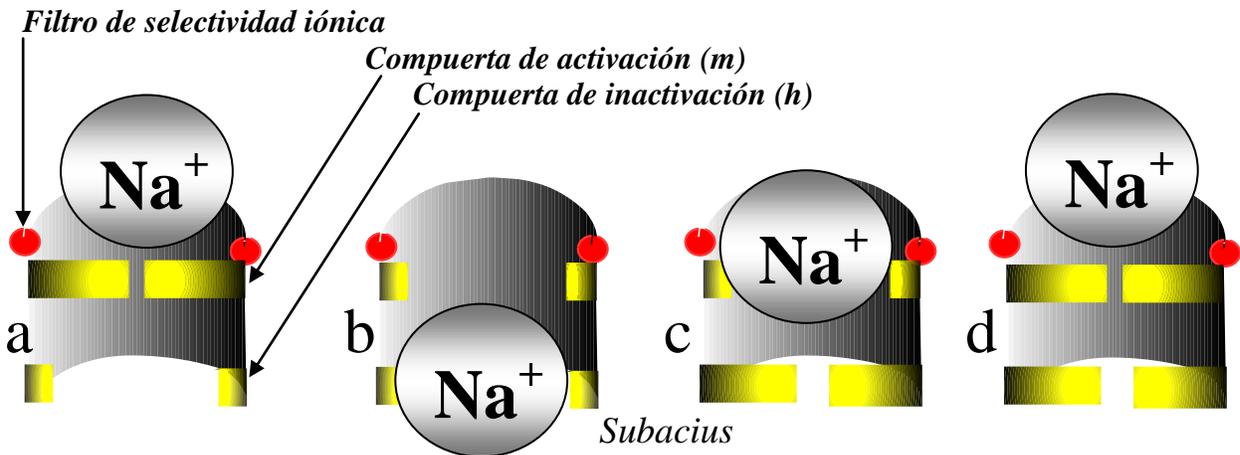


Fig. 13

La activación de los canales de Na^+ consiste en una rápida apertura de las compuertas externas de activación (**m**) y desencadenamiento del cierre de las compuertas de inactivación (**h**) (*Fig. 14*) que se completa durante el inicio de la repolarización.



MEMBRANA

POLARIZADA (en reposo)	DESPOLARIZACIÓN (activación)	REPOLARIZACIÓN (Fase 1 y 2)	REPOLARIZACIÓN (Fase 3)
<i>Compuerta (h) abierta</i>	<i>Compuerta (h) abierta</i>	<i>Compuerta (m) abierta</i>	<i>Compuerta (m) cerrada</i>
<i>Compuerta (m) cerrada</i>	<i>Compuerta (m) abierta</i>	<i>Compuerta (h) cerrada</i>	<i>Compuerta (h) cerrada</i>
<u><i>El Na^+ no pasa</i></u>	<u><i>El Na^+ entra bruscamente</i></u>	<u><i>El Na^+ no pasa</i></u>	<u><i>El Na^+ no pasa</i></u>
<u><i>I_{Na^+} es mínima.</i></u>			
<u><i>g_{Na^+} es despreciable</i></u>			

Fig. 14

En la *Fig. 15* se representa de una manera muy esquemática el comportamiento de las compuertas de los canales rápidos de Na^+ .

En el registro gráfico del PAT de las células auriculares y ventriculares, la entrada repentina de Na^+ se manifiesta como una rápida deflexión hacia arriba denominada Fase 0, que expresa la brusca positivización de las porciones internas de la membrana hasta valores de +25 o +30 mV. (*Fig. 13*)

La velocidad de ascenso, o sea, la rapidez máxima del cambio de voltaje en relación al tiempo (**Vmax**) de la Fase 0 y su magnitud dependen fundamentalmente de:

1. la permeabilidad de la membrana celular para el Na^+ ;
2. la relación existente entre la concentración de Na^+ intra y extracelular

$$[\text{Na}^+]_e / [\text{Na}^+]_i$$

3. la magnitud del PRT previo al estímulo. Si disminuye el PRT como ocurre en la intoxicación digitalica, la atracción que se ejerce sobre el Na^+ es menor y por lo tanto la Fase 0 del PAT muestra un ascenso más lento y una magnitud menor (*Fig. 22*).
4. Se ha podido demostrar que el Ca^{++} también interviene en el desarrollo de la Fase 0

pero su acción se limita a la parte final de ella y es de menor magnitud que la corriente de Na^+ , motivo por el cual su contribución es poca durante esa fase.

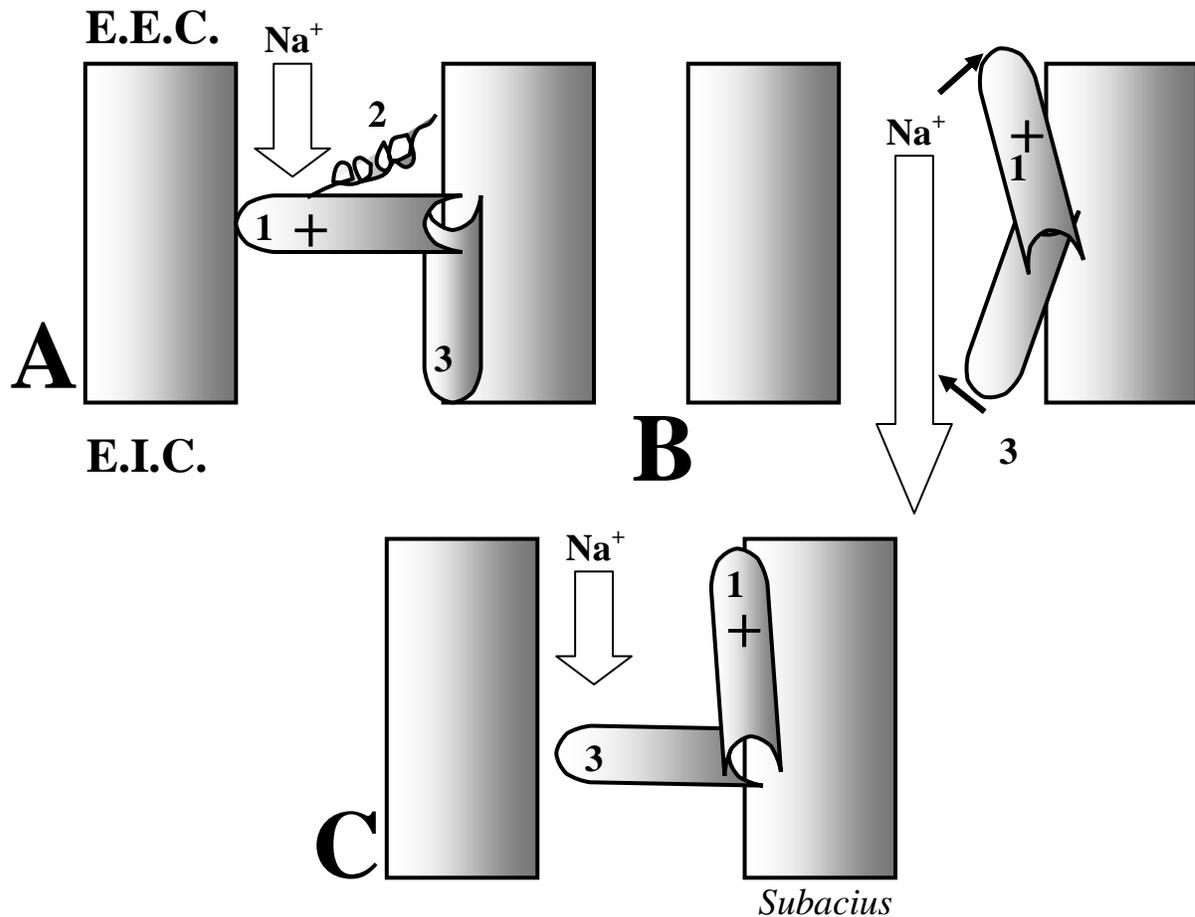


Fig. 15

Subacius

- A. Canal rápido de Na^+ durante el estado de reposo de la membrana celular. Observamos que la compuerta 3 se encuentra abierta pero la compuerta 1 está cerrada debido a que sus cargas (+) son atraídas por las (-) del interior de la célula estirando el "resorte" 2. En estas condiciones el Na^+ no puede atravesar la membrana.
- B. Canal durante la excitación. Cuando la membrana celular recibe un estímulo, disminuye la negatividad en su porción interna y la atracción que ejerce sobre la compuerta 1 se hace menor y predomina la acción del "resorte" que hace que la compuerta se abra. Al estar ambas compuertas abiertas, el Na^+ penetra en la célula siguiendo su gradiente electroquímico. Podemos observar que la compuerta 3 comienza a cerrarse.
- C. Durante la fase de repolarización. La compuerta 1 permanece abierta pero la compuerta 3 se cerró completamente y por lo tanto el canal está inactivado, no deja pasar el Na^+ . Para que el canal pueda ser activado de nuevo, ambas compuertas deberán regresar a sus posiciones iniciales indicadas en la parte A de la figura. Un estímulo de intensidad normal aplicado durante esta fase de "recarga" de los canales de Na^+ no es capaz de abrir las compuertas y por lo tanto no produce una respuesta propagada, en cambio un

estímulo de intensidad mayor a la normal sí puede hacerlo. Una vez "recargados" todos los canales de Na^+ comienza un nuevo período de excitabilidad para la membrana celular cardiaca.

FASE 1 DEL PAT: (Fig. 16)

Las condiciones de positivización intracelular provocadas por la despolarización no son capaces de mantenerse por mucho tiempo, apenas ocurre la entrada repentina de Na^+ durante la Fase 0, debido a las condiciones electroquímicas existentes en ese momento, comienza la membrana celular a retornar a la polaridad que poseía antes de la llegada del estímulo, en otras palabras, inicia su **repolarización**. En el primer momento ésta es rápida y transitoria y logra llevar al potencial de membrana hasta valores cercanos a 0 mV. En la curva del PAT se inscribe un "pico" que recibe la denominación de Fase 1.

Esa repolarización temprana es producto de:

- (1) Inactivación de los canales rápidos de Na^+ ;
- (2) Activación de una corriente transitoria y de poca magnitud de salida de K^+ ;
- (3) Pequeña entrada de Ca^{++} responsable de la liberación de Ca^{++} del retículo sarcoplasmático que a su vez es la causante de la entrada de Cl^- (4).

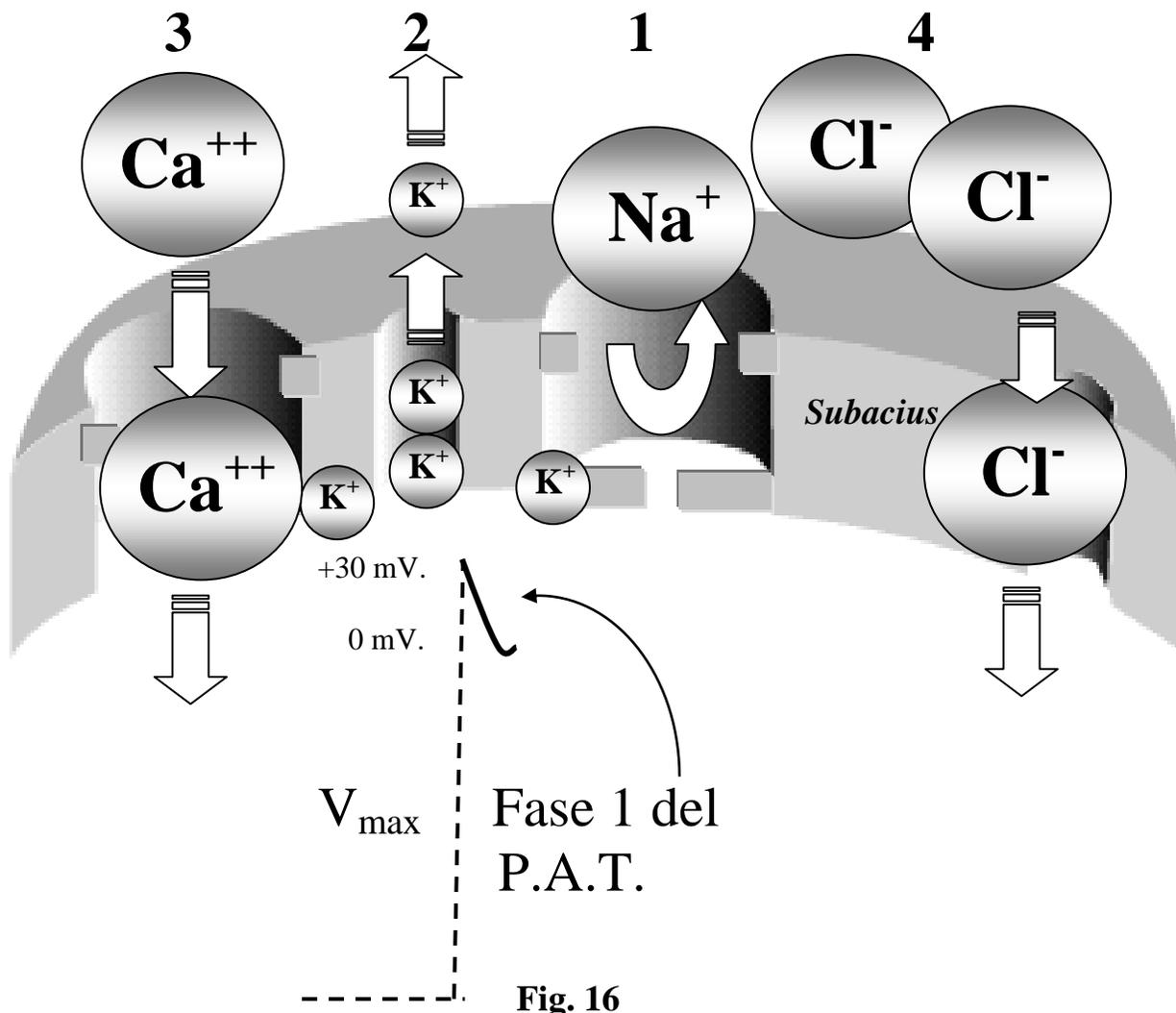


Fig. 16

FASE 2 DEL PAT o MESETA: (Fig. 17)

La repolarización que se inició durante la Fase 1 no prosigue de inmediato sino que sufre un retardo prolongado (Fase 2 del PAT) durante el cual existe un balance entre la entrada y salida de cargas positivas (+) a través de la membrana celular.

La entrada en al célula de cargas (+) está representada por:

1. Corriente de entrada de Ca^{++} por los canales respectivos que fueron activados durante la despolarización de la membrana al abrirse las compuertas (d). La compuerta (f) comienza a cerrarse;
2. Corrientes de intercambio de $\text{Na}^+ - \text{Ca}^{++}$ (salida de 1 Ca^{++} - entrada de 3 Na^+);
3. Corrientes lentas de activación tardía de entrada de Na^+ .

La corriente de salida de cargas (+) está representada por el flujo del K^+ .

Como consecuencia de ese equilibrio el voltaje de la membrana se mantiene en valores cercanos a 0 mV. e inscribe la *meseta* del PAT:

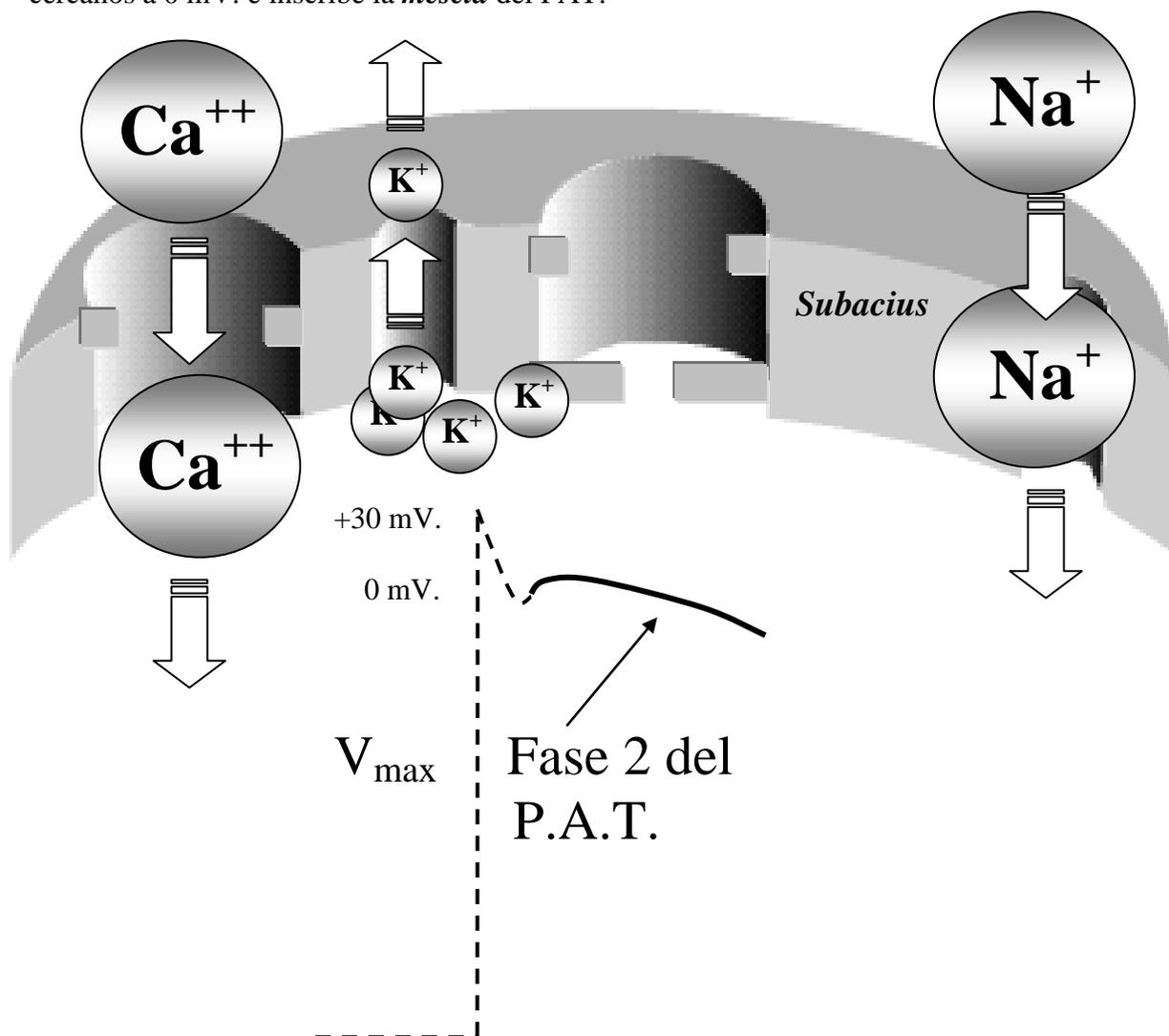


Fig. 17

FASE 3 DEL PAT o REPOLARIZACIÓN RÁPIDA FINAL: (Fig. 18)

Esta fase de repolarización rápida se debe fundamentalmente a dos factores:

1. Inactivación progresiva de los canales de Ca^{++} con la consecuente disminución de entrada de cargas positivas en la célula:
2. Activación de salida de cargas positivas a través de los canales de K^+ (apertura de las compuertas **n**) la cual supera la entrada de cargas (+) y por lo tanto la membrana regresa a los valores previos a la activación.

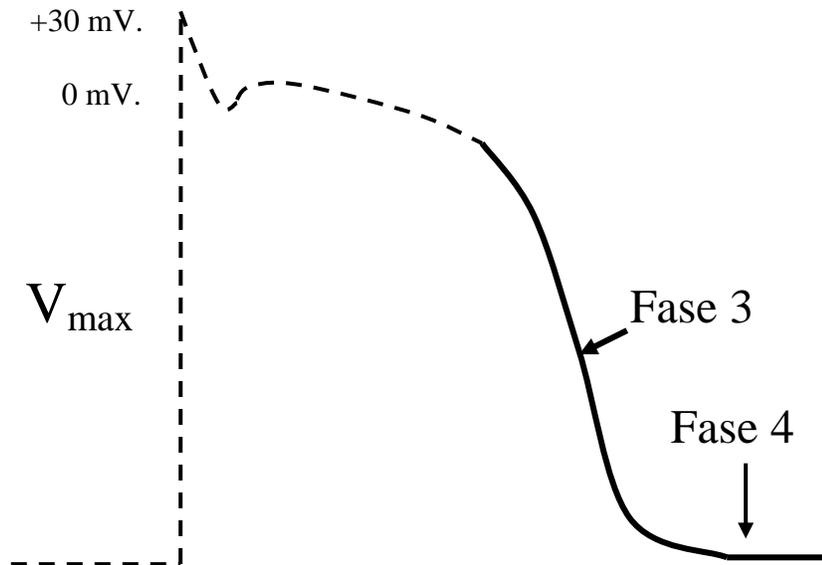


Fig.18

FASE 4:

Al final de la fase 3 la membrana celular adquiere el mismo potencial que tenía en reposo, pero no su estabilidad electrofisiológica. Para lograr esto último tiene que apelar a un mecanismo de transporte activo, la **bomba de Na^+/K^+** , para llevar a estos iones en contra de sus gradientes químicos - por cada 3 moléculas del ion Na^+ que la bomba transporta fuera de la célula, introduce 2 moléculas de K^+ - y mantener así las concentraciones elevadas de Na^+ en el espacio extracelular y de K^+ en el intracelular.

Si no existiera la bomba de Na^+/K^+ la difusión pasiva de iones siguiendo sus gradientes químicos terminaría por igualar sus concentraciones en el E.E.C. y el E.I.C. y eliminaría así toda posibilidad de que se produjera corriente eléctrica en las células cardíacas.

Por ser la bomba un mecanismo activo de transporte de iones en contra de sus gradientes de concentración, requiere para su funcionamiento consumo de energía la cual se obtiene a partir de la hidrólisis del ATP bajo la acción de la enzima Adenosintrifosfatasa (ATPasa):



Otra de las características de esa bomba es su especificidad para el ion que transporta y su unidireccionalidad.

Desde el punto de vista estructural la bomba de Na^+/K^+ es un tetrámero compuesto por dos subunidades α y dos subunidades β . La subunidad β es una glicoproteína con el carbohidrato dirigido hacia la parte externa de la membrana. La subunidad α es la encargada del transporte del Na^+ y del K^+ . Funcionalmente la proteína transportadora se caracteriza por sufrir cambios de sus propiedades durante el proceso de transporte.

En la **Fig. 19** se muestra una representación esquemática del modelo de la bomba de Na^+/K^+ .

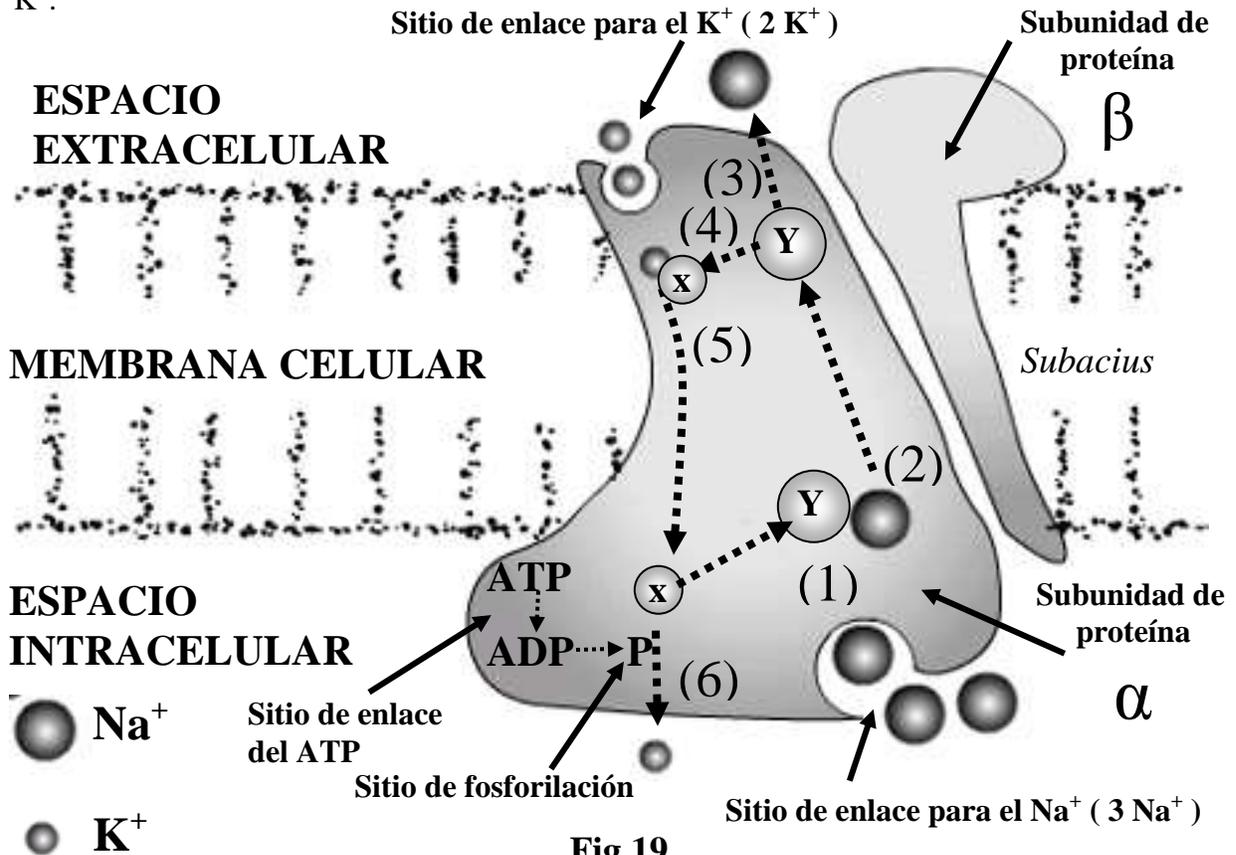
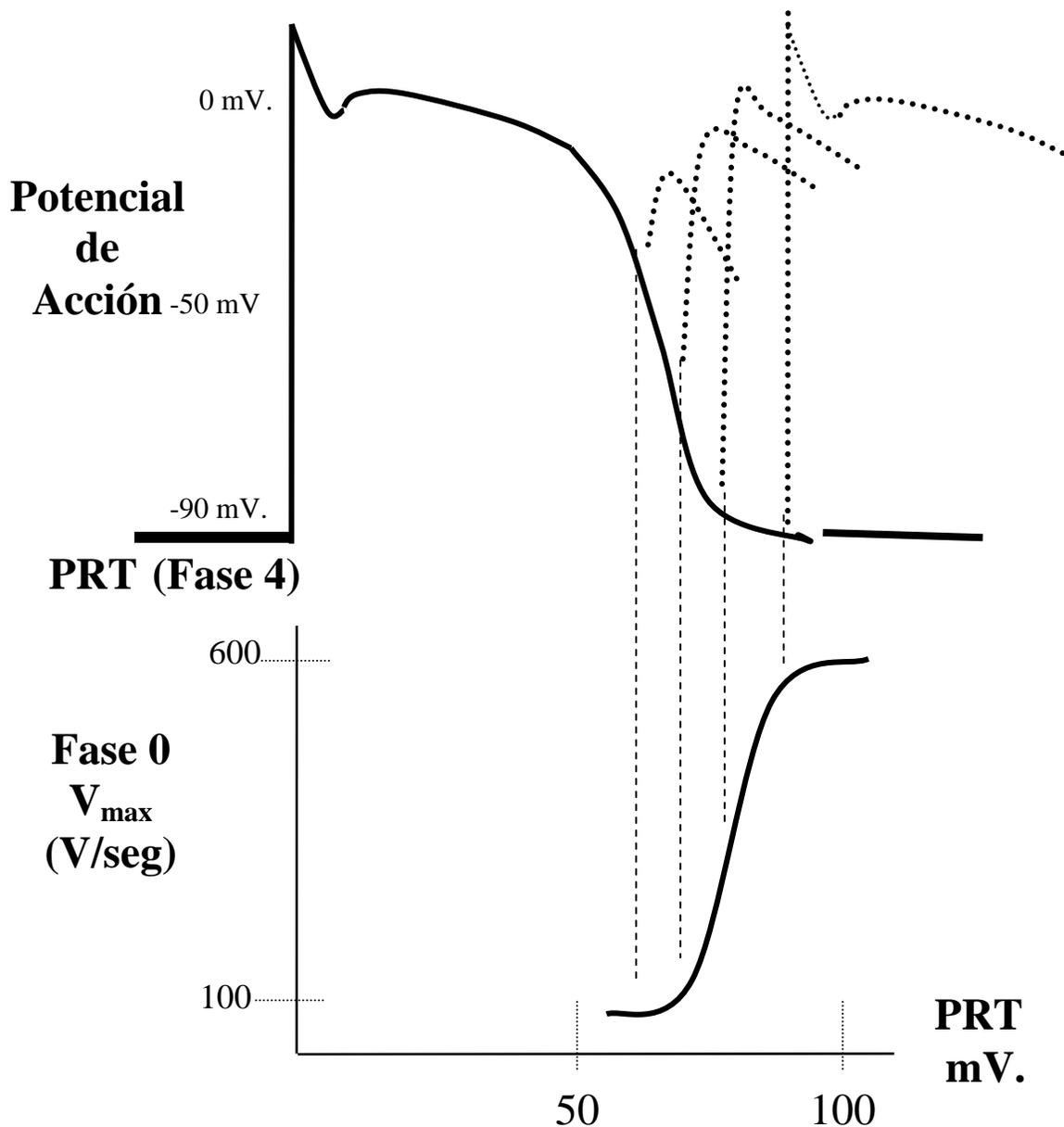


Fig.19

ATPasa Na^+/K^+ . El transporte de Na^+ y K^+ se realiza en la subunidad α . Cuando la proteína transportadora (Y) se encuentra en la parte interna de la membrana (1), se une selectivamente con el Na^+ formando con él un complejo (2) y lo conduce hacia la parte externa. La afinidad entre ambas moléculas va decreciendo hasta que el Na^+ es expulsado hacia el E.E.C. (3) en contra de su gradiente electroquímico. La proteína transportadora sufre ahora cambios para transformarse en portadora de K^+ (X) (4) o regresa a su punto de partida. La proteína (X) se une al K^+ extracelular (5), lo conduce hacia el interior de la célula en contra de su gradiente químico (6) y regresa a su conformación original (1) para unirse de nuevo al Na^+ .

Resumiendo, podemos afirmar que gracias a la bomba de Na^+/K^+ se mantiene el *desequilibrio* de las concentraciones iónicas en ambos lados de la membrana celular permitiendo que exista una nueva difusión de los electrolitos al actuar nuevamente el estímulo sobre ella.

La rapidez con la cual se despolariza una membrana excitada equivale a su *poder de respuesta* y se la puede definir como la relación entre la velocidad de ascenso máximo de la Fase 0 (V_{max}) del PAT y el nivel (mV) del PRT en el momento de la excitación. A menor negatividad del PRT menor es la amplitud y la V_{max} del PAT que se origina (*Fig. 20, 21, 22*).



Se muestra el poder de respuesta de la membrana a través del comportamiento del V_{max} de una serie de potenciales de acción originados por estímulos aplicados a diferentes niveles del potencial de reposo. Observamos que la respuesta es mínima a nivel de -60 mV, con un potencial de acción de muy baja magnitud y de ascenso lento, incapaz de propagarse. La respuesta es máxima a nivel de -90 mV (a menor negatividad del PRT, el PAT que se origina es menos amplio y con una velocidad de ascenso de la Fase 0 (V_{max}) mas lenta).

Fig. 20

Además, como la V_{max} es una determinante de la velocidad a la cual es conducido el estímulo, podemos deducir de ello que todos aquellos factores que disminuyen el poder de respuesta de la membrana también disminuyen la velocidad de ascenso y al contrario, aquellos que lo estimulan, provocan un aumento de la velocidad de ascenso y en consecuencia un aumento de la velocidad de conducción del PAT.

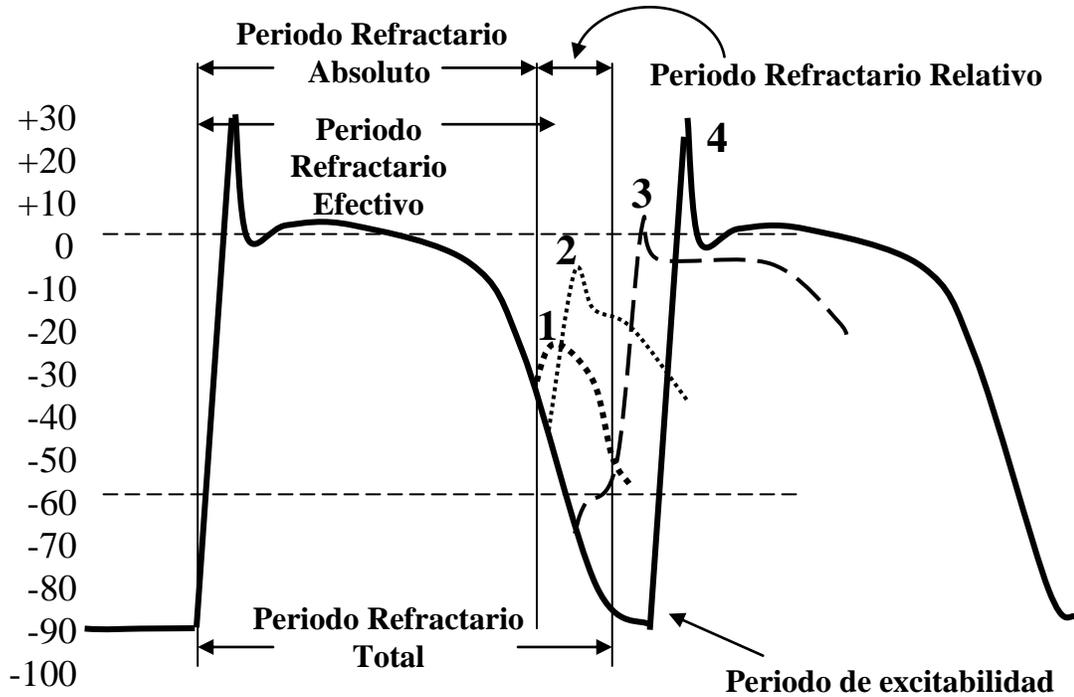


Fig. 21

Con la despolarización se activa el cierre de las compuertas de inactivación (h) de los canales rápidos de Na^+ lo cual impide que siga entrando el ion en la célula. En ese momento no importa lo intenso que sea el estímulo, la compuerta (h) no se abre de nuevo y es a partir de la Fase 2 que las compuertas (h) y (m) comienzan a recuperar, en forma gradual, su poder de respuesta. Por lo tanto, mientras se está desarrollando el PAT en la célula excitada, una segunda estimulación de su membrana no dará lugar a un nuevo Potencial de Acción hasta que la repolarización no alcance al menos un nivel próximo a -50 mV. Si el estímulo aplicado en este momento es de suficiente intensidad, dará lugar a un PAT propagado a lo largo de la fibra porque él abre aquellos canales cuyas compuertas (h) han regresado a su posición de recuperación y se encuentran abiertas, pero como no se abren todos los canales, la entrada de Na^+ es menor a la normal y el PAT que se origina muestra una Fase 0 de ascenso más lento y es de menor magnitud (*Fig. 21, respuesta 2*). Si el potencial de membrana es menos negativo de -50 mV., se abren muy pocos canales y la cantidad de Na^+ que entra en la célula no es suficiente para originar un PAT propagado a pesar de aplicarse un estímulo de suficiente intensidad, solo se obtiene una respuesta local (*Fig. 21, respuesta 1*). Lo arriba expuesto nos indica que aún cuando se aplique a la membrana celular un estímulo supraumbral, no siempre se obtendrá una respuesta propagada. En base a esto último podemos describir en la célula un periodo refractario absoluto (PRA) que se extiende desde el inicio del potencial de acción hasta el punto donde aparece la primera respuesta transitoria local (*Fig. 21, respuesta 1*), un

período refractario efectivo (PRE) que va desde el comienzo del PAT hasta el momento donde aparece la primera respuesta propagada (*Fig. 21, respuesta 2*) y un período refractario relativo (PRR) durante el cual un estímulo suficientemente intenso puede provocar una respuesta propagada.

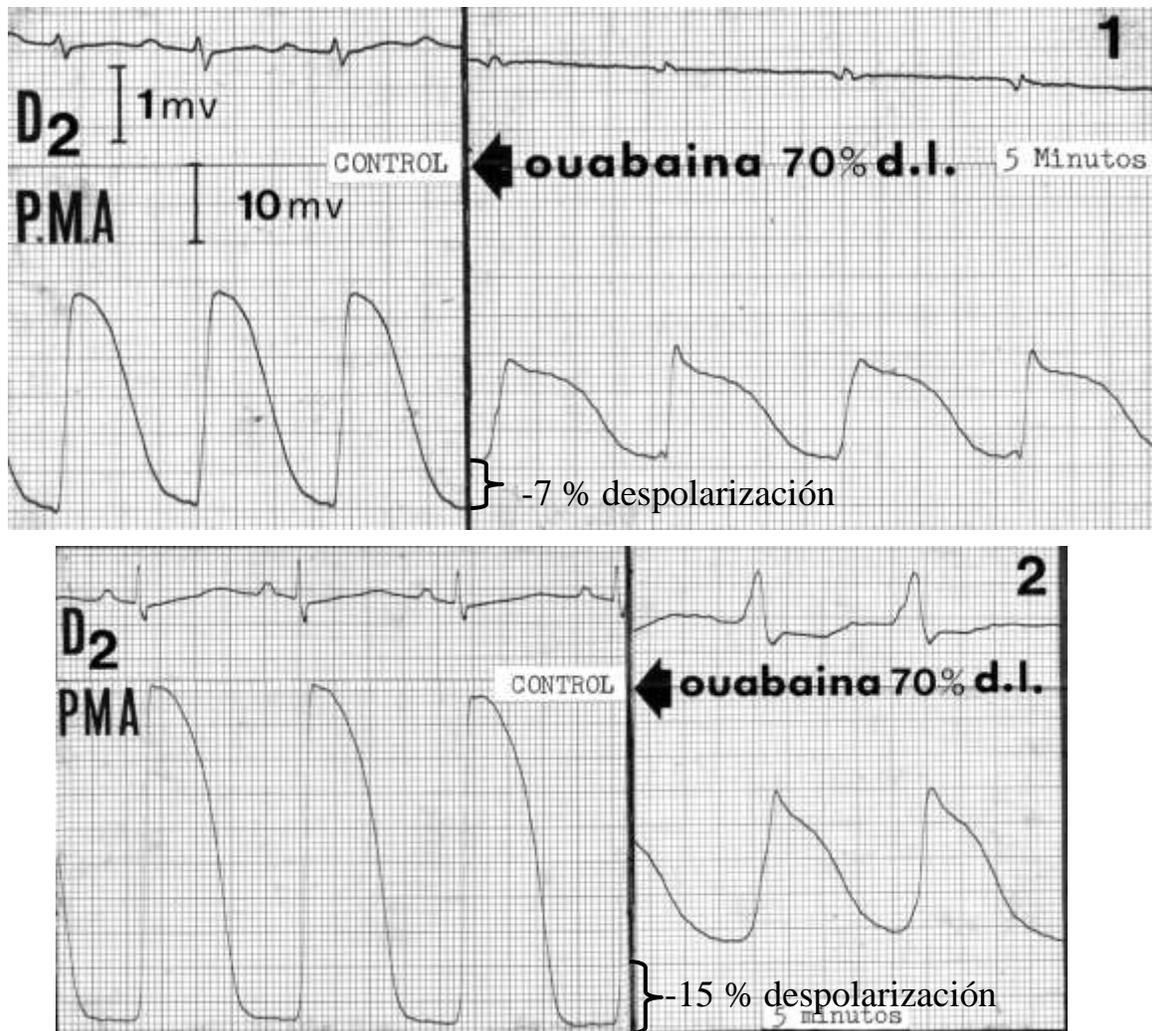


Fig. 22

Se muestran los resultados obtenidos en dos conejos a quienes se les administró *ouabaina* I.V. al 70% de su dosis letal, la cual produce inhibición de la ATPasa de la bomba Na^+/K^+ . A los 5 minutos de haberse administrado *ouabaina* observamos los siguientes cambios en el Potencial Monofásico de Acción (PMA) registrado mediante electrodo de succión (ver mas adelante):

1. enlentecimiento del ritmo de ascenso de la fase 0,
2. disminución de su amplitud y
3. disminución del Potencial de Reposo Transmembrana (se hace menos negativo).

Tomado de Subacius VA, Folch A.

Antes de terminar el PRR se da una situación inversa a la anterior, o sea, un estímulo de menor intensidad al requerido por una célula completamente recuperada puede originar un respuesta propagada. Esto último se explica por el hecho de estar el Potencial de membrana más cerca del umbral y por lo tanto el estímulo necesita menos intensidad para alcanzarlo (*Fig. 21, respuesta 3*). Recibe el nombre de **Período supernormal**.

La duración del PRE no es igual en las distintas fibras cardíacas, es, por ejemplo, más larga en las vías terminales del sistema Purkinje, en las fibras auriculares perinodales y en el nódulo aurículo-ventricular. Ello será discutido más adelante.

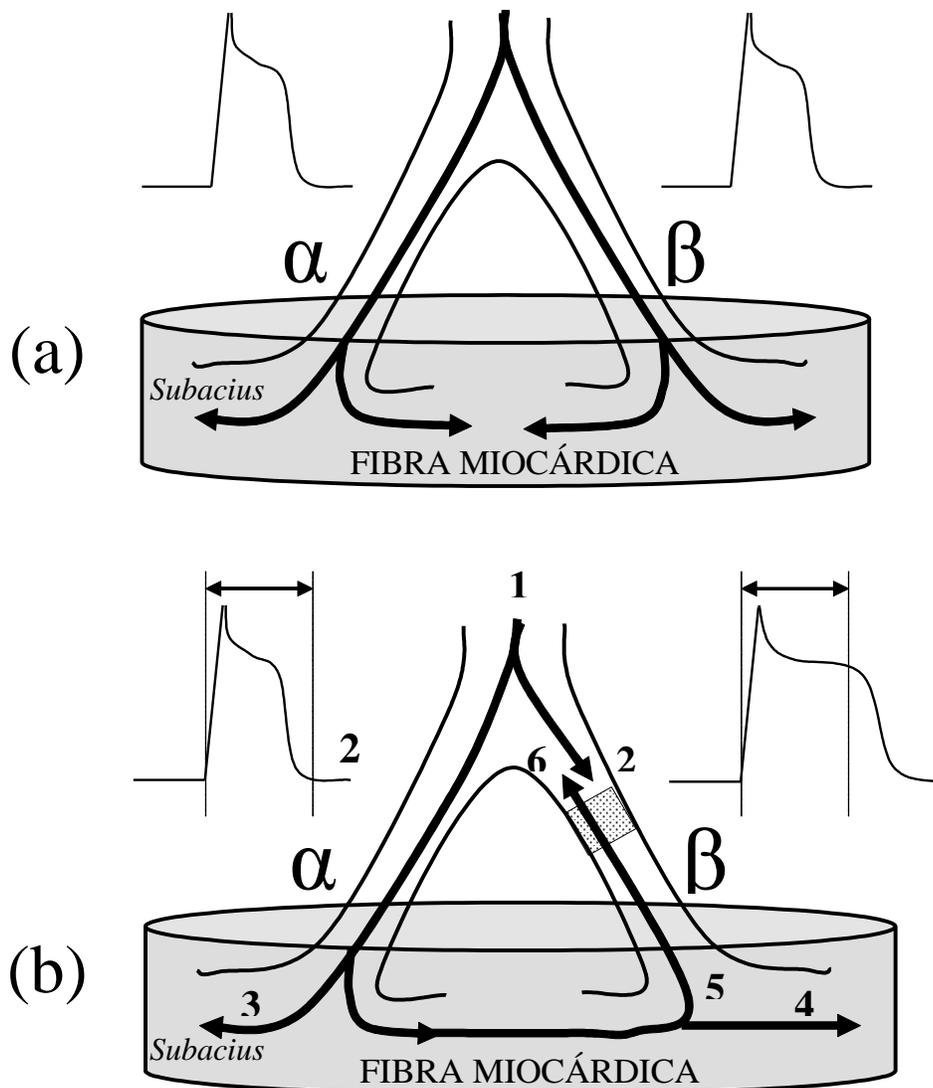


Fig. 23

En la ramificación de la red de Purkinje las vías de entrada en las fibras musculares ventriculares se caracterizan por tener un PAT y un PRE más largos que las zonas vecinas próximas y distales a ellas. En condiciones normales el PAT y el PRE en cada una de estas

vías (α y β en la Fig. 23) son prácticamente iguales y por ello el estímulo viaja a igual velocidad a través de ellas (Fig. 23a). Si por alguna causa la duración de los PAT en las dos vías no es igual (Fig. 23 b), el estímulo (1) se desplaza por la vía con el PAT de menor duración, la vía α (2) y se bloquea en la vía con el PAT más largo, la vía β . Activa la fibra muscular ventricular (3 y 4) e ingresa, en dirección retrógrada (5), en la vía β que en este momento ya se encuentra recuperada y provoca una nueva excitación de la porción proximal de la ramificación de la red de Purkinje (6)

El período de excitabilidad **supernormal**, al cual nos hemos referido antes, fue definido para los corazones humanos con el advenimiento de los marcapasos artificiales y su existencia ha podido ser demostrada principalmente en presencia de mal funcionamiento de los mismos. La duración de este período varía en las distintas afecciones cardíacas siendo, por ejemplo, mayor en la cardiopatía chagásica que en la isquémica o en las cardiopatías congénitas, como fue demostrado por HERNANDEZ-PIERETI et al., 1969

El equivalente **electrocardiográfico** del período supernormal es el período **vulnerable** que fue observado a comienzos del siglo XX por varios investigadores y descrito en detalle por WIGGERS en 1940, quien utilizó dicho término por primera vez.

El **período vulnerable** puede ser definido como el lapso de tiempo que abarca los últimos 40 a 60 mseg. de la sístole eléctrica, correspondiente a la parte media de la onda T del electrocardiograma (Fig. 24), durante el cual la aplicación de un estímulo eléctrico puede desencadenar una fibrilación ventricular, es decir, una despolarización asincrónica de las fibras ventriculares.

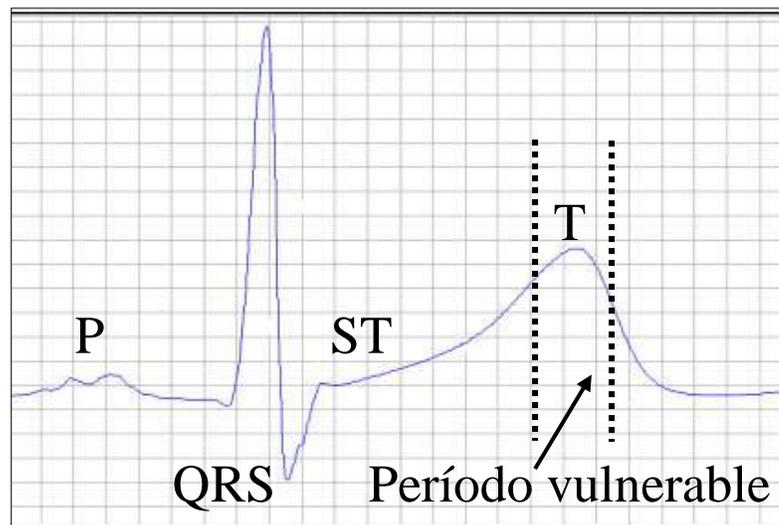


Fig. 24

Algunos investigadores (TEMPTE, 1975) han opinado que dicho período representa una condición inherente a todos los corazones normales, otros en cambio (MAASKE y BROMBERGER-BARNEA, 1958) son contrarios a tal opinión ya que ellos no han podido originar fibrilación ventricular en corazones normales a pesar de haber utilizado estímulos de amplio rango de intensidad y duración y por ello concluyen que los corazones sanos poseen un margen de seguridad amplio en lo que a vulnerabilidad respecta. En lo que sí no existen dudas

es en aceptar que corazones isquémicos y en presencia de una actividad adrenérgica elevada, pueden ser llevados a un estado de "inestabilidad" que los hace susceptibles a la fibrilación ventricular al ser aplicado un estímulo intenso durante el período vulnerable.

A pesar de que ese término no es del todo aplicable a una fibra aislada sino más bien a una masa grande de tejido cardíaco, sí se ha logrado demostrar experimentalmente su relación con la activación que tiene lugar en células incompletamente recuperadas, o sea, durante el PRR de la Fase 3 del PAT,

La fibrilación ventricular consecuente a estímulos aplicados durante el período vulnerable fue observada con relativa frecuencia al iniciarse el uso de los marcapasos artificiales, sobre todo los de frecuencia fija o parasistólicos, que generan estímulos independientemente de la actividad propia del corazón. Existen numerosos reportes al respecto, entre los que podemos mencionar los de TAVEL et al. 1964, DRESSLER et al. 1964, 1965, ROBINSON et al. 1965, entre otros.

Con el advenimiento de los marcapasos de demanda, cuyos estímulos son inhibidos por la actividad eléctrica intrínseca del corazón, tal problema prácticamente ha desaparecido.

POTENCIALES MONOFÁSICOS DE ACCIÓN OBTENIDOS MEDIANTE ELECTRODOS DE SUCCIÓN.

Mediante el electrocardiograma convencional, el cual registra la actividad eléctrica colectiva de las fibras de todo el corazón, se obtiene una información poco detallada respecto a la excitación, la recuperación y la propagación de impulsos por las fibras cardíacas individuales. Para profundizar en el estudio de dichas propiedades sería necesario recurrir a registros de Potenciales Transmembrana en distintos puntos del miocardio, lo cual no es factible ya que la mayoría de tales técnicas solo pueden realizarse en fibras cardíacas aisladas mediante microelectrodos de cristal, cuyo uso implica serios inconvenientes tratándose de corazones in situ de animales grandes y totalmente imposible de hacerlo en humanos.

Sin embargo la necesidad de realizar estudios en corazones del hombre relacionados con los diferentes fenómenos eléctricos que en él ocurren, principalmente la detección de la *repolarización auricular*, fenómeno imposible de registrar mediante electrodos de superficie ya que ocurre simultáneamente con la despolarización de los ventrículos y queda contrarrestada por las fuerzas vectoriales ventriculares de mayor magnitud, obligó a desarrollar una serie de nuevas técnicas de registro, entre las cuales cuenta la obtención de los llamados potenciales monofásicos de acción (PMA) mediante electrodos de succión. Aunque se trata de un método descrito hace muchos años, su perfeccionamiento y aplicación en humanos es más reciente.

HECHT en 1957 ya había hecho una amplia descripción comparativa entre los potenciales obtenidos mediante electrodos de succión y los potenciales de acción transmembrana registrados con microelectrodos de cristal. Una de las diferencias por él observadas fue la menor amplitud del potencial obtenido por succión, que en el mejor de los casos alcanzaba el 60% del PAT.

HOFFMAN et al. 1959, estudiando corazones in situ de conejos, demostraron claramente que el PMA por succión presenta la misma configuración e igual duración que el PAT registrado mediante microelectrodos de cristal (*Fig. 25*). En base a estos estudios y otros que siguieron (KORSGRREN M et al. 1965, SJÖSTRAND 1966, SHABETAI R et al. 1968, OLSSON S B. 1971, GAVRILESCU S. LUCA C. 1975, COTOI S. 1975, PUECH 1976, BERNAT A C et al. 1979, YOSHIDA S 2001) y SUGIYAMA et al en 1996 y 1997, WHITE

et al en 1999, SATOH et al 2000, quienes utilizaron el método de succión para obtener PMA en el estudio de diferentes drogas con acción sobre el sistema cardiovascular, podemos concluir que el registro de los PMA puede ser utilizado con aceptable precisión para medir, fundamentalmente, el curso de la repolarización en un grupo muy pequeño de células cardíacas.

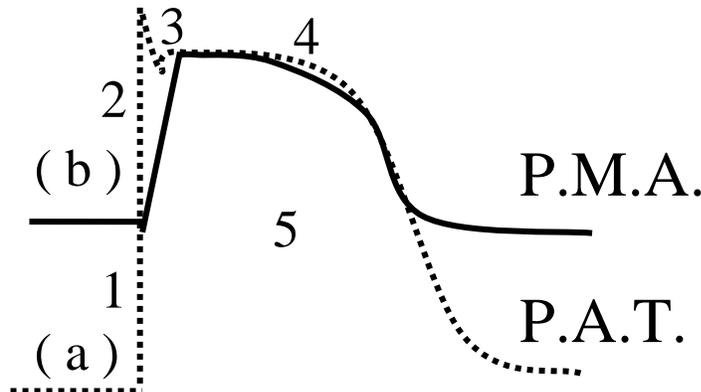


Fig. 25

Comparación entre el PMA registrado mediante succión y el PAT obtenido con microelectrodo de cristal.

1. El PMA es de menor magnitud que el PAT;
2. El ascenso de la Fase 0 del PMA es mas lento;
3. Su Fase 1 es diferente;
4. Las Fases 2 y 3 son iguales;
5. La duración de ambos potenciales es igual.

El principio en el que se basan estos registros es la "aspiración" forzada de un grupo de células miocárdicas hacia la luz de la punta de un tubo de polietileno, las cuales por el efecto de la presión se lesionan y se despolarizan. Un electrodo colocado en el interior del tubo contacta con dichas células y registra el potencial transmembrana de las células normales adyacente a la abertura del electrodo de succión con cambios debidos al efecto de los cortocircuitos del líquido extracelular.

SHABETAI et al (1968) utilizaron un método bastante simple para el registro de PMA de la superficie endocárdica en corazones humanos. Se valieron de un catéter intracardiaco ordinario, de paredes delgadas y radio opaco (Nº 7 o Nº 8) en cuyo interior incorporaron un electrodo registrador (**Fig. 27**). Dichos autores habían demostrado previamente en corazones de perros que el sitio donde se aplica la succión y sus zonas vecinas, no sufren ningún tipo de lesión residual en el endocardio o el miocardio.

CHURNEY y OHSHIMA (1964) mediante una serie de mejoras en el catéter lograron registrar, en corazones de perros, potenciales monofásicos de acción de mayor amplitud que los logrados hasta entonces, obteniendo registros de hasta 85 mV. de amplitud. Utilizaron como electrodo de registro un alambre duro de plata, a 0.5 mm del extremo del tubo de polietileno, cuyo extremo distal fue reducido mediante corrosión electrolítica hasta aproximadamente 0.1 mm.

Nosotros (SUBACIUS V A, FOLCH A, 1969) hemos utilizado un método parecido al descrito arriba para registros de PMA en corazones de conejos (**Fig. 22, 26 y 28**).

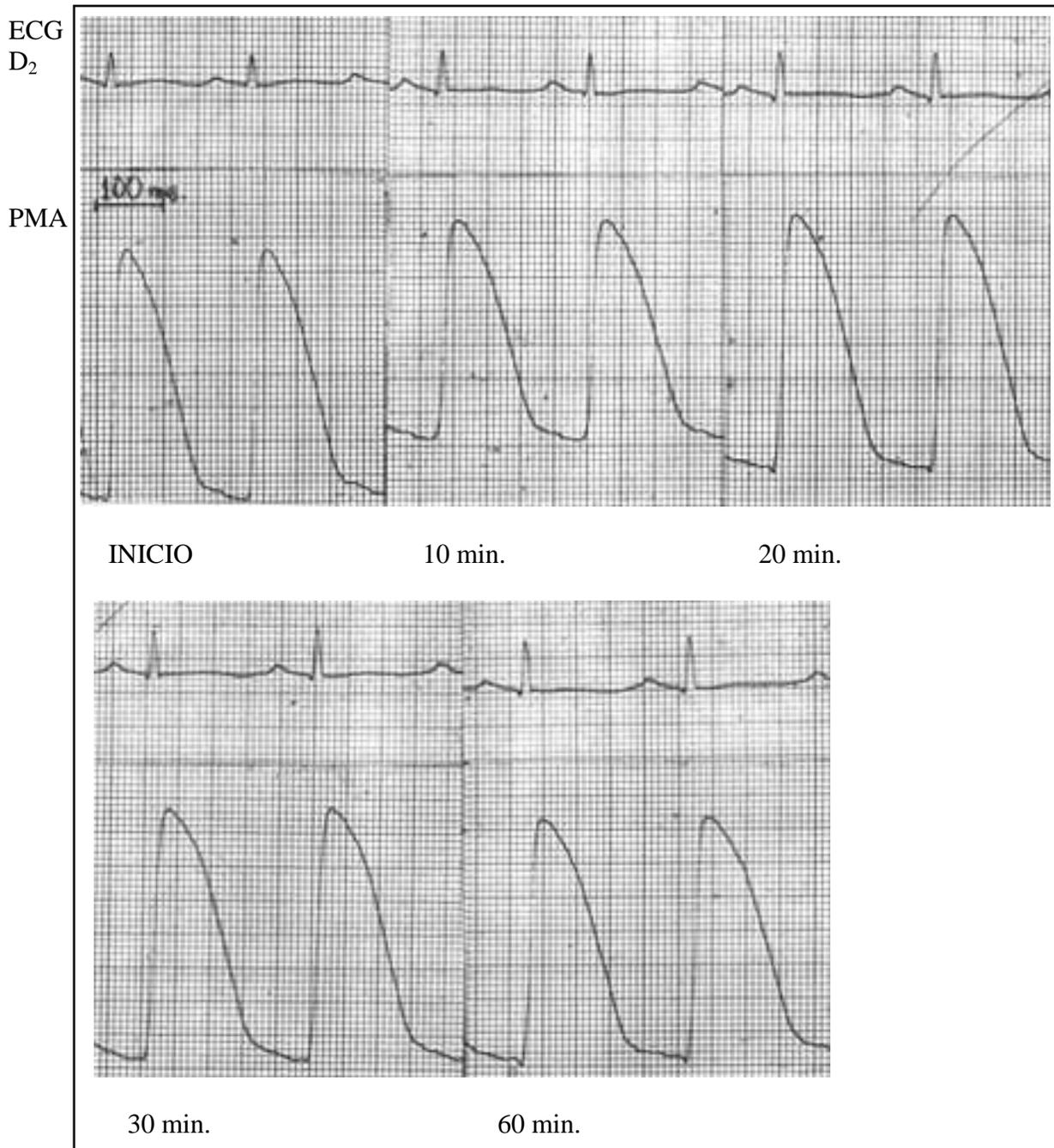


Fig. 26

Potenciales Monofásicos de Acción obtenidos mediante electrodos de succión en corazón de un conejo normal. Los PMA se registraron simultáneamente con el ECG en la derivación D₂ (trazado superior). Cada dos (2) PMA representan momentos diferentes de aplicación de la succión. La velocidad de registro de los PMA fué realizada a 100 mm/seg. Se hace notar la correspondencia entre la fase 0 del PMA y el complejo QRS del ECG.

Tomado de Subacius VA, Folch A.

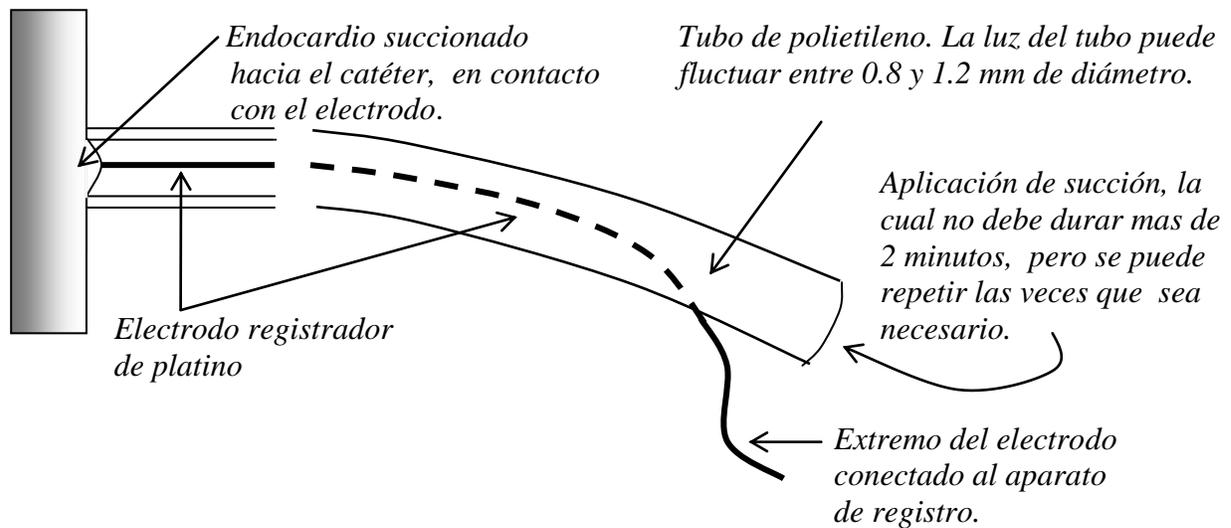


Fig. 27

En la **Fig. 28** se muestran dos procedimientos de medición de los PMA, en **A** las propuestas por SHABETAI et al. 1968, quienes miden la duración de la fase 2, de la 3 y la duración total del PMA. Para ello se trazan tangentes a los declives de ambas fases y a partir del punto donde las dos se intersectan (Punto **X**), se proyecta una línea horizontal que pasa por los puntos **b₁** (porción descendente del PMA que representa el final de la fase 2) y **a₁** (intersección con la línea discontinua ascendente equivalente a la fase 0 del potencial). Se toma como duración de la Fase 2 la distancia a-b (**a₁-b₁**), o sea, desde el inicio del PMA hasta el final de la fase 2. La curva descendente de la fase 3 se prolonga hasta la línea de base (punto **c**) y la duración de dicha fase está representada por la distancia entre el punto **b** y el **c**. La duración total del PMA se mide como la distancia entre el punto **a** y el **c**.

En la parte **B** de la figura se especifican los procedimientos de medición utilizados por OLSSON S B. 1971:

- amplitud del potencial en mV;
- duración total del PMA en mseg. medido desde la tangente a nivel del 10% del inicio del potencial hasta la tangente del 90% de la repolarización;
- duración de la fase 0 del PMA medido desde el 10% del inicio hasta el final de la fase 0 e inicio de la fase 1;
- duración de la fase 1-2, desde el final de la fase 0 hasta la intersección de las tangentes de los declives de la fase 2 y 3, o también expresada como la resta de las duraciones de la fase 0 y la 3 de la duración total del PMA.
- duración de la fase 3 medida desde la intersección de las tangentes de la fase 2 y 3 hasta la intersección de la tangente en 90% de la repolarización rápida.

Este último autor también incluyó entre sus mediciones la longitud del ciclo eléctrico, midiéndolo desde el inicio de la fase 0 del PMA precedente hasta el inicio de la misma fase del PMA actual. La duración se expresa en milisegundos.

Todos los cálculos antes mencionados se realizan en cinco potenciales y se sacan los valores promedios de cada caso.

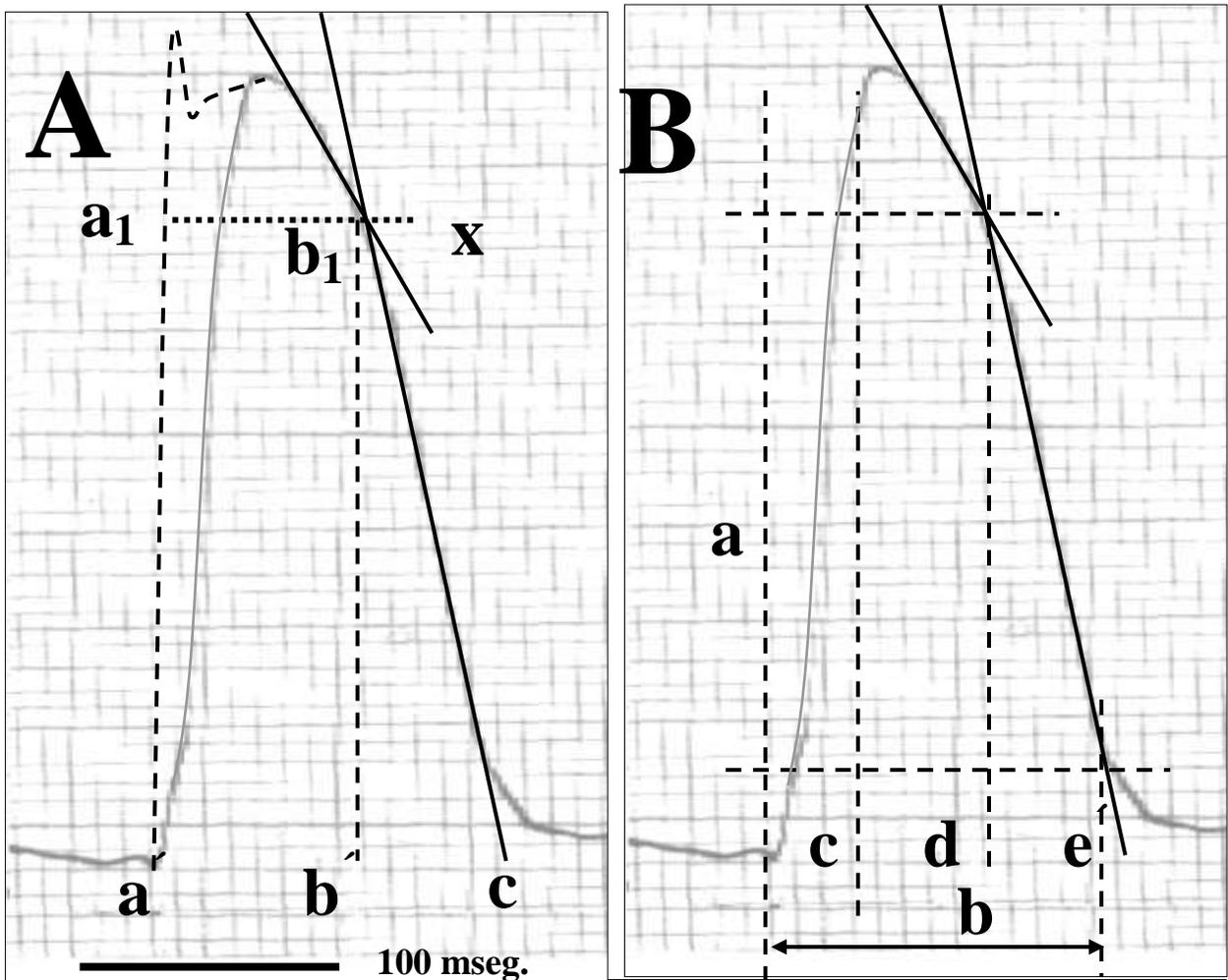


Fig. 28

A: Criterios de medición del PMA según SHABETAI et al (1968).

B: Criterios de medición del PMA según OLSSON (1971).

AUTOMATISMO

Es la propiedad que tienen algunas células cardíacas de generar impulsos eléctricos espontáneamente. En esas células el PRT no es estable y alcanza el umbral sin necesidad de un estímulo externo a ella.

La característica fundamental que distingue a tales células es la presencia de una *despolarización diastólica* que progresa en forma continua y lenta hasta alcanzar el nivel umbral, a partir del cual se "dispara" un PAT propagado. Su actividad eléctrica se distingue de la de las células no automáticas, como las fibras contráctiles auriculares y ventriculares, en que no poseen un PRT o fase 4 estable. En ellas apenas termina la repolarización del evento previo, comienza su membrana a despolarizarse de nuevo en forma espontánea. El PAT que se produce es de menor magnitud y con el ascenso de la fase 0 más lento que el de las células no automáticas (**Fig. 32 y 33**).

Todas las células que poseen potenciales de membrana como los arriba descritos y son, por lo tanto capaces de generar impulsos eléctricos espontáneamente, se denominan *células automáticas*. Se encuentran localizadas en varios sitios del corazón tales como *el nódulo sinusal, tejido de unión aurículo-ventricular, haces internodales y el sistema His-Purkinje*. Normalmente el nódulo sinusal, que posee la frecuencia intrínseca más alta, comanda al corazón y por ello es el *marcapaso dominante*. Los otros centros con células automáticas toman el mando solamente cuando el NS no produce estímulos o éstos quedan bloqueados y no salen de él o cuando por alguna razón en los otros centros de automatismo aumenta la frecuencia intrínseca.

NÓDULO SINUSAL.

CARACTERÍSTICAS ESTRUCTURALES:

Está localizado en el sitio de unión entre la desembocadura de la Vena Cava Superior y la aurícula derecha. Su origen embriológico se ubica en un lugar entre el Seno Venoso y las Venas Cardinales Superiores, de manera que cuando la Vena Cardinal Superior Derecha se transforma en la Vena Cava Superior y el Seno Venoso se incorpora en la aurícula derecha, el Nódulo Sinusal (NS) queda ubicado en la porción auricular descrita.

Su morfología es comparable a un sombrero Napoleónico y mide aproximadamente 1.5 cm. de longitud por 0.5 de altura (**Fig. 29**). Lo atraviesa a todo lo largo la Arteria del Nódulo Sinusal, rama de la Coronaria Derecha en un 55% de los casos y de la Circunfleja Izquierda en el 45% restante (**Fig. 30**). Es importante conocer la irrigación del NS ya que ella nos dirá en cual localización del infarto del miocardio habrá alteraciones de su funcionamiento. Así, sabemos que en caso de obstrucción de la arteria Coronaria Descendente Anterior Izquierda no se producirán trastornos del funcionamiento del NS ya que dicha arteria no le suministra ramas que lo irrigen, en cambio, si la oclusión se localiza en la arteria Coronaria Derecha o en la Circunfleja, es muy probable que haya compromiso del nódulo y se establezca la llamada enfermedad del nódulo sinusal (Sick Sinus Syndrome).

Mediante el microscopio electrónico se ha demostrado la existencia de dos tipos de células en el NS:

- a) las centrales o células P (del inglés *pale*, o células pálidas)
- b) las periféricas o células transicionales.

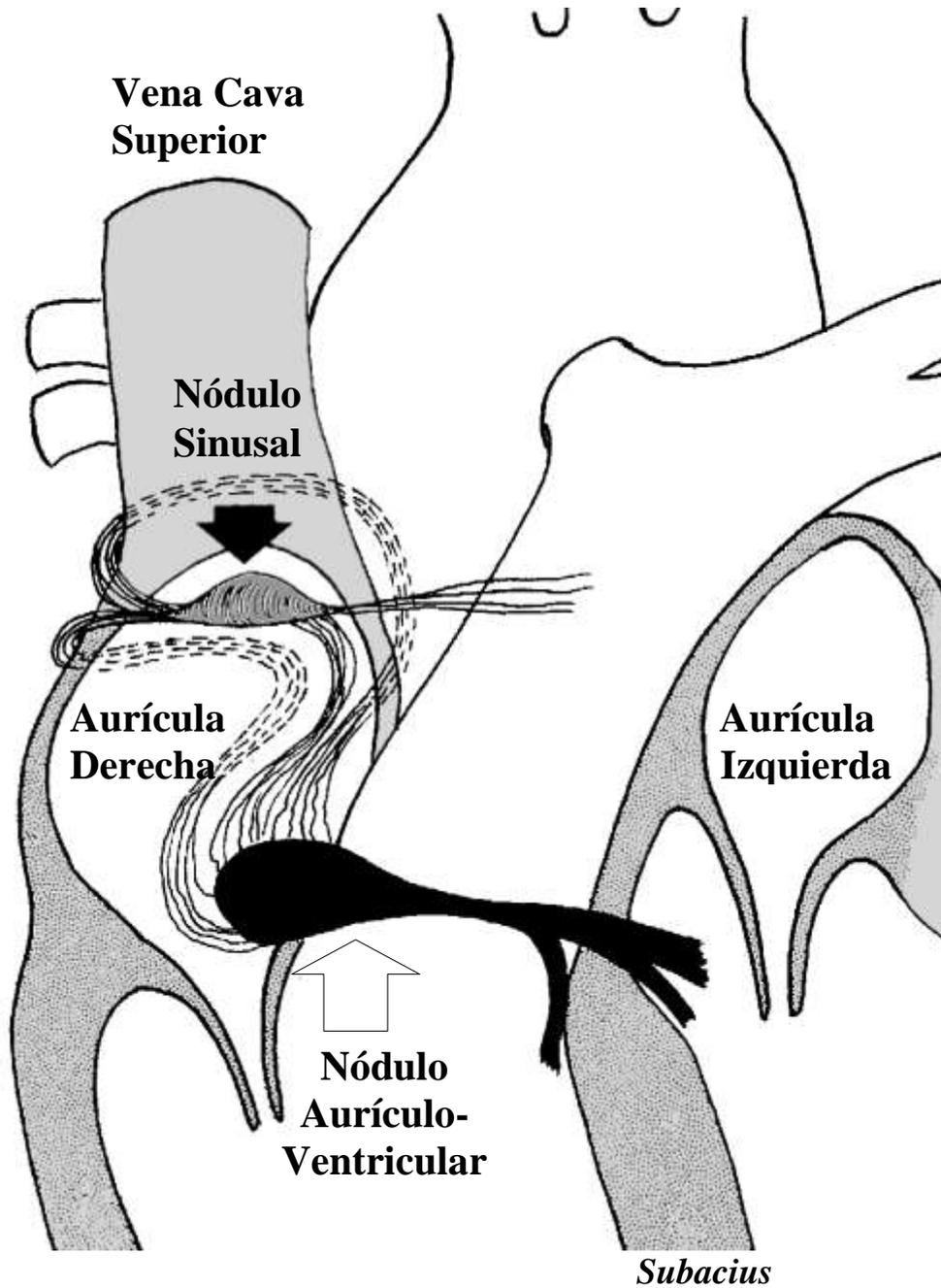


Fig. 29

En la figura se muestra al Nódulo Sinusal ubicado en la parte posterior y superior de la aurícula derecha, en el sitio de la desembocadura de la Vena Cava Superior. Presenta forma de sombrero Napoleónico y de él salen los haces internodales anterior, medio y posterior. El haz internodal anterior presenta una subdivisión, el haz de Bachmann, cuya función es la de enviar el estímulo de activación desde el Nódulo Sinusal hacia la aurícula izquierda.

Las primeras son redondeadas, de aspecto pálido, con escasos componentes intracelulares, muy pocas miofibrillas y distribuidas en forma de racimos de uvas. En sus alrededores se observan abundantes terminaciones nerviosas. Las células P se unen entre si y con las células transicionales, que son las encargadas de unir las con las fibras de los tractos o haces internodales y auriculares y las cuales se caracterizan por ser más cortas y más delgadas que las células de las aurículas y con mayor proporción de miofibrillas que las células P, representan pues un estado intermedio entre los dos tipos celulares anteriores. Las células P son las verdaderamente automáticas y las transicionales actúan solamente como puentes de unión entre ellas y las demás células auriculares.

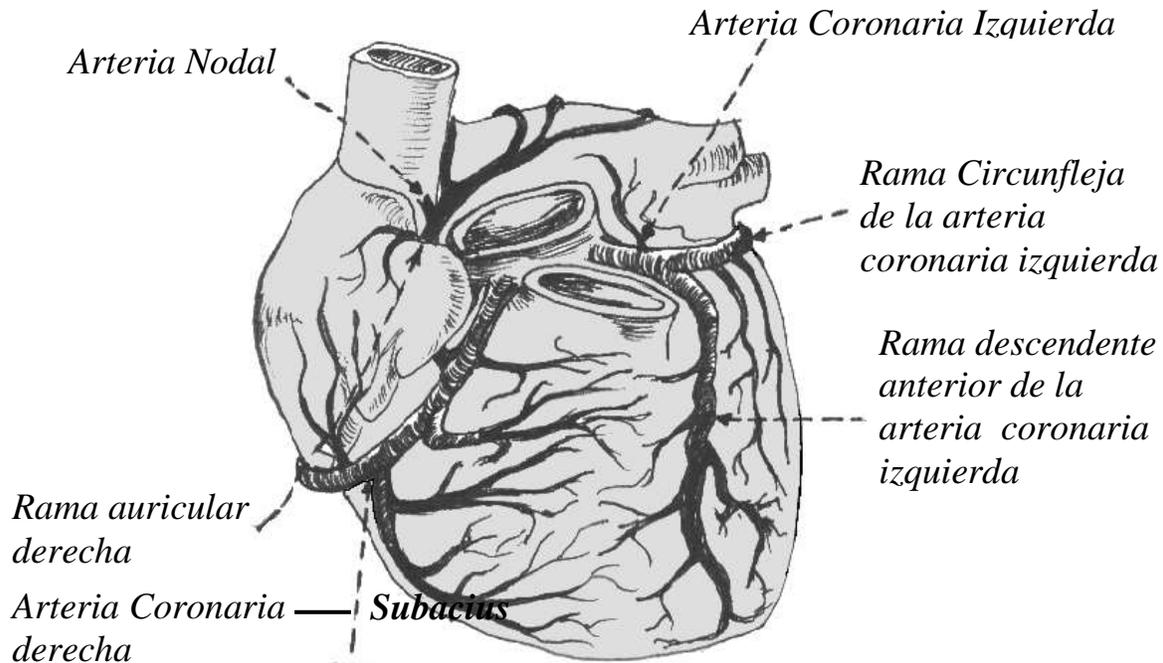


Fig. 30

CARACTERÍSTICAS FUNCIONALES:

El NS cumple con los requisitos de un marcapaso dominante porque durante un determinado ciclo cardíaco se despolariza antes que cualquier otro sitio del corazón (**Fig. 31**). Dicha despolarización, como ya se dijo, ocurre espontáneamente en diástole y se desarrolla en forma progresiva y lenta hasta alcanzar el nivel umbral, a partir del cual se dispara el PAT. Esa actividad espontánea y rítmica del NS es producto de las interacciones coordinadas de procesos metabólicos, neurohumorales y movimiento de iones a través de la membrana celular.

MECANISMO DE LA DESPOLARIZACIÓN DIATÓLICA ESPONTÁNEA EN LAS CÉLULAS AUTOMÁTICAS:

Tenemos que partir del hecho de que durante la diástole en la parte interna de la membrana celular predominan cargas negativas y en la externa positivas y por tanto, para poder explicar una despolarización durante ella, es necesario asumir la presencia de un flujo de corriente con cargas positivas hacia el interior de la célula.

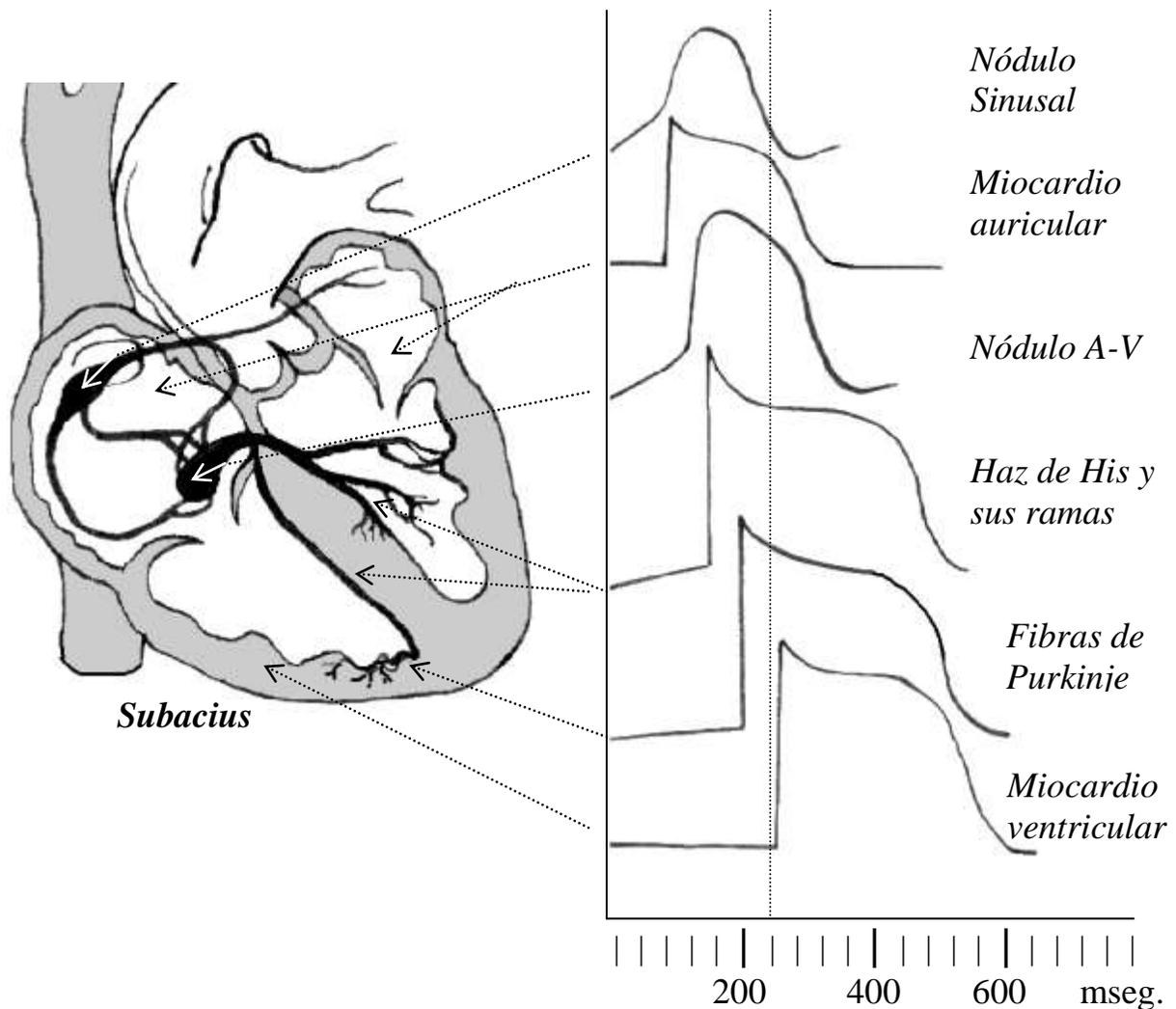


Fig. 31

Las investigaciones iniciales relacionadas con la despolarización diastólica en células automáticas, partiendo de los trabajos de WEIDMANN (1951) en fibras de Purkinje, postularon dos posibles explicaciones de la positivización de la parte interna de la membrana:

- a) aumento progresivo de la conductancia para el sodio (g_{Na^+}) o
- b) disminución progresiva de la conductancia para el potasio (g_{K^+}).

VASSALLE (1966), utilizando técnicas de "fijado de corriente" (voltage-clamp) en valores diastólicos máximos, concluyó que la despolarización diastólica en las células automáticas era una consecuencia del declive progresivo, dependiente del tiempo, de la permeabilidad de la membrana para el K^+ . Otros autores como NOBLE y TSIEN (1968), HAUSWIRTH et al. (1972), COHEN et al. (1976) dieron soporte al postulado de que la declinación progresiva de la salida de K^+ , con una corriente constante de entrada de Na^+ , era la responsable de la producción del automatismo. A partir de esos trabajos de investigación fue aceptado por unanimidad el punto de vista que explica la despolarización diastólica como una disminución progresiva y lenta del potencial transmembrana debido a la negativización cada vez menor del interior de la célula automática como consecuencia de una corriente de cargas positivas que fluye desde el exterior (entrada de Na^+) que supera de manera gradual a la corriente de cargas

positivas que abandona a la célula (I_{K2}). El resultado de ambas corrientes es, con el paso del tiempo, un predominio neto de cargas positivas representadas por el Na^+ que entra, sobre las cargas positivas que abandonan la célula y que están representadas por el K^+ . Ese predominio neto de cargas positivas en el interior de la célula es el responsable de la despolarización diastólica o potencial marcapaso en las células automáticas (**Fig. 32**).

P.A.T. DE UNA CÉLULA AUTOMÁTICA

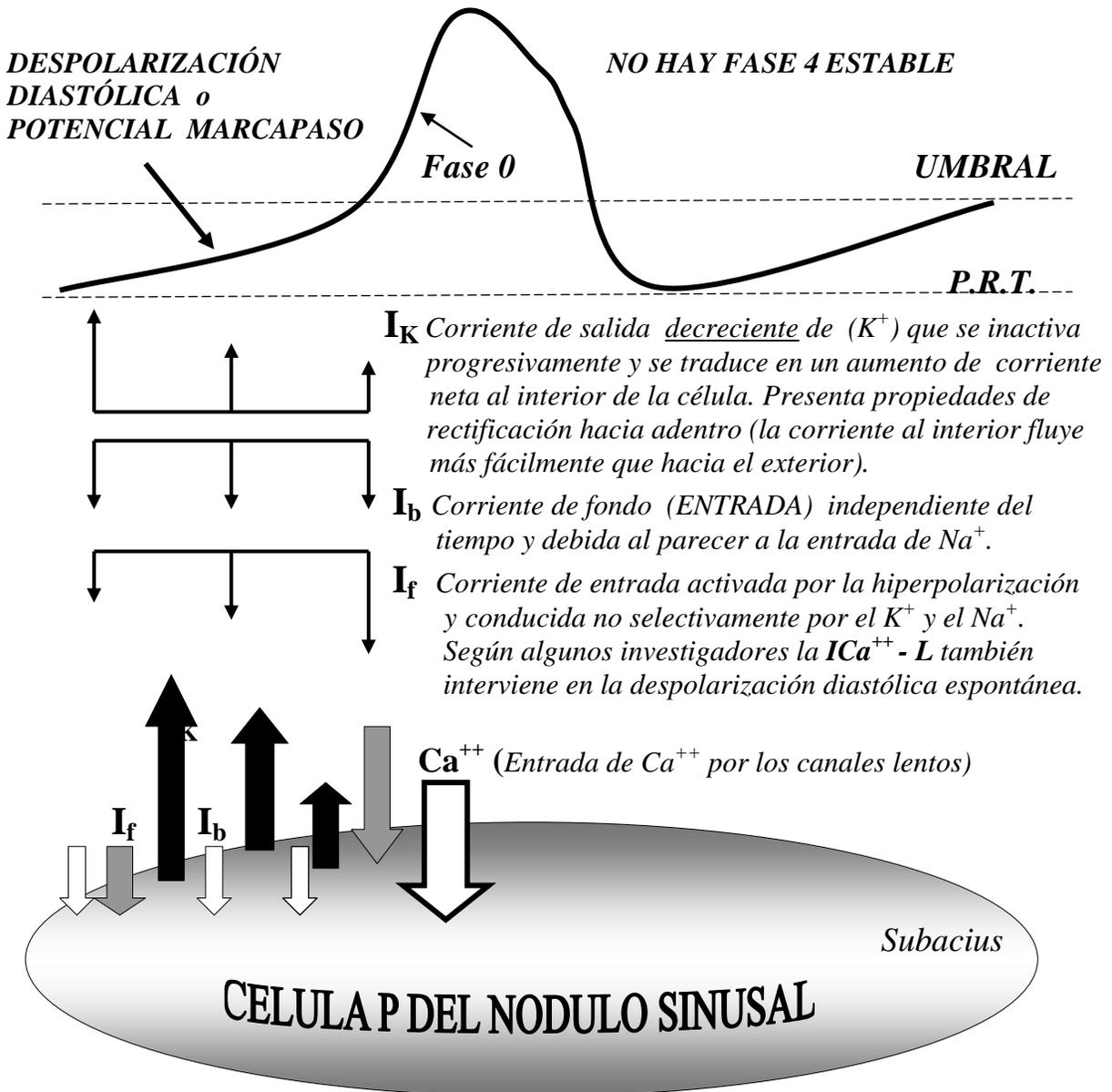


Fig. 32

P.A.T. DE UNA CÉLULA NO AUTOMÁTICA

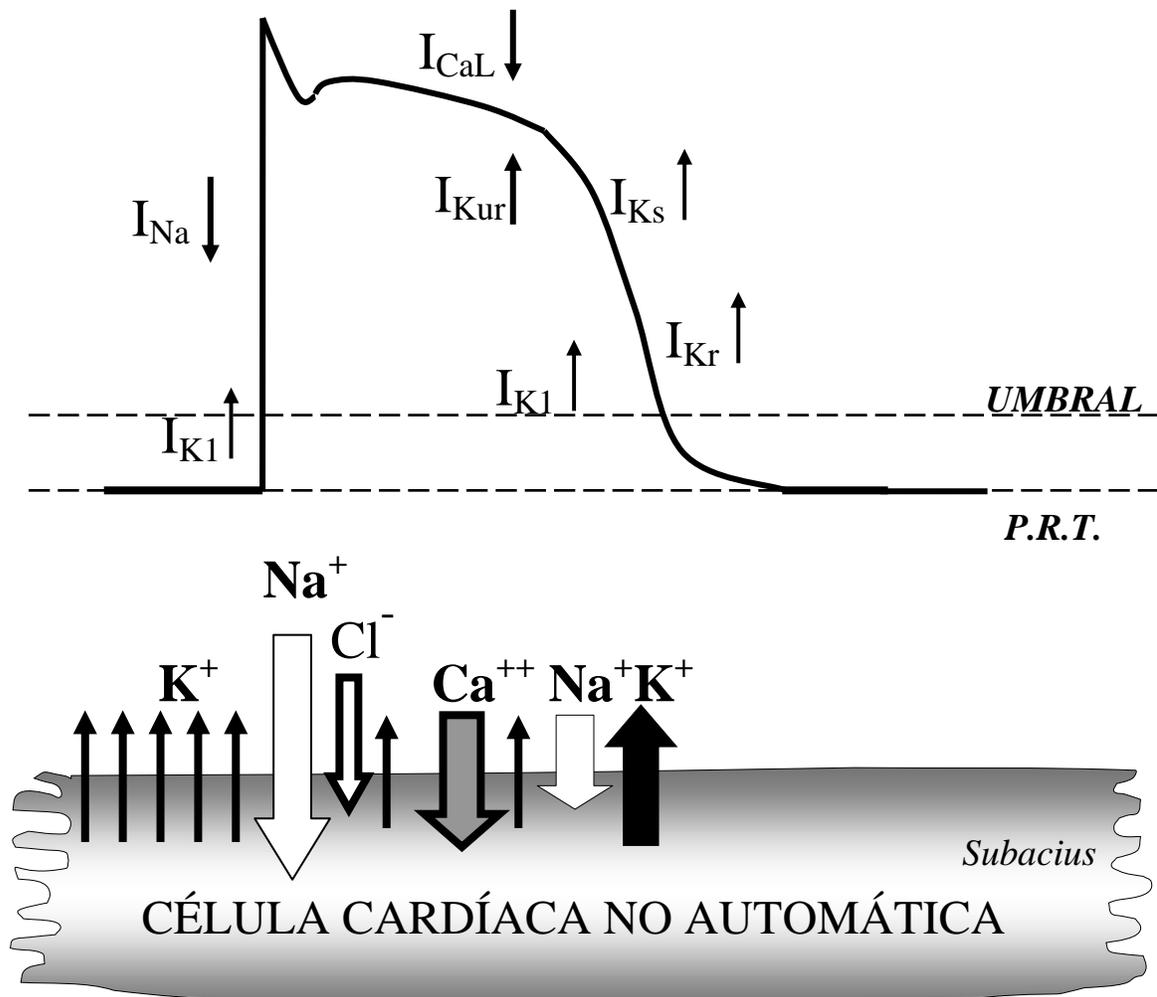


Fig. 33

Posteriormente se demostró en las fibras de Purkinje la existencia de una corriente de entrada, conducida de manera no selectiva por el K^+ y el Na^+ , durante la despolarización espontánea en diástole y que se activa en hiperpolarización (I_f) Fig. 32.

Otro posible mecanismo en la producción de la despolarización diastólica en las fibras automáticas podría ser la activación de la corriente de Ca^{++} (YAMAGIHARA K, IRISAWA H. 1980).

Sin embargo hay que hacer notar un hecho importante: en las fibras de Purkinje cuyo PRT se encuentra a nivel de -90 mV., la (I_f) es la corriente que predomina en la génesis del potencial marcapaso y la (I_k) influye poco. En las células automáticas del NS, al contrario, la corriente de entrada (I_f) contribuye apenas en un 20% de la corriente marcapaso y el automatismo depende fundamentalmente de la (I_k) y de la (I_{Ca-L}). ZIPES DP. 1998.

En lo que respecta a la fase 0 del potencial, fase de despolarización de la membrana, ella se caracteriza en las células automáticas por presentar un ascenso lento y un V_{max} reducido, por ser células de respuesta lenta. En estas células la despolarización en vez de ser producida por

la entrada de Na^+ por los canales de conducción rápida como en las células no automáticas, es consecuente principalmente a la entrada de Ca^{++} (ICa) por los canales de conducción lenta.

Los canales lentos se caracterizan por mostrar una apertura más lenta de sus compuertas de activación (**d**) así como también el cierre más lento de sus compuertas de inactivación (**f**) en comparación a los canales de conducción rápida. También permanecen abiertos durante un tiempo más largo.

De que los canales rápidos de conducción de Na^+ no intervienen en la despolarización diastólica de las células automáticas se demuestra utilizando la *tetrodotoxina*, la cual posee el poder de bloquear dichos canales y provoca abolición del PAT propagado en células no automáticas, en cambio no tiene ningún efecto sobre las células automáticas, lo cual nos indica que en estas últimas los PAT propagados se originan por otra vía. Si en cambio se administra *manganeso*, el cual bloquea los canales lentos, en las células automáticas se observa la ausencia de potenciales de acción propagados, mientras que las no automáticas siguen funcionando normalmente.

Es interesante mencionar la teoría de POLLACK (1977, 1979) según la cual los cambios cíclicos a nivel de la membrana de las células automáticas, tomando en cuenta la despolarización y la repolarización, dependen de la acción de las *catecolaminas* sobre el sistema *Adenil-ciclase* de la membrana celular. Se ha demostrado que el almacenamiento de las catecolaminas en el Nódulo Sinusal no está limitado a las terminaciones nerviosas del Simpático, existen sitios extraneurales de depósito de las mismas en el interior de las células nodales: las vesículas subsarcomerales.

Pero aún cuando el almacenamiento de estas catecolaminas en el N.S. es intracelular, su acción sobre las células marcapaso es a nivel de la parte externa de la membrana y para ello es indispensable que exista una vía que permita a las catecolaminas abandonar la célula. Al parecer su salida de la célula y fijación en la parte externa de la membrana es mediante el mecanismo de exocitosis, proceso análogo al que tiene lugar en los tejidos neurosecretores. Una vez fuera de la célula, se unen a los receptores beta-adrenérgicos en la parte externa de la membrana y favorecen la entrada de Ca^{++} en la célula. La corriente de entrada de Ca^{++} es la responsable de la despolarización de la membrana y es a la vez indispensable para que la salida de catecolaminas tenga lugar. Las catecolaminas a nivel de los receptores activan la *adenil-ciclase* y estimulan la producción de **cAMP**, el cual a su vez provoca la fosforilación de las proteínas de la membrana y de esta manera aumenta la conductancia del Ca^{++} .

Según POLLACK la serie de eventos que intervienen en las células automáticas son los siguientes: (**Fig. 34**).

1. Las vesículas liberan catecolaminas de manera espontánea que pasan al espacio extracelular. Al comienzo el ritmo de dicha liberación es lento ya que las células se encuentran relativamente polarizadas (alrededor de -55 mV) y la concentración de Ca^{++} intracelular también es relativamente baja.
2. Las catecolaminas liberadas al Espacio Extracelular se unen a los receptores beta-adrenérgicos, activan la adenil-ciclase con el consecuente aumento de producción de AMP cíclico y fosforilación de las proteínas de la membrana celular, abren los canales de Ca^{++} y ese ion penetra en la célula provocando una mayor despolarización de la membrana.
3. A mayor despolarización de la membrana celular como consecuencia de la entrada de Ca^{++} , mayor es el ritmo de liberación de las catecolaminas. Como la acción de las catecolaminas facilita la entrada de Ca^{++} a la célula y a su vez el influjo de Ca^{++}

4. facilita la liberación de catecolaminas, el sistema en conjunto puede considerarse un mecanismo de retroacción (feedback) o sistema regenerativo.
5. Al liberarse todas las catecolaminas del pool y desaparecer así la actividad de la *adenil-ciclasa*, el **cAMP** retorna a sus niveles basales y los canales de Ca^{++} dejan de abrirse y por lo tanto se detiene la despolarización y comienza la repolarización.
6. Durante la repolarización las vesículas intracelulares se repletan nuevamente de catecolaminas y cuando dicha repleción alcanza su nivel máximo, se inicia nuevamente la liberación espontánea y con ella un nuevo ciclo.

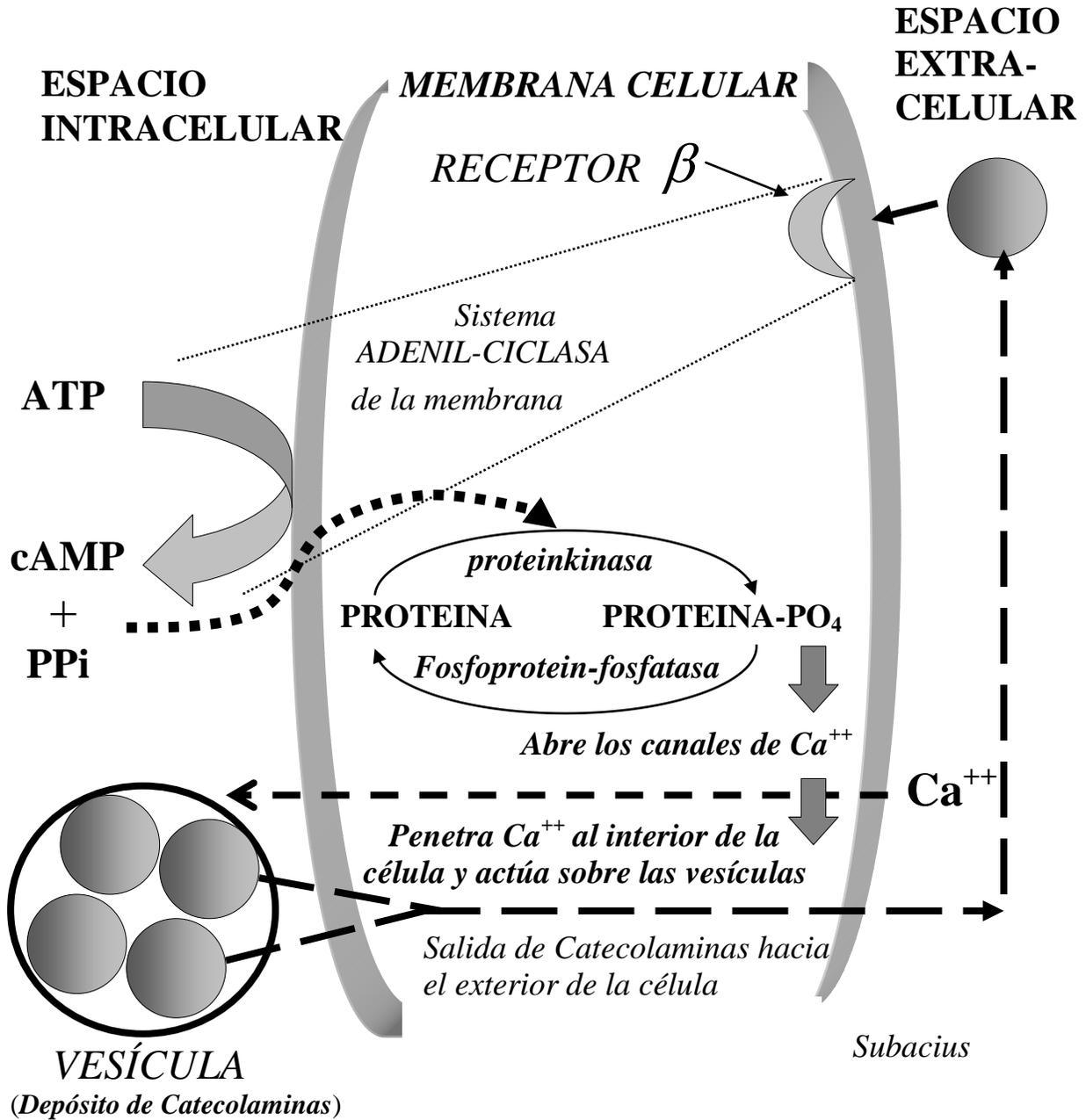


Fig. 34

MECANISMOS RESPONSABLES DEL CAMBIO DE FRECUENCIA DE PRODUCCIÓN DE IMPULSOS EN LAS CÉLULAS CARDÍACAS AUTOMÁTICAS.

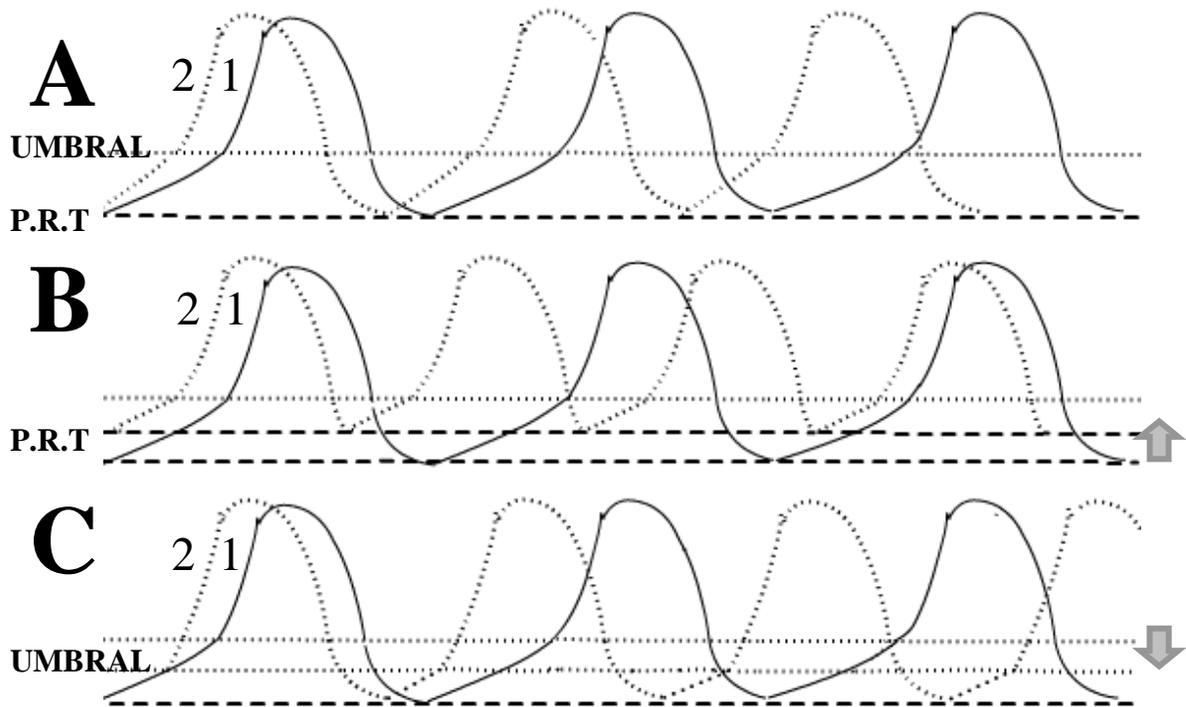


Fig. 35

En la **Fig. 35** observamos los distintos cambios en las propiedades eléctricas de la membrana que hacen variar la frecuencia de producción de potenciales de acción (PAT) en una célula marcapaso.

A Cambios en la inclinación o ritmo de ascenso de la despolarización diastólica. Mientras menos empinado sea el declive, menor será la frecuencia de producción de PAT (1) y al contrario, si el declive se hace más empinado, más vertical, la frecuencia aumenta (2).

B Cambios en la magnitud del PRT máximo. Si la polarización de la membrana aumenta, el PRT se hace más negativo, la frecuencia disminuye ya que la despolarización diastólica necesita más tiempo para llegar hasta el umbral y al contrario, si el PRT disminuye, o sea, se hace menos negativo (2), alcanza más rápidamente el umbral y la frecuencia aumenta.

C Cambios del nivel umbral. Si el umbral se hace más negativo y se acerca al PRT, sin que este último se altere, la despolarización diastólica espontánea necesita menos tiempo para llegar hasta él y desarrollar una despolarización rápida, aumentando así la frecuencia de producción de PAT (2). En cambio la frecuencia disminuye cuando el Umbral se hace menos negativo.

¿Porqué el Nódulo Sinusal actúa en condiciones fisiológicas como el Marcapaso Dominante si en el corazón existen otros sitios con células automáticas ?

La explicación de ello está en la propiedad del Nódulo Sinusal de generar impulsos eléctricos a mayor frecuencia que los centros automáticos restantes.

El N.S. al enviar sus impulsos activadores a mayor frecuencia que la existente en los marcapasos latentes, éstos, como están formados por células excitables, responden a dichos estímulos (se descargan) antes de que la despolarización diastólica espontánea inherente a ellas alcance el nivel umbral. En otras palabras, el N.S., por generar potenciales de acción a mayor frecuencia, sobrepasa la frecuencia intrínseca de los otros centros automáticos y los conduce con mayor rapidez, evitando de esa manera una actividad eléctrica competitiva en el corazón.

En el registro gráfico de los potenciales transmembrana de las células P del N.S. lo arriba expuesto se manifiesta como una transición gradual entre el final de la despolarización diastólica y el inicio del ascenso del PAT. En cambio en las células de los marcapasos latentes se observa una transición brusca, formando ángulo, indicativa de que esas células son despolarizadas por el estímulo que llega desde el N.S. y no permite que en ellas el potencial marcapaso alcance el umbral en forma espontánea (*Fig. 36*).

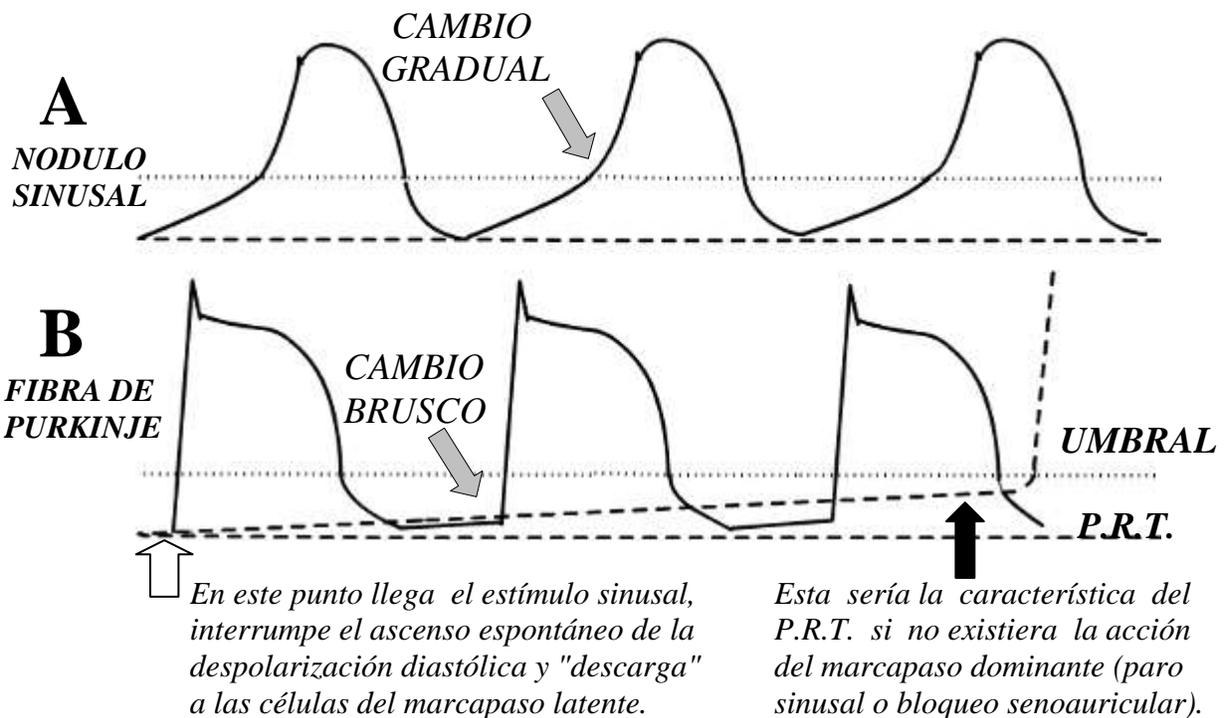


Fig. 36

Es fundamental para el corazón que en condiciones fisiológicas las cosas ocurran tal como se ha descrito arriba. Al existir un marcapaso dominante y otros latentes, se asegura la tarea impuesta al corazón de mantener en forma continua una circulación corporal adecuada. Si por alguna razón el N.S. falla en la producción de estímulos, o éstos se bloquean, uno de los marcapasos latentes toma el mando del corazón y lo sigue activando rítmicamente aunque a menor frecuencia.

Los marcapasos latentes representan un factor de seguridad en el mantenimiento del Gasto Cardíaco.

Normalmente las células marcapaso se hallan bajo un estricto control dependiente del Sistema Nervioso Autónomo encargado de regular la frecuencia de producción de impulsos eléctricos (Fig. 37).

El Nódulo Sinusal presenta abundantes terminaciones nerviosas, formadas por fibras post-ganglionares simpáticas y parasimpáticas, estas últimas representadas por el nervio Vago derecho e izquierdo.

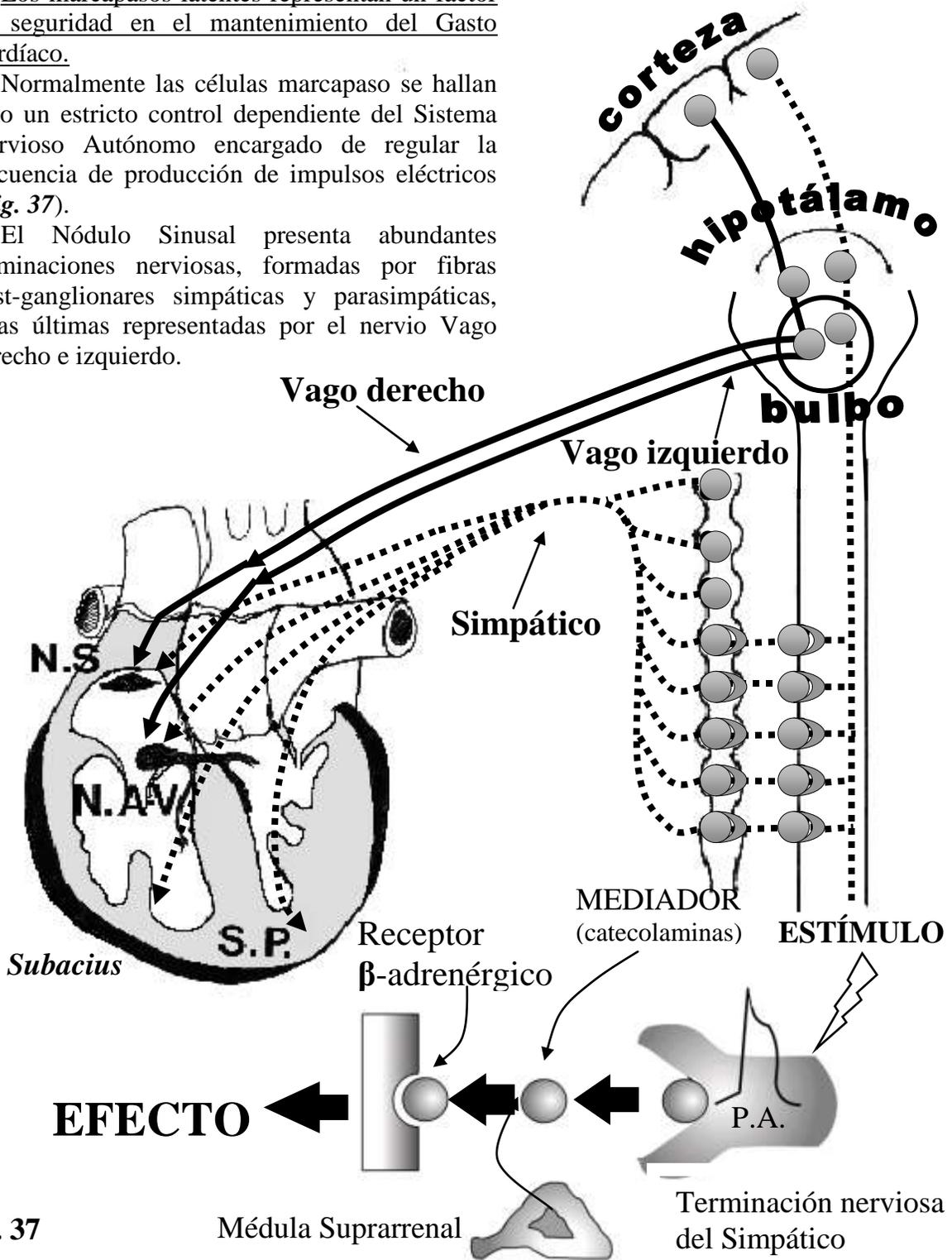


Fig. 37

Médula Suprarrenal

Las fibras autónomas adrenérgicas y colinérgicas también inervan al Nódulo Aurículo-Ventricular, pero al sistema de conducción ventricular lo inerva solamente el Simpático (Fig. 37).

Si se estimula el Sistema Nervioso Simpático del corazón, se obtiene un aumento en la frecuencia de producción de estímulos a nivel del N.S. (efecto cronotrope positivo) que se traduce como taquicardia sinusal. A nivel del Potencial de Acción observamos una verticalización o mayor empinamiento del declive de la despolarización diastólica (**Fig. 38b**) por acción de las catecolaminas liberadas en las terminaciones nerviosas del Simpático (**Fig. 37**). Dicho aumento de la verticalización se logra desplazando el potencial para la activación de la corriente **I_f** a valores más positivos así como también por aumento de la corriente **I_{Ca}** y de la **I_K**. A nivel del Nódulo A-V y de las fibras de Purkinje produce además un ligero efecto dromotrope positivo por llevar al potencial umbral hacia valores más negativos, acercándolo

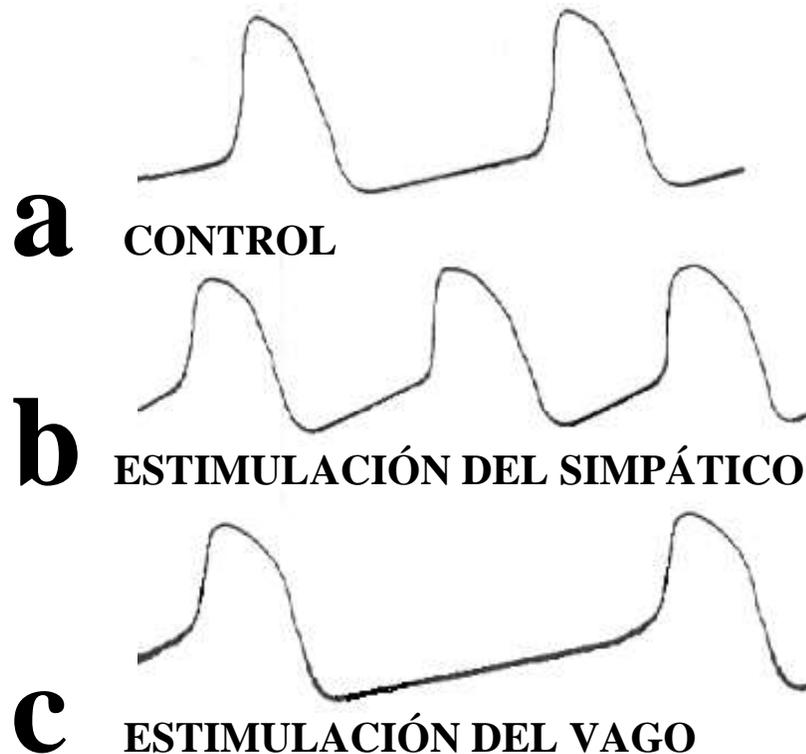


Fig. 38

al PRT. Ese efecto de las catecolaminas sobre el corazón es inhibido por sustancias que bloquean los receptores beta-adrenérgicos (beta bloqueadores).

La estimulación de las fibras cardíacas vagales provoca, al contrario, una respuesta cronotropa negativa, o sea, disminución de la frecuencia de producción de impulsos eléctricos con la consecuente bradicardia sinusal (**Fig. 38c**) pudiendo inclusive llevar a una asistolia si el estímulo vagal es muy fuerte. A diferencia del Nervio Simpático, el Parasimpático no posee acción sobre las fibras de Purkinje de los ventrículos, y por tal motivo una estimulación vagal prolongada, al producir inhibición de los nódulos Sinusal y Aurículo-Ventricular, el ritmo idioventricular en vez de inhibirse, más bien se "estimula" al quedar liberado el marcapaso latente (fibras de Purkinje) del control del marcapaso dominante (N.S).

El efecto vagal es ejercido por la Acetilcolina que actúa a nivel de los receptores colinérgicos muscarínicos del Nódulo Sinusal produciendo:

1. reducción de la corriente I_{Ca} ;
2. activación de la corriente de salida de K^* (I_{K1}) con propiedades de rectificación hacia adentro. La corriente I_K de cinética lenta, voltaje y tiempo dependiente, aquella que tiene lugar durante la repolarización rápida final (fase 3 del PAT), no es afectada por la acetilcolina (GARNIER D. et al 1978).
3. reducción de la corriente de entrada I_f (la que se activa con hiperpolarización).

El efecto vagal puede suprimirse administrando *atropina* que bloquea los receptores muscarínicos de la Acetilcolina y por tal motivo se utiliza para el diagnóstico diferencial entre la enfermedad del Nódulo Sinusal (S.S.S.), que es de naturaleza orgánica, y la bradicardia funcional por estimulación del vago. Si en presencia de una bradicardia administramos por vía endovenosa 1 a 2 mgr. de atropina y la frecuencia cardíaca no se eleva a cifras mayores de 90 latidos por minuto, podemos hacer el diagnóstico de una afección orgánica del N.S. Si en cambio el nódulo responde con una elevación de la frecuencia de producción de estímulos, debemos pensar que la bradicardia es de naturaleza funcional (**Fig. 39**).

Es bien sabido que una estimulación intensa del nervio vago puede producir no solamente paro sinusal, sino también un paro ventricular temporal. Ello podría hacernos pensar que el Parasimpático posee acción inhibitoria sobre el automatismo ventricular, lo cual sin embargo no es cierto ya que él, como se mencionó arriba, no inerva las fibras de Purkinje de los ventrículos y además se ha demostrado que la Acetilcolina no suprime la actividad espontánea de las fibras de Purkinje ni una estimulación vagal máxima logra provocar paro ventricular en presencia de un bloqueo aurículoventricular completo. De modo que la mencionada inhibición temporal del automatismo ventricular como consecuencia de la estimulación del nervio vago debe tener una explicación diferente. En efecto, tal explicación la hallamos en la manera como el marcapaso dominante (N.S) actúa sobre los marcapasos latentes.

En la **Fig. 40** podemos observar claramente que la acción del N.S. sobre los marcapasos subsidiarios no es solamente su activación o "descarga" antes de que en ellos la despolarización diastólica alcance el nivel umbral en forma espontánea y genere un P.A.T. propagado, ya que si ese fuese su único mecanismo de acción, las fibras de Purkinje al quedar liberadas de la influencia del N.S., como ocurre en caso de un bloque A-V completo o paro sinusal, tomarían el mando de inmediato, dejando pasar tan solo un lapso de aproximadamente 2 segundos, correspondiente a su frecuencia intrínseca de generación de impulsos (**Fig. 40b**). Las cosas sin embargo no ocurren de esa manera, entre el momento de la estimulación vagal intensa y la respuesta a nivel de las fibras de Purkinje puede pasar un lapso de tiempo de hasta 30 segundos (**Fig. 40c y 41**).

Tal fenómeno puede explicarse tan solo si admitimos que el N.S. además de "descargar", por producir estímulos a mayor frecuencia, a las células de los marcapasos latentes e impedirles así que sus potenciales marcapasos alcancen espontáneamente el umbral, actúa como inhibidor al provocar supresión por sobreconducción (*overdrive supression*).

La estimulación vagal causa paro sinusal y el N.S. al dejar de funcionar manifiesta su acción supresora sobre los marcapasos latentes provocando indirectamente paro ventricular.

Es importante hacer notar que mientras mayor es la frecuencia del marcapaso dominante, cuando éste deja de funcionar, más prolongada será la inhibición sobre los marcapasos subsidiarios. De igual manera, para una misma frecuencia sinusal, la inhibición es mayor en las células automáticas ventriculares, más lentas, que en las supraventriculares, caracterizadas

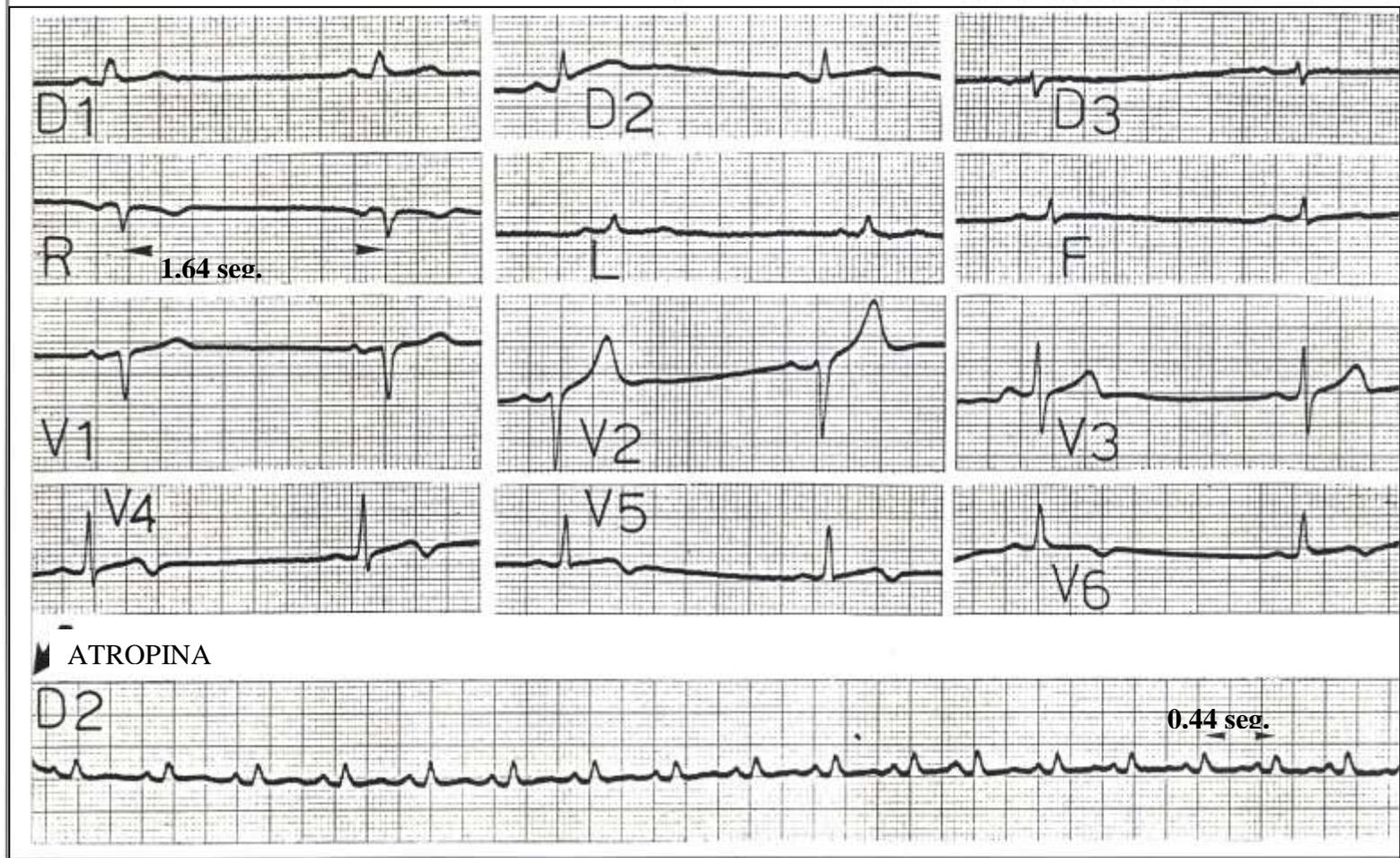


Fig. 39

En la parte superior se muestra el ECG de 12 derivaciones de un paciente con bradicardia (37 l.p.m.) y en la parte inferior, la derivación D2, con un incremento de la frecuencia cardiaca hasta 136 l.p.m. después de administrar 2 mg. de atropina.

por producir estímulos a mayor frecuencia. De allí que cuando el N.S. falla, los primeros sitios del corazón en asumir el control son los supraventriculares, por hallarse sus células automáticas menos inhibidas que las ventriculares, a menos que la estimulación vagal provoque también su inhibición.

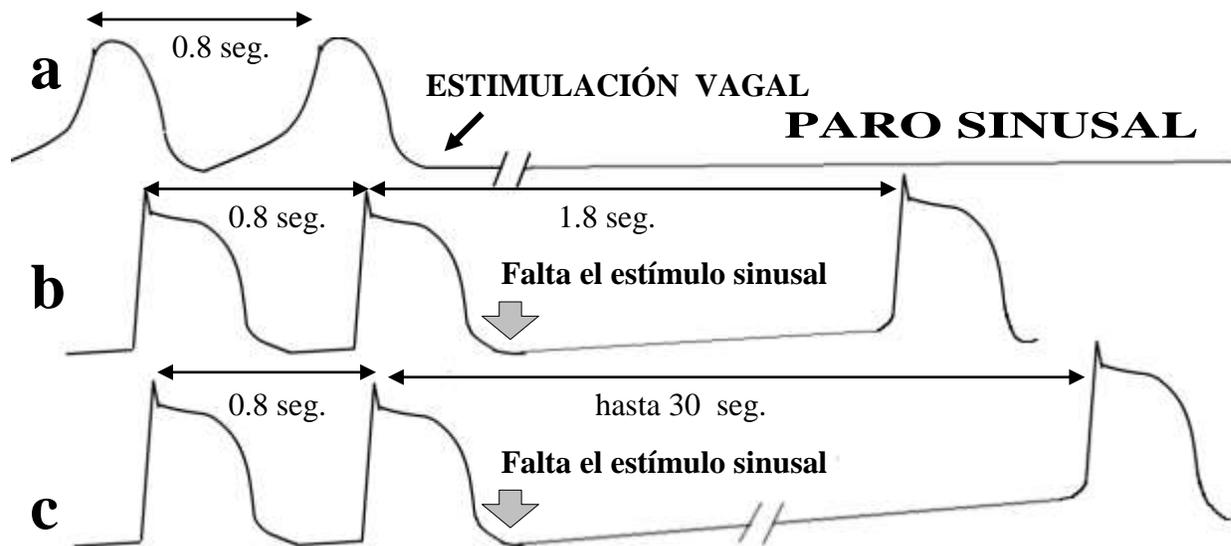


Fig. 40

- Respuesta del Nódulo Sinusal a la estimulación vagal.*
- Respuesta que tendrían las fibras de Purkinje si el N.S. no ejerciera sobre ellas la supresión por sobreconducción.*
- Respuesta real que se obtiene a nivel de las fibras de Purkinje cuando ocurre paro sinusal.*

Desde el punto de vista iónico la supresión por sobreconducción se explica de la siguiente manera:

El N.S. conduce los marcapasos ventriculares latentes a una frecuencia dos veces mayor que la correspondiente a su frecuencia espontánea intrínseca y como con cada ascenso del P.A.T. existe un flujo neto de Na^+ hacia el interior de la célula, el N.S. impone a las fibras de Purkinje una carga de Na^+ aproximadamente el doble de la que les corresponde cuando descargan espontáneamente (*Fig. 42a*). Como consecuencia de ello la bomba de Na^+/K^+ tiene que expulsar mayor cantidad de Na^+ en relación al K^+ que introduce y por tal motivo se transforma en una bomba electrogénica que desvía la despolarización diastólica hacia valores más negativos, o sea, hiperpolariza la membrana de las fibras de Purkinje (*Fig. 42b*). Al ocurrir un Paro Sinusal dichas fibras dejan de ser conducidas a mayor velocidad pero su despolarización diastólica es mantenida en valores más negativos por la bomba iónica hasta que ella deja de actuar o reduce suficientemente su actividad.

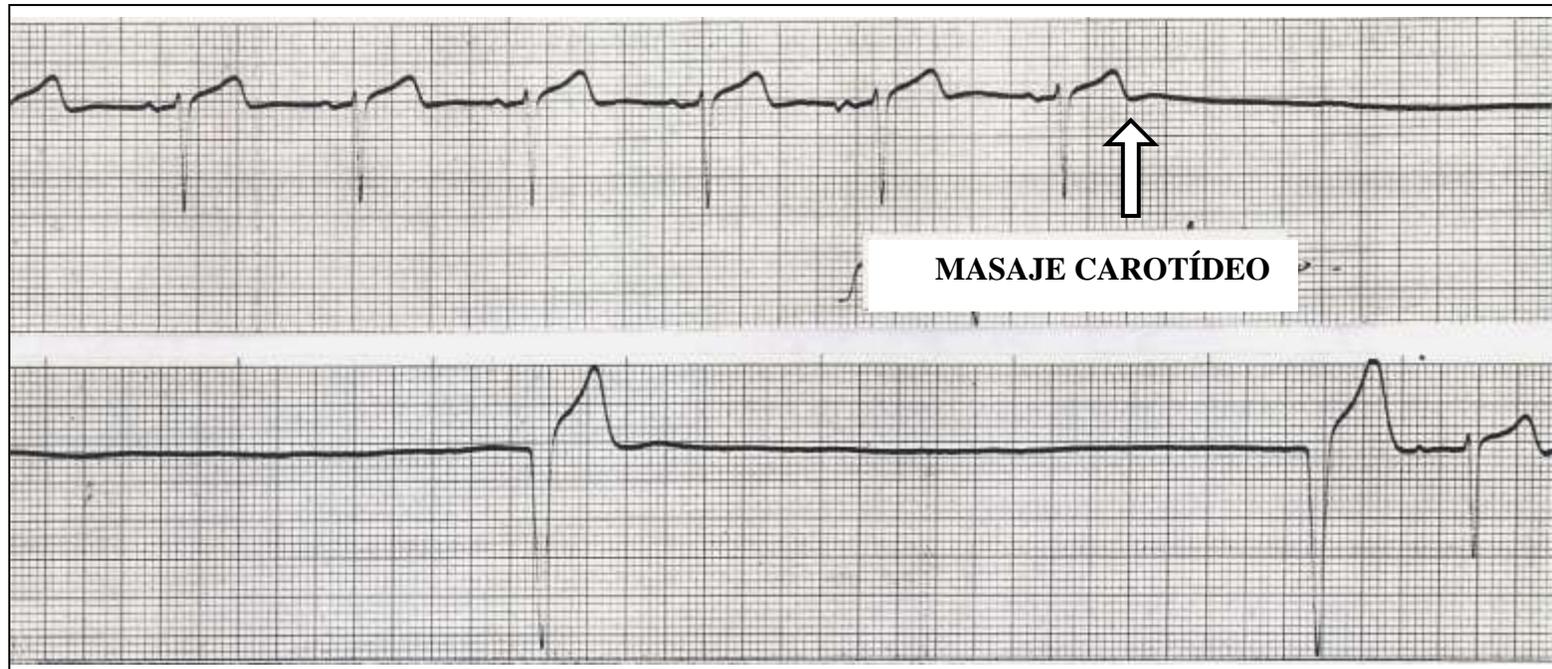
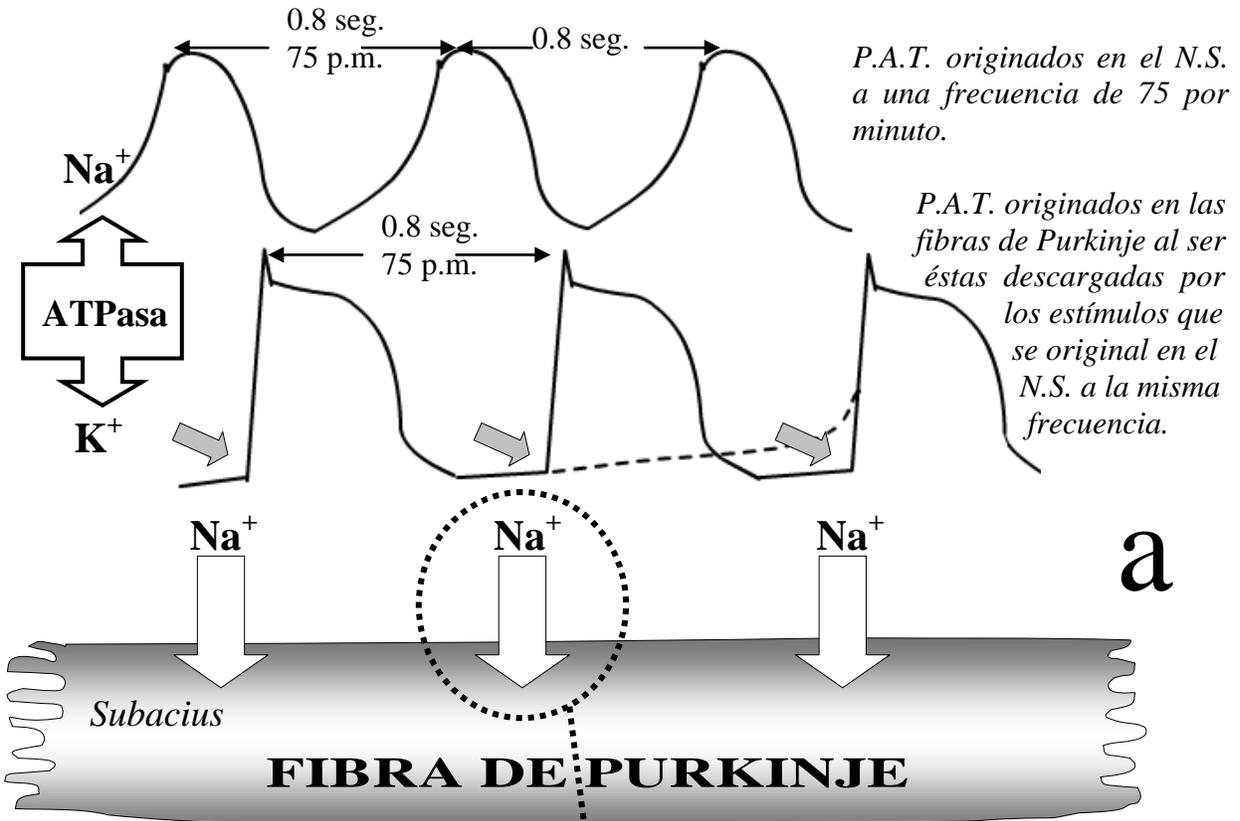
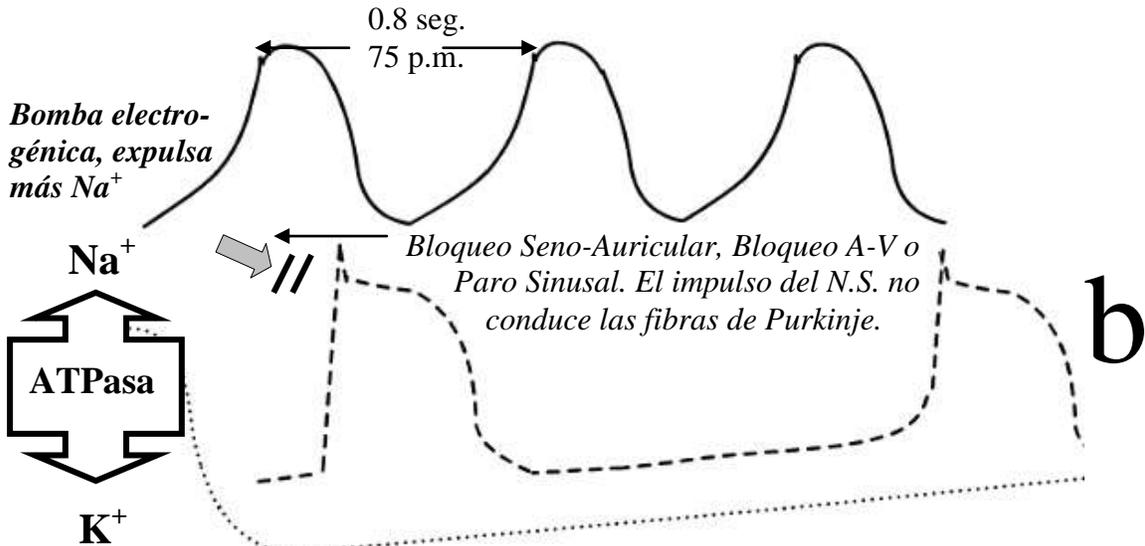


Fig. 41

En el ECG (derivación VI, tira continua) de la figura se observa el efecto de la estimulación vagal por masaje carotídeo que genera un paro de la actividad del nódulo Sinusal. Como consecuencia de ello a los 5,6 seg. aparece un la tido de escape ventricular y otro 3,6 seg. más tarde. 0,80 seg. después del inicio del segundo latido de escape ventricular se recupera la actividad del nódulo Sinusal.



Si el marcapaso latente no fuese conducido por el N.S., esta entrada de Na^+ no tendría lugar.



P.R.T. se hace más negativo (hiperpolarización) por efecto de la bomba electrogénica.

Fig. 42

TRASTORNOS DEL AUTOMATISMO

Antes de entrar a describir las arritmias o disrritmias cardíacas por trastornos en la formación de impulsos (trastornos del automatismo), comenzaremos por definir lo que se entiende por arritmia.

Se define como arritmia cardíaca cualquier ritmo que sea diferente al *ritmo sinusal normal*, tanto si se origina en el N.S. o es ectópico y si es regular o irregular.

Entendemos por *ritmo sinusal normal* al que tiene su origen en el N.S., se caracteriza por una frecuencia de producción de impulsos entre 110 y 150 por minuto en recién nacidos, entre 85 y 125 en menores de 2 años de edad, entre 75 y 115 en las edades comprendidas entre 2 y 4 años y entre 60 y 100 en adultos y guarda una secuencia característica constante en el desplazamiento del estímulo a través de todo el corazón. Se inicia en el N.S., pasa a los haces internodales y las aurículas, atraviesa el Nódulo A-V, pasa al haz de His y sus ramas y por último llega a la red de Purkinje para activar los ventrículos.

En el electrocardiograma el *ritmo sinusal normal* se caracteriza por:

Onda P presente;

Onda P precede generalmente al complejo QRS;

Onda P es positiva en las derivaciones D1, D2 y aVF y negativa en aVR.

Todo patrón electrocardiográfico distinto al arriba descrito puede ser considerado como perteneciente a una arritmia cardíaca.

CLASIFICACIÓN FISIOPATOLÓGICA DE LAS ARRITMIAS:

Por trastornos de formación del impulso eléctrico, tanto a nivel del N.S. como fuera de él (origen ectópico).

Por trastornos de conducción del impulso eléctrico.

Bloqueos (seno auricular, aurículo-ventricular).

Fenómeno de reentrada.

Conducción aberrante.

Conducción oculta.

Conducción acelerada con preexcitación.

Por ambos trastornos.

Parasistolia.

Disociación aurículo-ventricular.

Fibrilación.

Flutter o Aleteo.

Cuando por cualquier motivo la formación de los impulsos eléctricos en las células cardíacas se altera, se producen una serie de alteraciones del ritmo cardíaco que están comprendidas en el aparte 1 de la clasificación y que a su vez se clasifican en:

DE ORIGEN SINUSAL

Como su nombre lo indica estas arritmias tienen su origen en el N.S. y se caracterizan por un aumento o disminución de producción de impulsos eléctricos consecuentes generalmente a variaciones en la inclinación de la despolarización diastólica o Potencial Marcapaso por efecto adrenérgico o colinérgico. Entre ellas tenemos a:

TAQUICARDIA SINUSAL

Caracterizada por una frecuencia cardíaca elevada (mayor de 100 l.p.m. en adultos) pero con todas las restantes características del ritmo sinusal presentes.

Aparece como respuesta normal al ejercicio o las emociones y como mecanismo de aumento del Gasto Cardíaco, es decir se presenta en todas aquellas situaciones que cursan con aumento de demandas de oxígeno, tales como hipoxia, shock, anemia severa, tirotoxicosis, fiebre, etc.

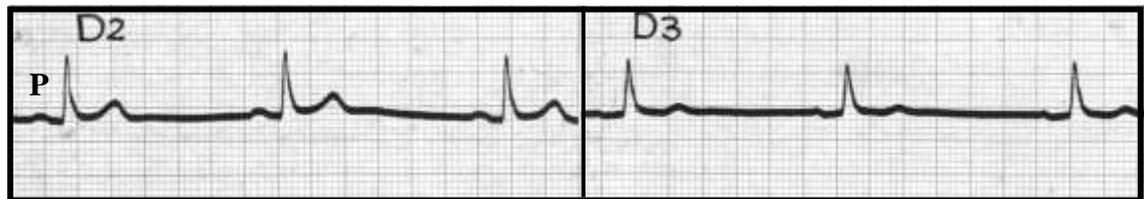


Taquicardia sinusal. Onda P presente y positiva en D1 y D2, precede al complejo QRS. Intervalo R-R: 0.40 seg. Frecuencia cardíaca: 150 l.p.m.

BRADICARDIA SINUSAL

Cursa con frecuencia cardíaca disminuida (menor de 60 l.p.m. en adultos) pero casi nunca menor de 45 l.p.m.

Es debida al aumento del tono vagal y se observa normalmente en atletas entrenados. Las condiciones patológicas que cursan con bradicardia sinusal son el mixedema, el hipopituitarismo, la hipertensión endocraneana, la cardiopatía crónica chagásica, etc.



Bradicardia sinusal. Onda P presente y positiva en D2 y D3, precede al complejo QRS. Intervalo R-R: 1.34 seg. Frecuencia cardíaca: 45 l.p.m.

ARRITMIA RESPIRATORIA

Se manifiesta por cambios en la frecuencia sinusal durante las distintas fases del ciclo respiratorio, aumentando durante la inspiración y disminuyendo durante la espiración. Se lleva a cabo por intermedio de un arco reflejo integrado por los receptores pulmonares de tensión, el nervio vago y el Nódulo Sinusal. Suele ser una manifestación normal en niños y jóvenes.



Arritmia Sinusal o respiratoria. Durante la inspiración los intervalos R-R duran 0.68 seg. y durante la espiración, 1.00 seg.

DE ORIGEN ECTÓPICO

Estas a su vez se dividen en pasivas y activas.

PASIVAS:

Son las arritmias por desplazamiento del marcapaso dominante desde el N.S. a cualquier otro sitio del corazón con células especializadas (células automáticas latentes), las cuales normalmente son activadas o "descargadas" por los estímulos que nacen en el N.S. y por tal motivo no pueden manifestar sus propiedades marcapaso. Al quedar, en cambio, libres de la influencia del N.S. como consecuencia de un paro sinusal, bloqueo seno-auricular o bloqueo aurículo-ventricular, la despolarización diastólica alcanza el umbral espontáneamente y dicho grupo celular se transforma en marcapaso dominante. Su característica fundamental es la de comandar el corazón a una frecuencia menor que la del N.S. En este grupo de arritmias tenemos a:

LATIDOS DE ESCAPE:

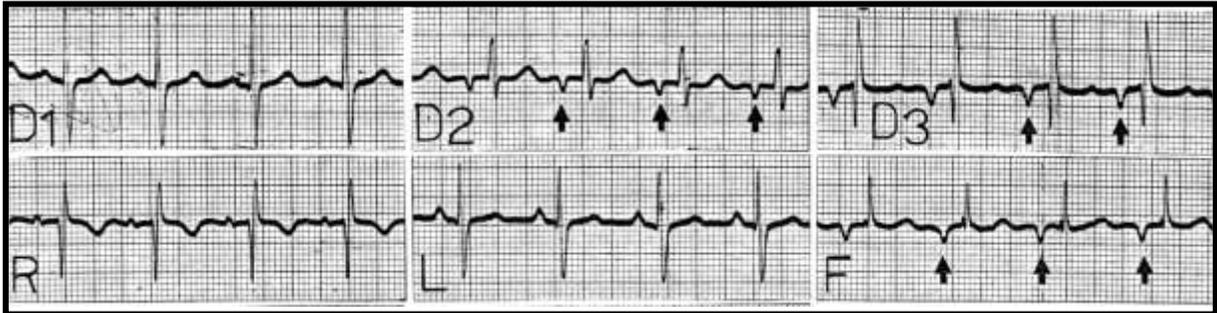
Son fenómenos aislados que aparecen al término de una pausa diastólica prolongada como por ejemplo la que se presenta después de una extrasístole o una taquicardia paroxística ventricular y se caracteriza por la aparición de un solo impulso eléctrico transitorio cuyo origen puede ser auricular, del tejido de unión aurícula-ventricular o de los ventrículos.



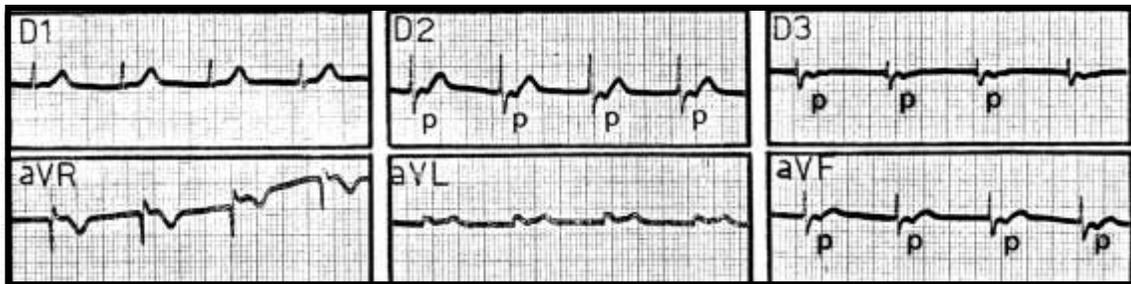
Latido de escape de la Unión A-V a continuación de la pausa posterior al latido prematuro supraventricular. La flecha oscura muestra al latido prematuro y la flecha clara al latido de escape.

RITMO DE ESCAPE

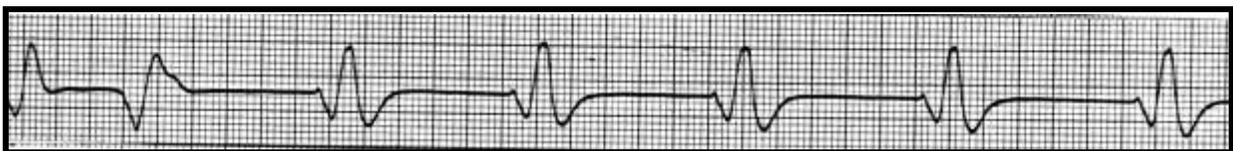
Se caracteriza por ser un fenómeno sostenido y no aislado como el anterior. Al igual que los latidos de escape puede ser auricular, del tejido de la unión A-V (también conocido como ritmo nodal) y ventricular, recibiendo en este último caso la denominación de ritmo idioventricular.



Ritmo de la Unión A-V acelerado. Se observan ondas P negativas en las derivaciones D2, D3 y aVF, precediendo a los complejos QRS.



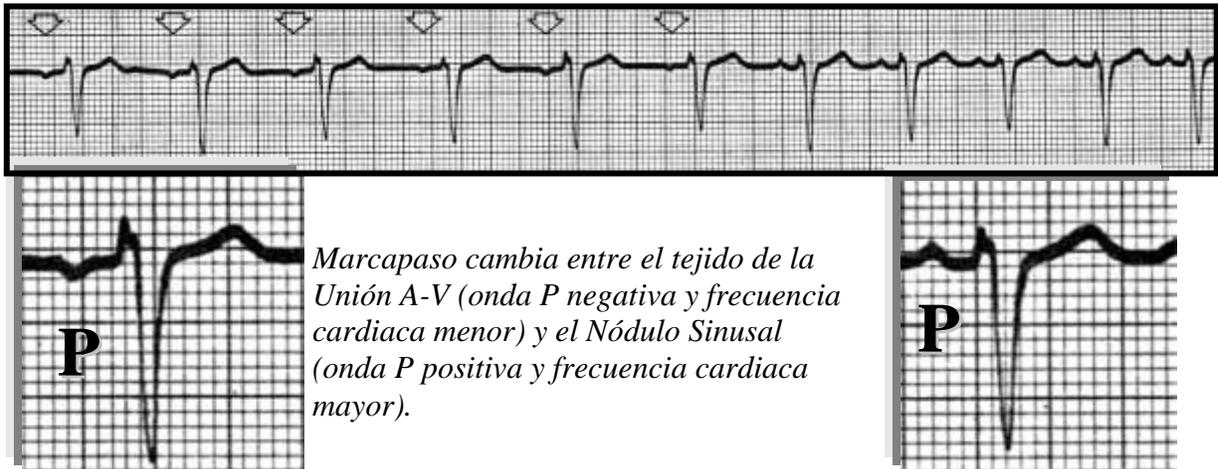
Ritmo de la Unión A-V acelerado. Se observan ondas P negativas en las derivaciones D2, D3 y aVF, después de los complejos QRS (deformando el segmento ST).



Ritmo Idioventricular. No se observan ondas P, los complejos QRS son aberrantes y la frecuencia cardiaca es lenta.

MARCAPASO MIGRATORIO

En este caso el origen del impulso eléctrico cambia de un sitio a otro, localizándose por ejemplo durante un tiempo en el N.S., pasando luego al tejido de unión A-V para al cabo de un rato regresar al N.S.



ACTIVAS:

Son aquellas arritmias en las cuales un marcapaso subsidiario o latente toma el mando del corazón en forma "activa", le quita o usurpa el mando al marcapaso dominante normal por emitir impulsos a una frecuencia mayor que él. En estos casos podemos afirmar que existe un aumento ectópico del automatismo que en la mayoría de los casos se manifiesta no como un latido aislado sino mas bien como un ritmo sostenido, como por ejemplo la taquicardia paroxística.

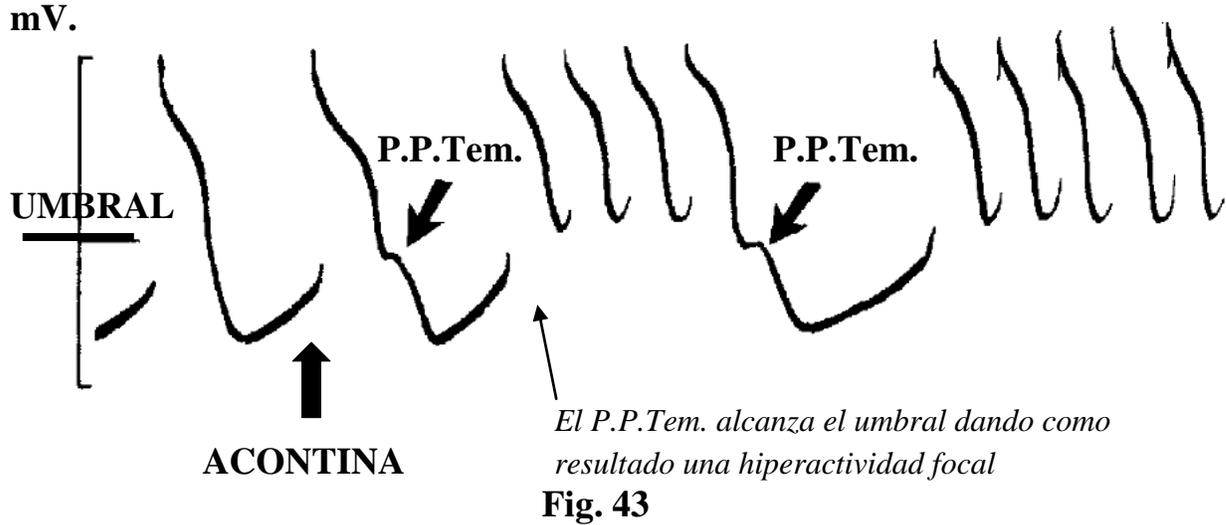
Se ha podido demostrar experimentalmente que los trastornos del automatismo no ocurren solamente como consecuencia de cambios en el potencial marcapaso, sino también por mecanismos distintos a los cambios de la despolarización diastólica característicos de las fibras automáticas normales.

Bajo ciertas condiciones patológicas como por ejemplo la intoxicación por digitálicos, exceso de catecolaminas, hipoxia o hipercapnia, las fibras tanto auriculares como ventriculares pueden presentar despolarizaciones transitorias y de baja amplitud conocidos como *post potenciales (P.P.)* o post despolarizaciones que eventualmente logran alcanzar el nivel umbral dando lugar a uno o varios potenciales de acción propagados.

Post-potenciales tempranos (P.P.tem):

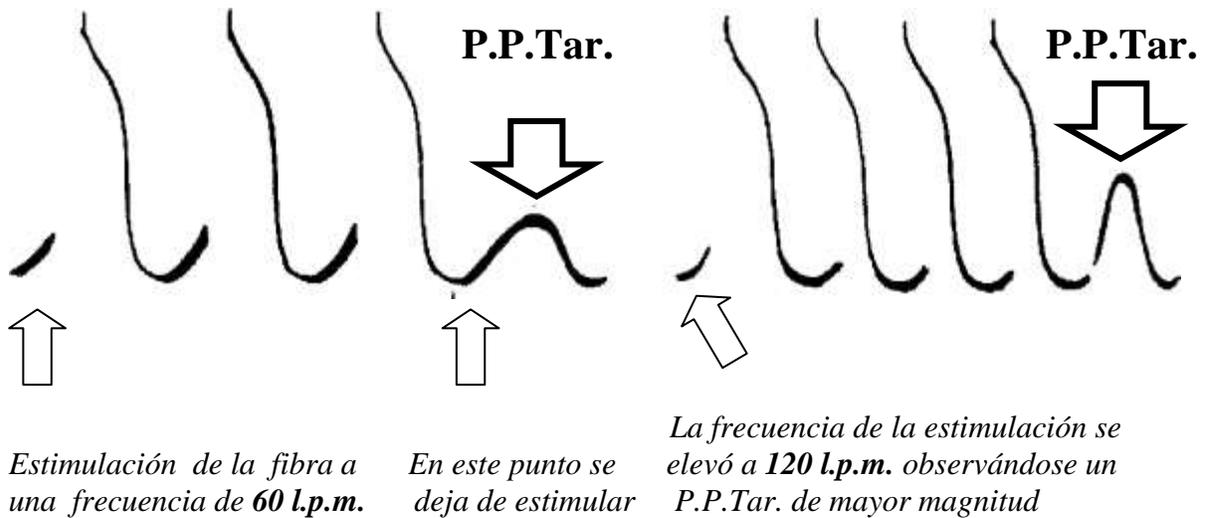
Son despolarizaciones de pequeña magnitud que nacen de una membrana celular con repolarización incompleta, se asocian con PAT de duración aumentada y por ende con intervalo QT prolongado en el ECG, motivo por el cual pueden inducir taquicardias ventriculares del tipo de *torsades de pointes*. Su producción es favorecida por la bradicardia ya que ella aumenta la duración de los PAT y es suprimida por la taquicardia que tiene efecto contrario. El momento de aparición de estos P.P. se sitúa en la parte final de la fase 2 y fase 3 del PAT, en esta última normalmente predomina una corriente neta de salida y por lo tanto cualquier factor que produzca una inversión transitoria de la misma podrá originar P.P.tem. La mencionada inversión puede ocurrir como consecuencia de un bloqueo de la corriente de salida o un aumento de la corriente de entrada. Una vez que el **P.P.tem.** alcanza el nivel umbral, el desarrollo de la fase 0 o ascendente del PAT se lleva a cabo solamente por los canales de Ca^{++} si aquel se origina en las cercanías de la **fase 2** y si en cambio tiene lugar en

niveles más negativos (cerca de la fase 4), intervienen también los canales de Na^+ . Los P.P.tem. fueron observados experimentalmente en fibras de Purkinje colocadas en una solución sin Na^+ pero con concentraciones normales de Ca^{++} . Igualmente fueron observados en fibras ventriculares expuestas a la *acontina* o la *veratrina*, las cuales poseen propiedades de detener momentáneamente la repolarización en niveles cercanos a -70 mV. y originar desde allí una o varias despolarizaciones pequeñas para luego repolarizarse de nuevo hasta los niveles previos a los P.P.tem. (Fig. 43).



Post-potenciales tardíos (P.P.Tar.):

Son despolarizaciones secundarias transitorias que se originan en el momento que la membrana celular ha logrado su repolarización completa (fase 4). Estos P.P.Tar. son estimulados por la taquicardia la cual hace que aumente su amplitud (Fig. 44) y si logran alcanzar el nivel umbral, se dispara una actividad repetitiva (Fig. 45).



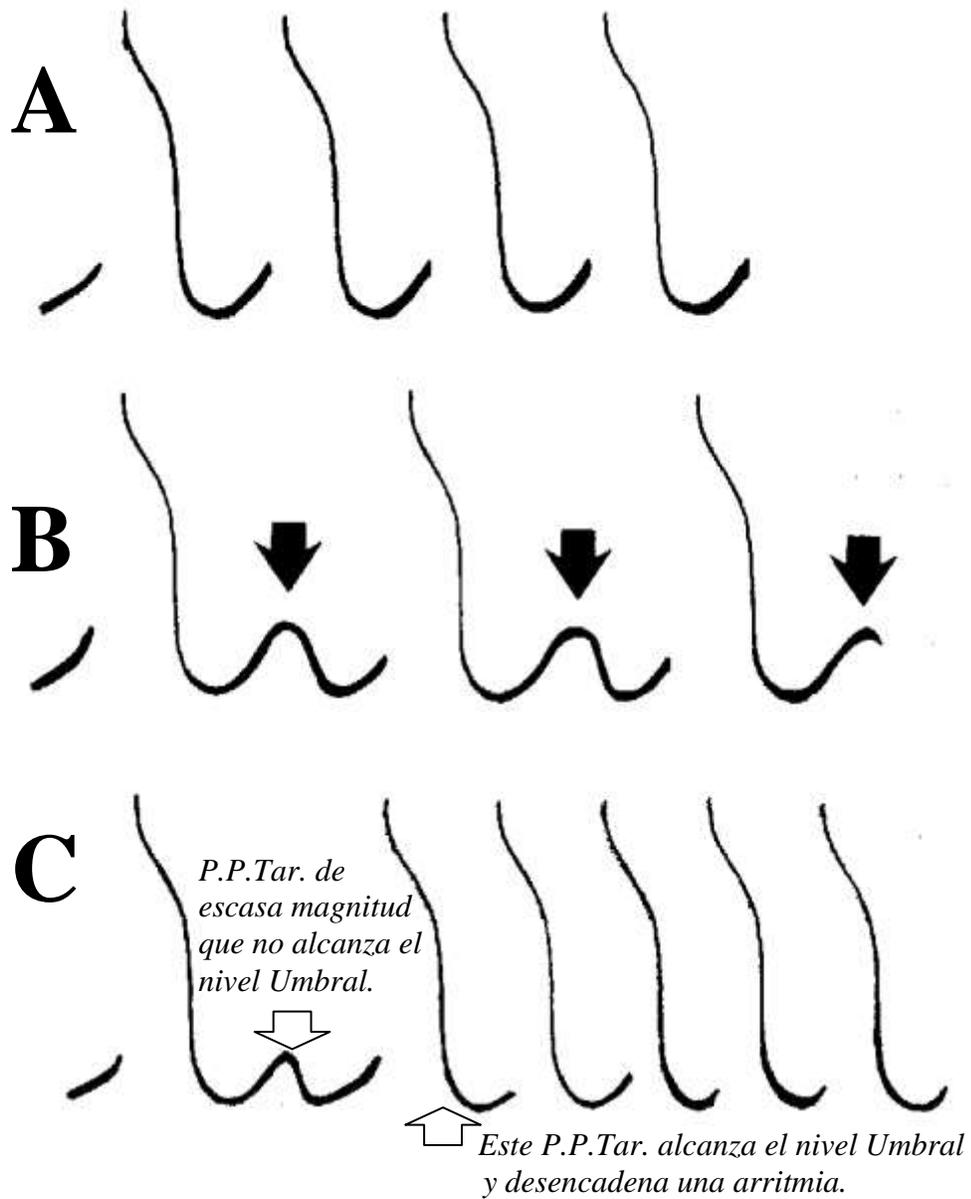


Fig. 45

- A. Registro de control. Potenciales de acción registrados en una fibra de Purkinje con despolarización espontánea.
- B. Potenciales de acción registrados después de perfundir la fibra de Purkinje con OUABAINA a dosis tóxica. Observamos la aparición de post-potenciales tardíos durante la fase 4 (indicados con flechas).
- C. En este registro vemos que el P.P.Tar. que sigue al segundo PAT Alcanza el nivel umbral y desencadena un ritmo espontáneo de alta frecuencia.

Desde el punto de vista iónico se ha podido observar que los P.P.Tar. pueden aparecer como consecuencia de un aumento del Ca^{++} intracelular que a su vez estimula la liberación de Ca^{++} de los retículos sarcoplasmáticos y éste activa canales inespecíficos para cationes que serían los causantes de los P.P.Tar. al generar corrientes transitorias hacia el interior de la célula, conducidas principalmente por el Na^{+} .

Por tal motivo es posible la producción de P.P.Tar. en todos aquellos casos que cursan con sobrecarga de Ca^{++} intracelular, como:

1. administración de dosis elevadas de digitálicos o
2. estimulación simpática intensa.

y por lo mismo pueden ser suprimidos con los antagonistas de calcio.

PARASÍSTOLES:

Se definen como aquellas arritmias que presentan un foco ectópico de automatismo que produce estímulos a una frecuencia fija pero diferente a la del N.S. y que se manifiesta de manera asincrónica con respecto a aquel. La principal característica del foco ectópico es la de no ser influida por el ritmo del N.S. ya que se halla "protegido" por un bloqueo de entrada que evita que dicho foco sea descargado por el estímulo sinusal. Posee además un bloqueo de salida el cual explica porqué el foco parasistólico no se manifiesta de manera continua. (Fig. 46).

ESTÍMULO SINUSAL. Despolariza toda la fibra menos la zona protegida por el bloqueo de entrada.

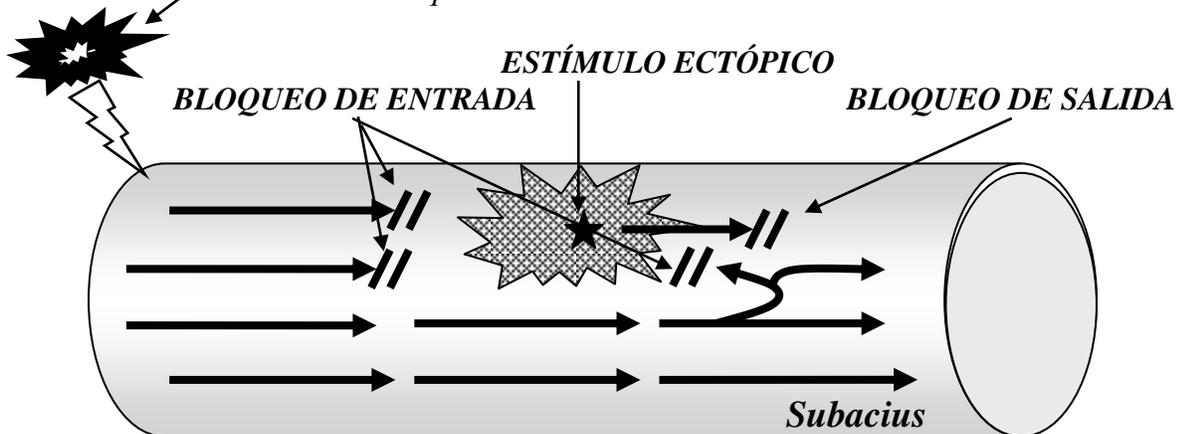


Fig. 46

El foco parasistólico produce despolarización de la células cardíacas cuando consigue a éstas fuera del período refractario y sin bloqueo de salida, o sea, cuando están en condiciones de ser excitadas (Fig. 47).

Las características fundamentales del foco parasistólico son:

- a) presentan un acoplamiento variable con el latido sinusal precedente,
- b) guardan una relación constante entre sí (los intervalos entre los estímulos producidos por el foco parasistólico son múltiplos del intervalo de base) y
- c) presentan en el ECG *latidos de fusión* entre el de origen sinusal y el ectópico.

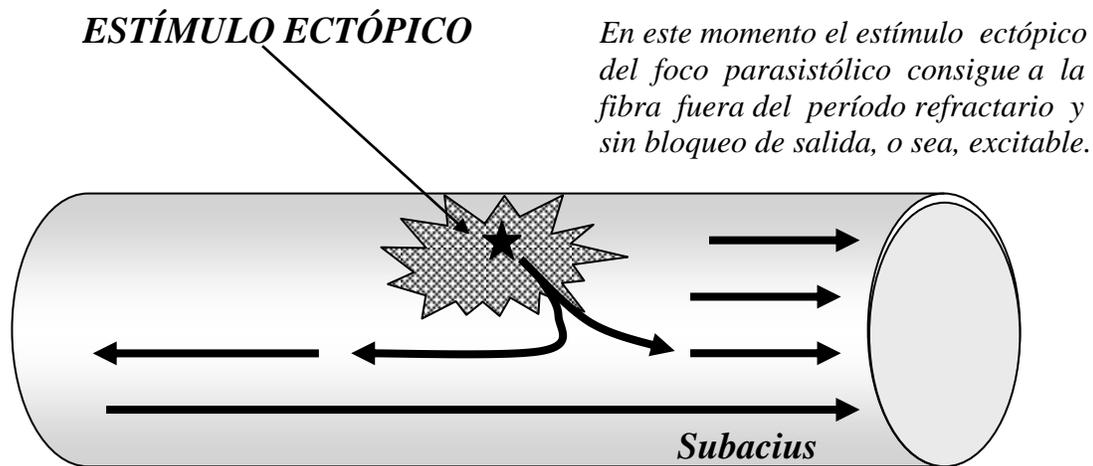


Fig. 47

DISOCIACIÓN AURICULOVENTRICULAR:

Esta arritmia, al igual que la anterior, es producto tanto de un trastorno de formación del impulso como de su conducción y forma parte, junto con aquella, del grupo de las *para arritmias*.

Su fundamento fisiopatológico es la presencia de dos marcapasos actuando a frecuencias diferentes, uno localizado en el N.S. que genera impulsos eléctricos a menor frecuencia y comanda la aurículas y otro en el tejido de la Unión A-V, el cual los produce a mayor frecuencia y es el encargado de despolarizar los ventrículos. Como ambos marcapasos generan estímulos a frecuencias diferentes, durante varios latidos las aurículas y los ventrículos son activados por centros diferentes y por lo tanto trabajan independientemente, pero cuando el estímulo sinusal consigue al tejido de la Unión A-V fuera del P.R.E., es conducido hacia los ventrículos y produce un latido de "captura", en otras palabras, el N.S. comanda momentáneamente tanto a las aurículas como a los ventrículos.

La disociación A-V puede ser producida por uno de los siguientes mecanismos:

- a) enlentecimiento de producción de estímulos a nivel del N.S. con el consiguiente escape de un marcapaso latente a nivel del tejido de Unión A-V,
- b) bloqueo aurículo-ventricular completo que impide el paso del estímulo sinusal hacia los ventrículos y por lo tanto éstos son despolarizados por estímulos originados en un centro con células automáticas ubicado en ellos (marcapaso subsidiario),
- c) aumento de la frecuencia de producción de estímulos en un marcapaso latente, tejido de la Unión A-V en este caso, que al superar a la del N.S. le quita el mando sobre los ventrículos durante un determinado lapso.

Los dos primeros mecanismos son causantes de arritmias *pasivas* y el tercero es el responsable de la producción de arritmias *activas*.

Ahora bien, hemos dicho en las páginas precedentes que el marcapaso que emite estímulos a mayor frecuencia controla a aquellos que los producen a una frecuencia menor, o sea, actúa como marcapaso dominante. De modo que para poder tener lugar una disociación A-V, es indispensable que el marcapaso con menor frecuencia esté *protegido* y no pueda ser

"descargado" por el de frecuencia más elevada. En este caso específico el N.S. se halla protegido de los estímulos originados en el marcapaso subsidiario del tejido de Unión A-V por un **bloqueo retrógrado** a nivel de éste. Por tal motivo, al no existir trastornos de conducción del estímulo en sentido anterógrado, es posible que ocurra "captura" de los ventrículos por parte del estímulo sinusal cuando éste consigue al tejido de Unión A-V fuera del P.R.E., y por el contrario no suele haber "captura" de las aurículas por el estímulo del marcapaso subsidiario ya que éste no es conducido en sentido retrógrado por la presencia del bloqueo (**Fig. 48**).

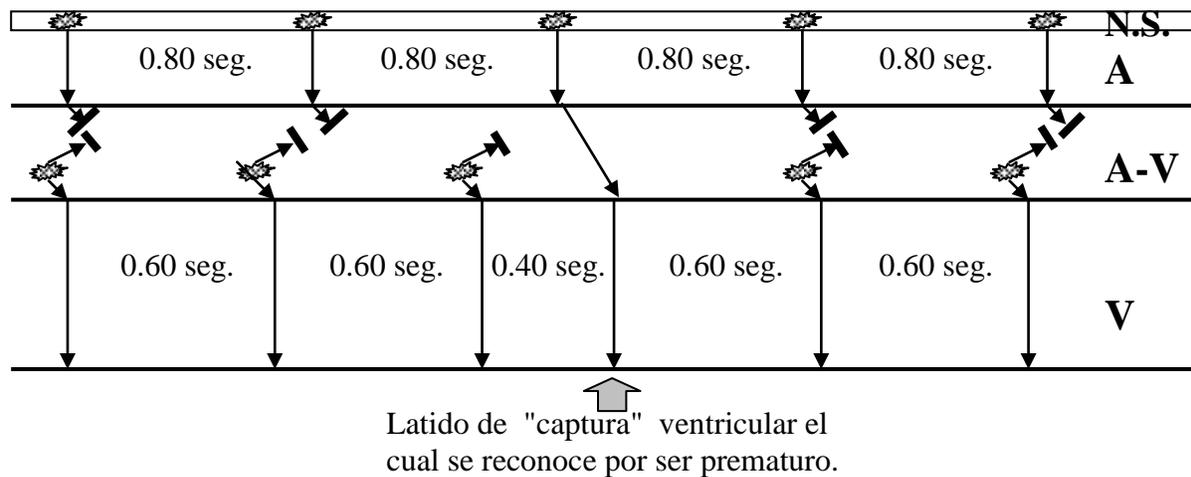


Fig. 48

NS: nódulo sinusal, A: aurículas, A-V: unión aurícula-ventricular, V: ventrículos

En el ECG observamos claramente la falta de relación entre las ondas P y los complejos QRS (**Fig. 49**). Cuando la disociación es completa no se observa en ningún momento relación fija entre las ondas P y los complejos QRS, si en cambio la disociación A-V es incompleta, observamos en el ECG complejos QRS de inscripción prematura y configuración supraventricular, originados como consecuencia de la captura de los ventrículos por parte del estímulo sinusal.



Fig. 49

Se observa independencia entre las ondas P y los complejos QRS. Las ondas P preceden, están incorporadas o siguen al complejo QRS. Existen dos marcapasos, uno representado por el N.S. que genera impulsos a una frecuencia de 79 l. p.m. y otro en la unión A-V que los emite a una frecuencia ligeramente mayor: 85 l.p.m.

CONDUCTIVIDAD

Una vez iniciado el impulso eléctrico en el N.S. se propaga por el tejido especializado de conducción hacia las aurículas, el nódulo A-V, el haz de His y sus ramas y por último a los ventrículos.

Tanto el citoplasma como el líquido extracelular poseen baja resistencia y son por lo tanto buenos conductores de la corriente eléctrica, en cambio la membrana celular que se halla situada entre ambos conductores presenta, durante el estado de reposo, mayor resistencia y por ello el sistema en conjunto se comporta como un condensador. Cuando la membrana es excitada entonces aumenta bruscamente su conductividad y se despolariza.

Entre el punto de la membrana que primero se activa y el adyacente, todavía no activado, fluye corriente eléctrica y produce allí también un desplazamiento del potencial hasta el nivel umbral con el consiguiente PAT que se propaga al punto siguiente y así sucesivamente hasta despolarizar toda la célula. De modo que si aplicamos un estímulo eléctrico de intensidad umbral en cualquier sitio del corazón, dicho estímulo dará lugar a una corriente propagada que se desplaza de manera uniforme a todo lo largo y ancho del corazón y sin sufrir ningún cambio con la denervación total del órgano, demostrándose con ello que el sistema nervioso no interviene en la conducción de la corriente eléctrica en el corazón.

Podemos pues afirmar que desde el punto de vista eléctrico el tejido cardíaco se comporta como una sola célula (sincitio) aunque estructuralmente esté formado por células individuales separadas una de otra por la membrana celular o sarcolema respectivo. El estímulo para poder pasar de una célula a otra tiene que atravesar la membrana de ambas.

De que el estímulo en efecto se transmite entre las células vecinas a través del citoplasma ha sido demostrado experimentalmente mediante el uso de técnicas de "brecha" con solución de sacarosa o sucrosa. (BERGER 1972).

En la *Fig. 50* se muestra esquemáticamente el fundamento de dicho experimento. Observamos en ella la capa más superficial de un fragmento de tejido auricular de corazón de sapo dividido en tres compartimentos mediante dos divisiones delgadas que permiten separar soluciones de distinta naturaleza. Los compartimentos **A** y **C** contienen solución salina de Ringer y el **B** es perfundido continuamente con una solución isotónica de sacarosa que bloquea la conducción del estímulo a través de él y de allí que al no poder ser excitadas las células contenidas en el compartimiento **B**, éste actúa como "brecha" para la conducción del estímulo eléctrico.

En el compartimiento **A**, adherido al tejido auricular, existe un fragmento de tejido automático que activa de manera rítmica las células en él contenidas y se propaga por ellas hasta llegar al compartimiento **B** donde se bloquea. Sin embargo, a pesar de que el estímulo no logra activar las células del compartimiento **B**, por hallarse interrumpido el circuito para la corriente electrotónica por efecto de la solución de sacarosa que no es conductora y por lo tanto no existe paso externo de corriente, las células del compartimiento **C** sí son activadas por dicho estímulo. La única manera de poder explicar tal fenómeno es asumiendo la existencia de un paso para la corriente desde el compartimiento **A** al **C** a través del espacio intracelular de las células contenidas en el compartimiento **B**. Hay que hacer notar, como en efecto se demostró mediante el microscopio electrónico, que las células del compartimiento **B**, aún cuando no pueden ser excitadas por el estímulo originado en el compartimiento **A** como consecuencia del efecto de la solución de sacarosa, no sufren ningún tipo de alteraciones

estructurales y por ello no impiden la transmisión del estímulo eléctrico por su interior.

El experimento antes descrito nos demuestra sin que quepa duda alguna que el estímulo eléctrico se desplaza por el espacio intracelular y pasa de una célula a otra sin ninguna dificultad.

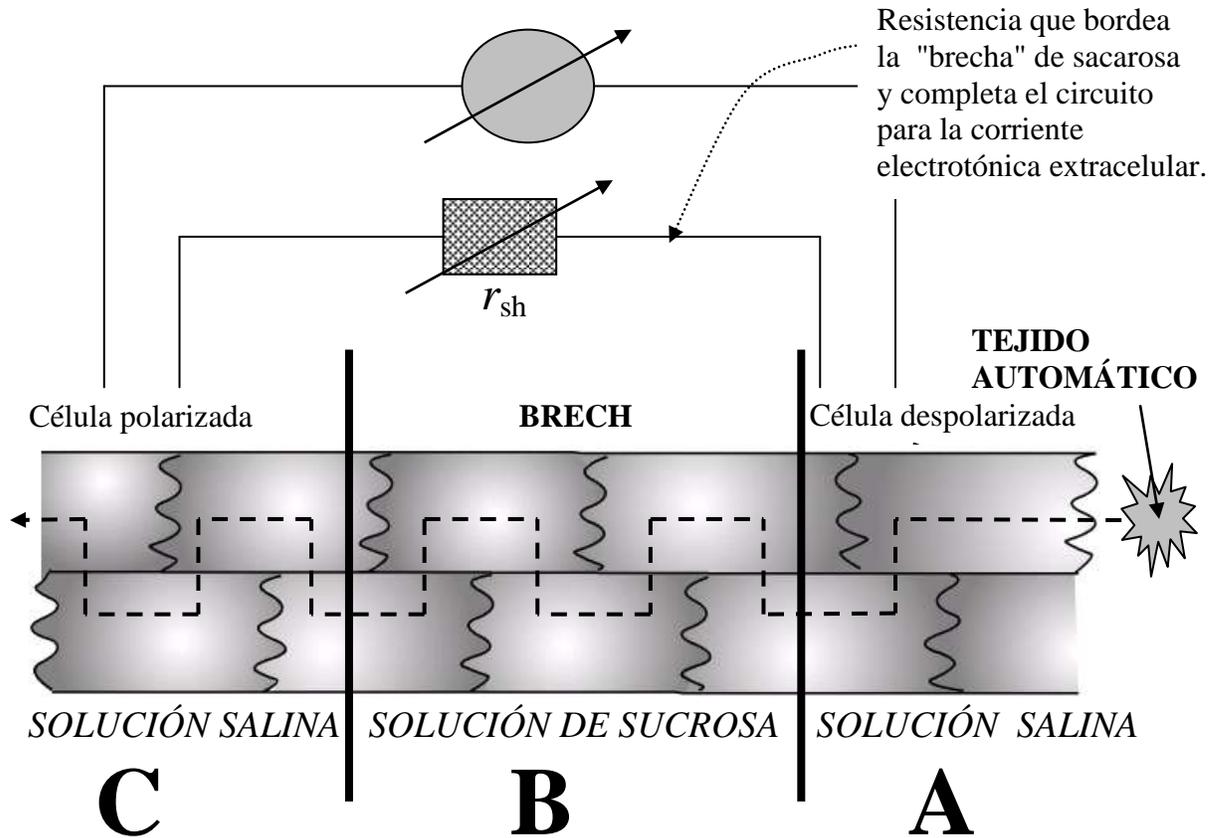


Fig. 50

Ahora bien, si la membrana celular o sarcolema es un dieléctrico (aislador) y las uniones entre las células tienen lugar por aposición imbricada o interdigitada de sus membranas, la pregunta que surge es la siguiente:

¿ como es posible que la corriente eléctrica pase de célula a célula sin ninguna dificultad si tiene que atravesar dos membranas o aisladores que ofrecen una elevada resistencia para su paso?

Para poder responder esa pregunta surgió la postulación de la existencia de conexiones de baja resistencia entre las células cardíacas que facilitan el paso del estímulo eléctrico y mediante el microscopio electrónico se ha demostrado que tales sitios en efecto existen.

(Fig. 51).

En la Fig. 51 observamos que las células cardíacas se unen entre si por aposición mediante interdigitaciones de sus membranas formando los *discos intercalares* que atraviesan la célula en forma escalonada. Los discos intercalares representan zonas altamente organizadas y están formados principalmente por tres componentes:

- a) la mácula adherente o *desmosoma*,
- b) la fascia adherente y
- c) las "uniones íntimas" o *nexos*.

Los nexos o contactos más íntimos entre dos células cardíacas, ubicados principalmente en el comienzo de la porción o segmento longitudinal del disco intercalar, son de gran importancia fisiológica ya que existen evidencias firmes de que ellos son los sitios de baja resistencia que conectan funcionalmente a las células cardíacas, o sea, por donde pasa el estímulo de una célula a otra.

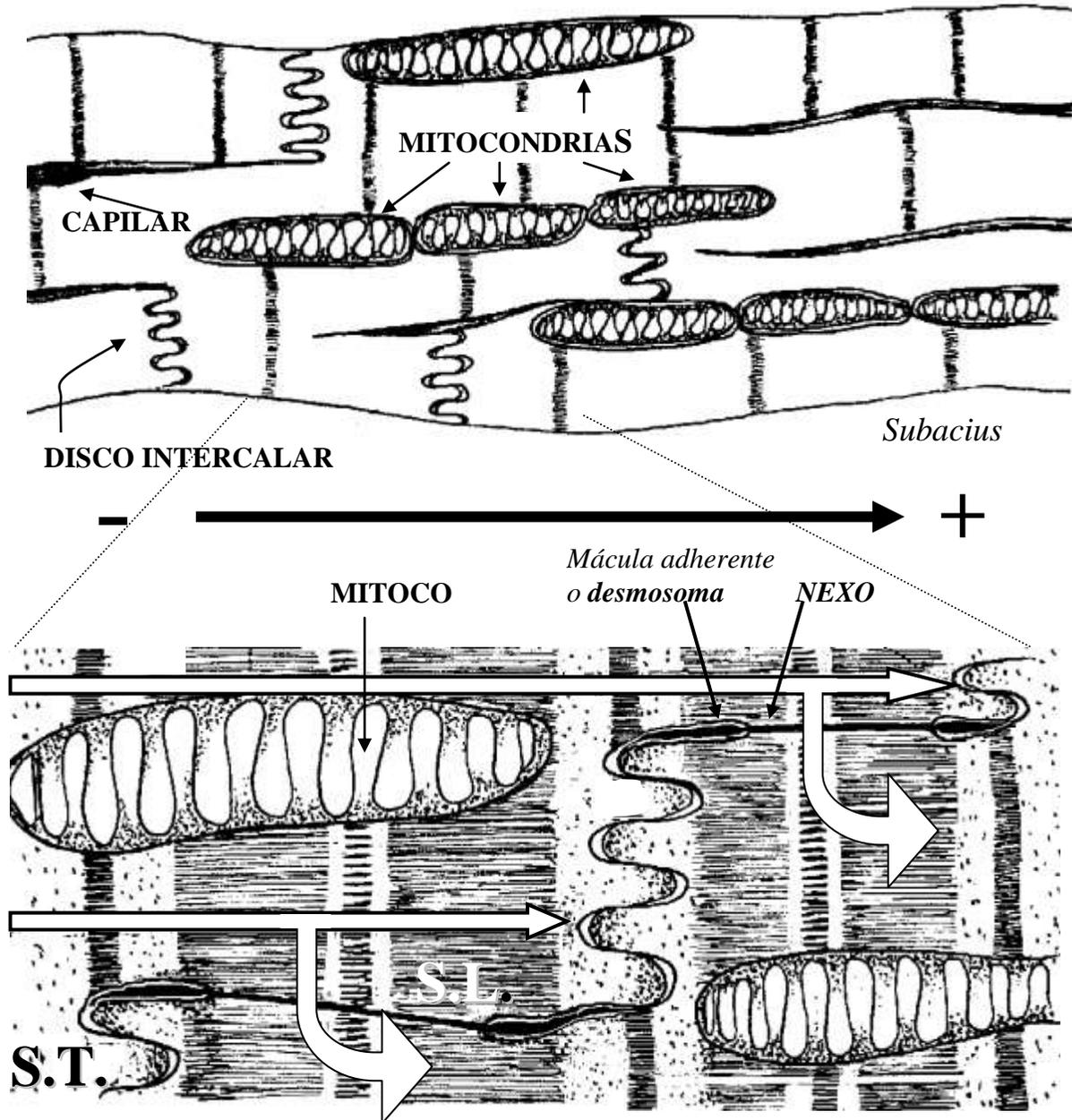


Fig. 51

Subacius

En la parte inferior de la figura podemos observar el disco intercalar con sus dos componentes: a) el segmento transversal (S.T) formado a su vez por la fascia adherente sitio de inserción de los miofilamentos y b) el segmento longitudinal (S.L) que contiene los desmosomas y los nexos.

El mecanismo íntimo de propagación del potencial de acción es mediante corrientes eléctricas que fluyen hacia dentro y hacia fuera de la célula cardíaca denominadas *corrientes transversas* y que a su vez producen corrientes en sentido longitudinal. Como dichas corrientes se hallan restringidas a segmentos relativamente cortos de la fibra, reciben el nombre de *corrientes locales*.

El PAT originado en cualquier punto de una membrana celular excitable provoca a su vez excitación de las zonas vecinas y se propaga mediante corrientes eléctricas locales desde las zonas activadas a todo lo largo de la fibra y de una célula a otra. Esta manera de propagación del estímulo eléctrico se conoce como *corriente electrotónica* (Fig. 52 y 53).

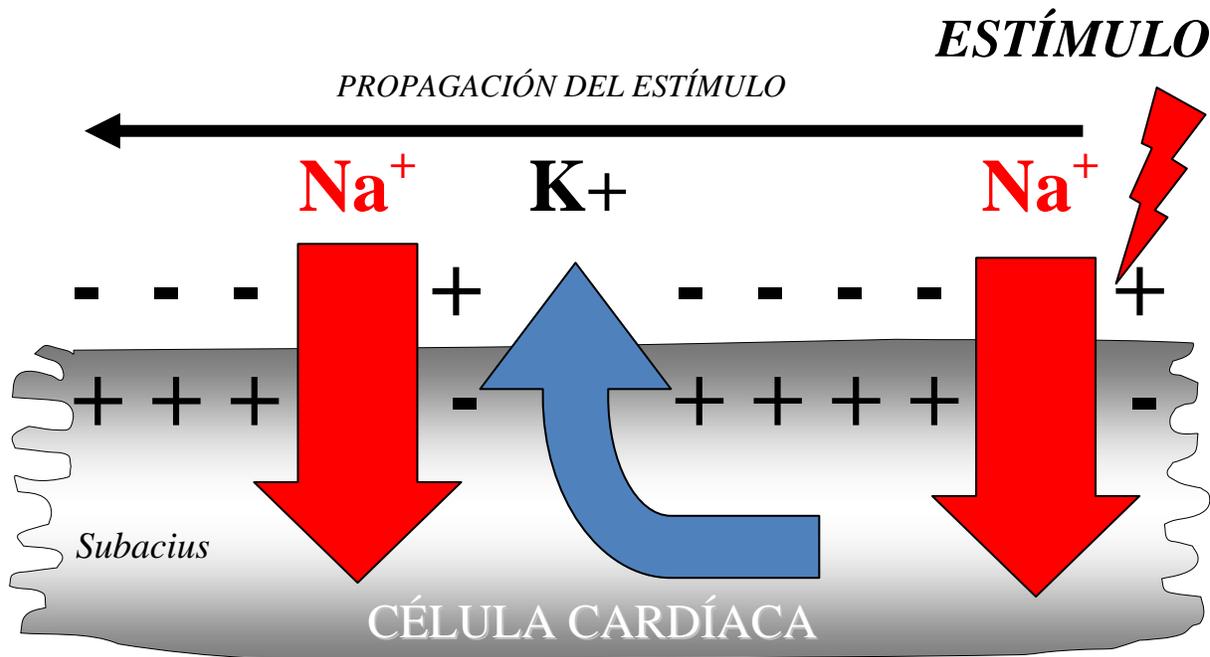


Fig. 52

En las Fig. 52 y 53 podemos observar que la corriente local fluye en forma de asas cerradas con las cargas positivas desplazándose hacia el interior de la célula en los lugares de la membrana que se están despolarizando y hacia fuera en los sitios todavía no activados. El flujo de cargas positivas al interior de la célula lo produce el Na^+ y el que se dirige hacia el exterior es originado por el K^+ . De allí que mientras mayor sea la g_{K} de la membrana más fácilmente sale el potasio y la carga, por agotarse con mayor facilidad, recorre un camino mas corto a lo largo de la fibra cardíaca, en cambio si la g_{K} es baja, la carga eléctrica se va agotando más lentamente y por ende recorre una distancia mayor, conduciendo al estímulo mas lejos.

En la Fig. 53 vemos que si se aplica un estímulo en el punto 1, a partir de él se inicia la despolarización de la membrana. En el punto 2, por delante de la zona activada, las cargas son desplazadas de la capacitancia de la membrana produciendo una disminución del PRT en dicha zona de unos 15 mV. que permite que éste alcance el nivel umbral y produzca la apertura de los canales "rápidos" de Na^+ . Como consecuencia de lo anterior el Na^+ penetra bruscamente al interior de la célula y produce despolarización también en esa zona (punto 3) quedando ahora la zona inactivada por delante de ella (punto 4). El punto 1, que fue el primero

en despolarizarse, a estas alturas ya se encuentra recuperado (punto 5). De esa manera, mediante la *corriente electrotónica*, el PAT se desplaza de un sitio a otro de la célula cardíaca y a través de los *nexos* pasa a las células vecinas.

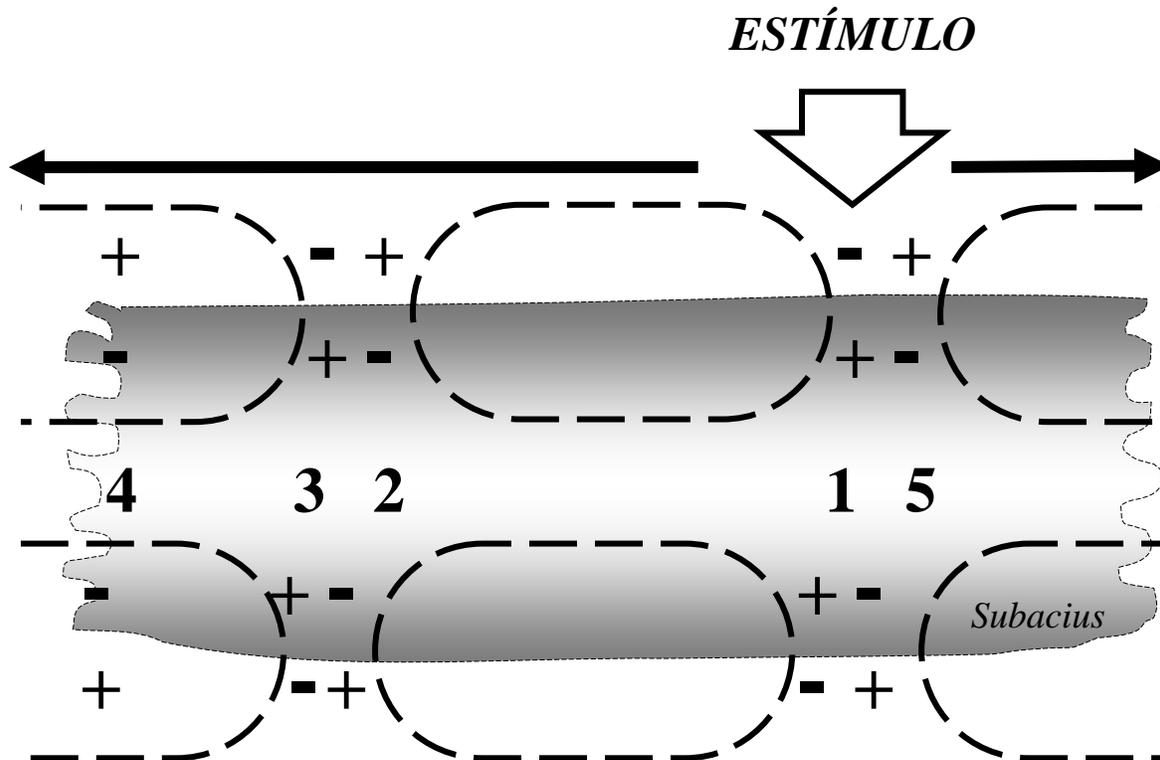


Fig. 53

El corazón posee dos tipos fundamentales de fibras en lo que a conducción respecta, las que conducen rápidamente el estímulo y aquellas que lo hacen lentamente.

1. FIBRAS CARDÍACAS DE RESPUESTA Y CONDUCCIÓN RÁPIDA:

Son aquellas fibras que conducen el estímulo eléctrico a una velocidad comprendida entre 0.5 y 5 m. x seg. y están representadas por las fibras contráctiles auriculares y ventriculares, así como también por las del sistema especializado auricular (haces internodales e interauriculares) y ventricular (haz de His, sus ramas) y el sistema de Purkinje).

La propiedad que tienen esas fibras de conducir rápidamente el estímulo eléctrico es una consecuencia directa de la rapidez con la cual ocurre en ellas la despolarización.

El Potencial de Reposo Transmembrana en ese grupo de fibras se encuentra en los alrededores de -90 mV. y por lo tanto al ser estimuladas dan lugar a un PAT caracterizado por un ascenso rápido de su fase 0 que parte de un nivel umbral cercano a -70 mV.

2. FIBRAS CARDÍACAS DE RESPUESTA Y CONDUCCIÓN LENTA:

Son aquellas fibras cardíacas que conducen el estímulo eléctrico a una velocidad comprendida entre 0.01 y 0.1 m. x seg. En este grupo de fibras se incluyen las del Nódulo Sinusal, las del Nódulo A-V, y las del anillo aurículo-ventricular. La propiedad que poseen estas fibras de conducir el estímulo lentamente es una consecuencia directa del PAT con ritmo de despolarización lento a partir de un PRT situado entre -70 y -60 mV. y cuya despolarización regenerativa no sobrepasa a +15 mV., debido a que en ellas la despolarización se lleva a cabo por canales de conducción lenta, principalmente de Ca^{++} y en menor proporción de Na^{+} .

El ritmo lento de despolarización y la baja amplitud del PAT son los responsables de que el estímulo sea conducido lentamente y como las respuestas lentas poseen un factor de seguridad para la conducción bastante bajo, estas fibras son propensas a que en ellas se originen bloqueos de entrada y por lo tanto arritmias cardíacas por mecanismo de re-entrada.

Bajo ciertas condiciones patológicas pueden ocurrir en las fibras de conducción rápida alteraciones de los mecanismos iónicos fundamentales, o sea, inactivación de los canales de Na^{+} de conducción rápida, transformándose en fibras de respuesta lenta cuyo PAT es originado por las corrientes lentas de Ca^{++} .

La velocidad a la cual se propaga una corriente de activación a través de las fibras cardíacas depende fundamentalmente de los siguientes factores:

(A) Propiedades pasivas o de "cable" que a su vez toman en consideración:

1. el radio de la fibra, al cual es proporcional;
2. la resistencia que ofrece la membrana y el espacio intracelular en función de la constante de espacio (λ).

$$\lambda = \frac{R_m}{R_e \cdot R_i}$$

*La constante de espacio (λ) representa la fracción de la membrana celular que es influida por la despolarización y por lo tanto por la distancia de conducción del impulso, tal como se expresa en la formula de arriba, donde **R_m** representa la resistencia a través de la membrana, **R_e** la del líquido extracelular y **R_i** , la del líquido intracelular. Se deduce de la formula que a mayor R_i mayor es la λ , o lo que es lo mismo, a menor conductancia de la membrana mayor es la constante de espacio.*

3. La capacidad de la membrana (**C_m**). Mientras mayor sea el valor de ésta, menor será la velocidad de conducción, ya que en estas condiciones una mayor cantidad de corriente se consume en descargar la capacitancia de la membrana y por lo tanto menor es la corriente que se desplaza a lo largo de la fibra.

(B) Características del Potencial de Acción que se origina en la fibra y que a su vez depende del:

1. Potencial de Reposo Transmembrana. Las fibras cardíacas con nivel más negativo de su PRT, como las del sistema de Purkinje, dan lugar a potenciales de acción de mayor amplitud y con velocidad de ascenso de su fase 0 más rápida y por tal motivo conducen el estímulo eléctrico a mayor velocidad. Las fibras con PRT menos negativo, como las del Nódulo Sinusal y Aurículo-Ventricular, dan lugar a potenciales de acción de menor magnitud, con la fase 0 de ascenso más lento y conducen el estímulo a velocidad más lenta.
2. Potencial Umbral. Mientras más se aleja el potencial umbral de los niveles del potencial de reposo, se necesita un mayor intervalo de tiempo para que el estímulo se desplace desde el PRT hasta el nivel umbral y produzca un PAT propagado.

DESPLAZAMIENTO DEL IMPULSO ELÉCTRICO EN EL CORAZÓN NORMAL:

Ya hemos dicho antes que el primer sitio en activarse en un corazón normal son las células P del Nódulo Sinusal y desde allí el estímulo se propaga a una velocidad de alrededor de 0.05 m. por segundo hasta alcanzar las células transicionales periféricas y pasar a los haces internodales e interauriculares y a las fibras auriculares no especializadas, donde aumenta su velocidad (*Fig. 54*).

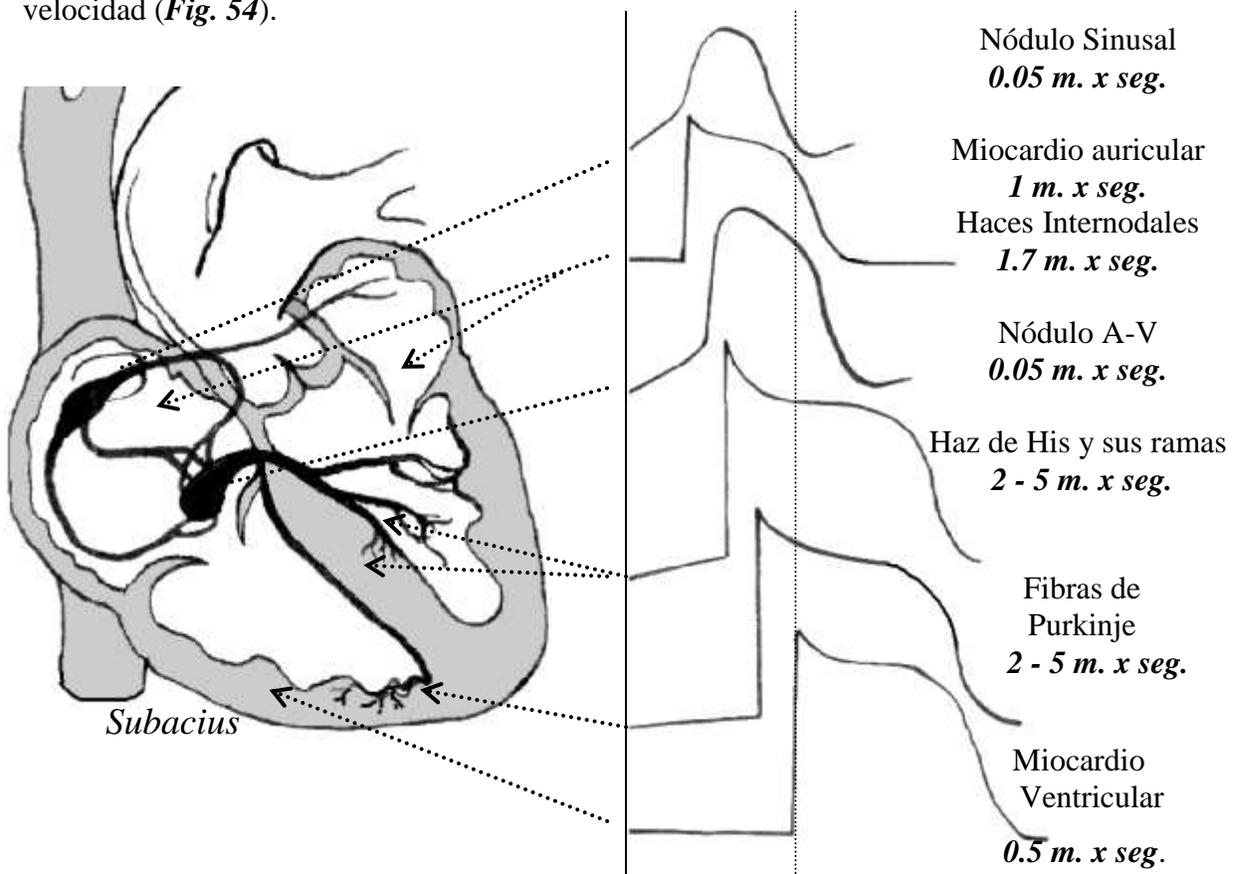


Fig. 54

HACES O TRACTOS INTERNODALES E INTERAURICULARES: (Fig. 55)

JAMES en 1971 clasificó a dichos haces en *anterior, medio y posterior* y a pesar de que ya habían sido descritos con anterioridad, no habían sido tomados en consideración debido a que prevalecían los conceptos de LEWIS que sostenían que la despolarización de las aurículas no era selectiva.

1. HAZ INTERNODAL ANTERIOR:

Sus fibras nacen de la parte anterior del N.S. y se dirigen hacia la izquierda, pasando por delante de la V.C.S., hasta llegar al tabique interauricular donde se subdivide en dos grupos de haces, uno que se dirige hacia la aurícula izquierda y que se conoce como haz de BACHMANN y otro que desciende por el tabique interauricular, pasando por delante de la fosa oval, se une a las fibras del tracto medio y terminan en la cresta de Nódulo A-V.

2. HAZ INTERNODAL MEDIO:

Nace en el N.S. y se dirige inmediatamente hacia atrás, pasa por la parte posterior de la V.C.S. hasta llegar a la parte superior del tabique o septum interauricular y de allí, después de enviar algunas fibras a la aurícula izquierda, se dirige hacia abajo y termina junto con las fibras del tracto o haz internodal anterior en la cresta del Nódulo A-V.

3. HAZ INTERNODAL POSTERIOR:

Es el mas largo de los tres, nace del N.S. como los dos anteriores, gira por debajo de la Vena Cava Inferior, a lo largo de la *Cresta de Eustaquio* y termina, con la mayor parte de sus fibras, en el borde inferior del Nódulo A-V. A veces emite ramas más largas que se dirigen hacia el septum interventricular y terminan en el Haz de His y reciben el nombre de fibras "puentes" de JAMES.

Los haces internodales e interauriculares se diferencian de las fibras auriculares ordinarias en que:

- conducen el estímulo eléctrico a mayor velocidad (1.7 m. x seg.),
- son muy resistentes a las concentraciones elevadas de Potasio extracelular, de manera que si provocamos experimentalmente una hiperpotasemia, a pesar del paro auricular que ella ocasiona, el ritmo sinusal se mantiene a través de los haces internodales aunque no se inscriba onda P en el E.C.G.,
- su PAT muestra un ritmo de ascenso (dv/dt) rápido durante la fase 0 y una inscripción clara de la fase 2 o meseta,
- son capaces de presentar despolarización diastólica espontánea, o sea, poseen propiedad de automatismo.

Según reportan algunos autores como JAMES et al (1971) y WALDO et al (1975) el tracto o haz internodal anterior representa la vía principal de conducción del impulso eléctrico sinusal hacia el Nódulo A-V y junto con los haces de Bachmann representa la vía principal de conducción del estímulo hacia la aurícula izquierda. Estas observaciones están en

contradicción con las de GOODMAN et al, quienes sostienen que la activación del Nódulo A-V se lleva a cabo principalmente a través del haz internodal posterior. y con las de JANSE et (1976) quienes sostienen que existe una activación simultánea del Nódulo A-V a través de un frente de onda anterior y otro posterior.

HACES INTERNODALES E INTERAURICULARES

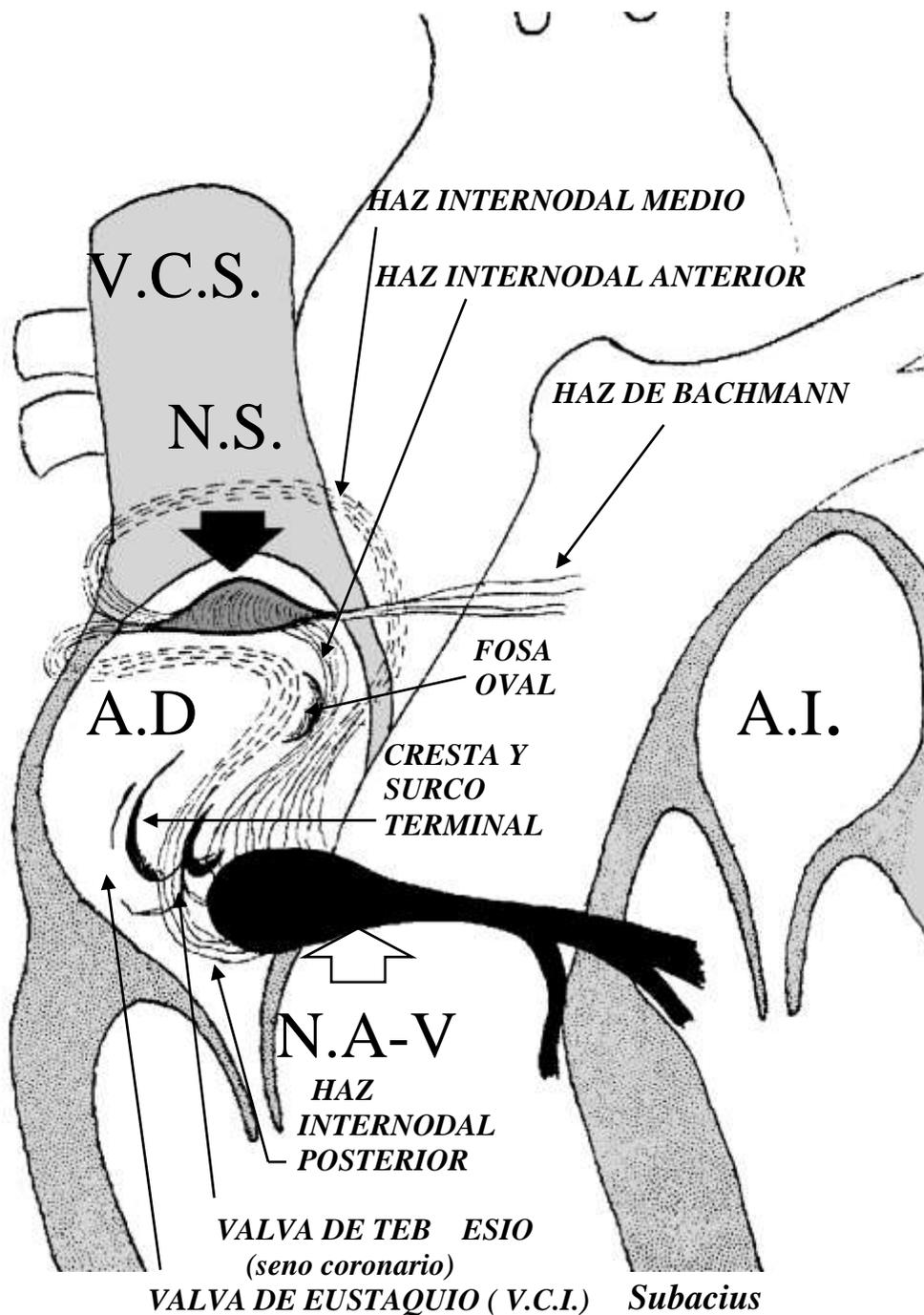


Fig. 55

SECUENCIA NORMAL DE ACTIVACIÓN DE LAS AURÍCULAS.

Como se puede observar en la *Fig. 56 A, B y C*, indicado con líneas isócronas trazadas con intervalos de 5 msec., el frente de activación de la aurícula derecha se extiende hacia abajo siguiendo el Surco Terminal (*Fig. 55*) y hacia delante por los músculo pectíneos. La aurícula izquierda es despolarizada en su mayor parte por el frente de onda que se desplaza hacia ella por el haz de Bachmann, a excepción de la región postero-inferior la cual es activada por un frente de activación tardío proveniente de la porción inferior del tabique interauricular.

Debido a la relativa delgadez de las paredes auriculares su despolarización no se lleva a cabo desde el subendocardio hacia el subepicardio como en los ventrículos, sino que se va desplazando en forma paralela y activa ambas superficies simultáneamente.

En el trazado electrocardiográfico la despolarización o activación de las aurículas se manifiesta con la onda P, la cual es redondeada, de poca magnitud (no sobrepasa en condiciones normales de 0.25 mV) y cuya duración es menor de 0.10 seg. La parte inicial de la onda P depende de la aurícula derecha y su parte final de la aurícula izquierda. (*Fig. 57*).

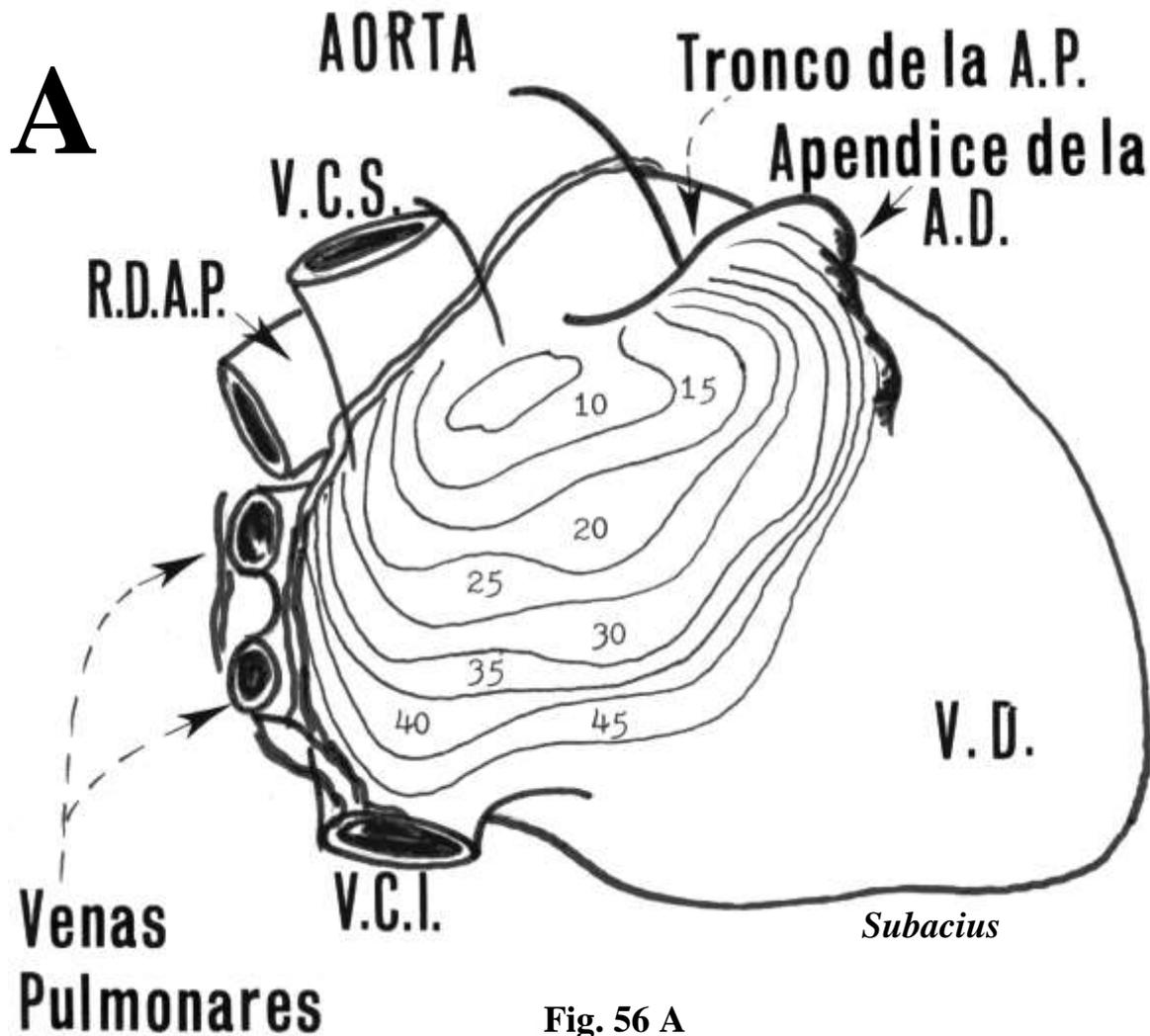


Fig. 56 A

AP: arteria pulmonar, V.C.S: vena cava superior, AD: aurícula derecha, R.D.A.P: rama derecha de la arteria pulmonar, V.C.I: vena cava inferior, V.D: ventrículo derecho.

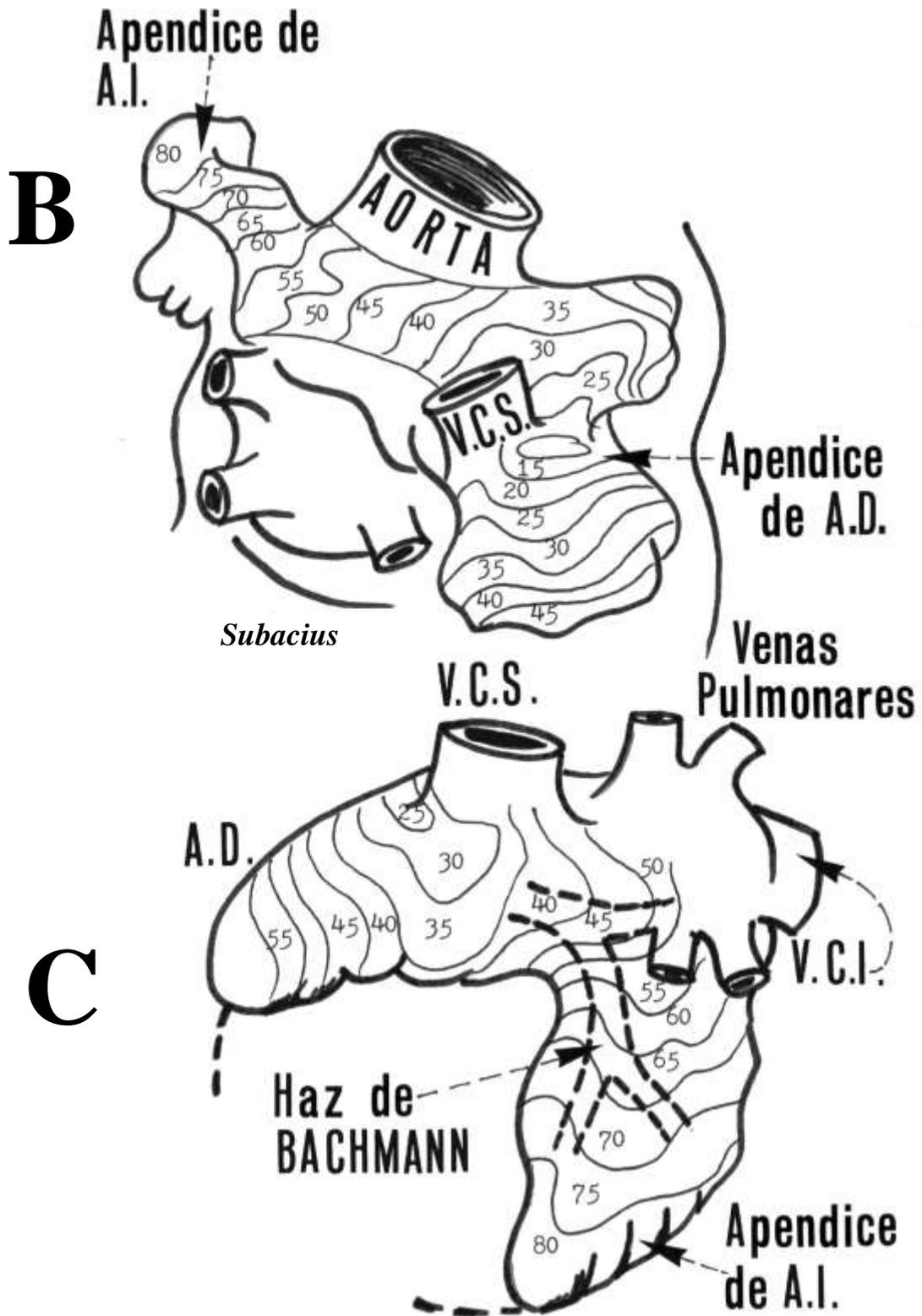


Fig. 56 B y C.

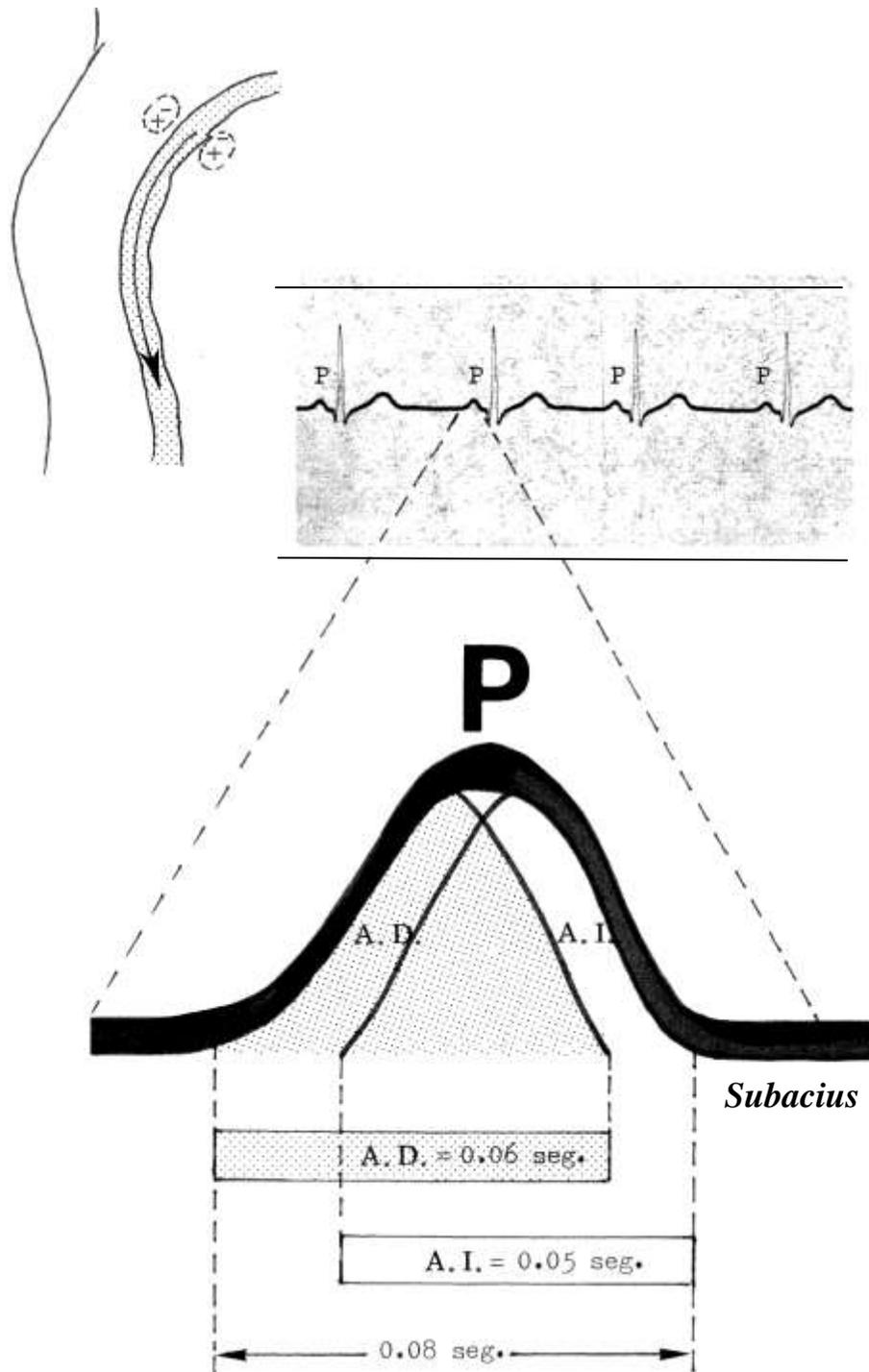


Fig. 57

La parte inicial o rama ascendente de la onda P corresponde a la activación o despolarización de la aurícula derecha y la parte final o rama descendente, corresponde a la activación de la aurícula izquierda. La activación de la aurícula derecha se inicia antes debido a que el nódulo Sinusal se encuentra ubicado en su parte superior y posterior.

NÓDULO AURICULO-VENTRICULAR.

1. CARACTERÍSTICAS ESTRUCTURALES.

Posee una cara convexa dirigida hacia la aurícula derecha, situada por delante del Ostium del Seno Coronario y por encima de la inserción de la válvula Tricúspide (*Fig. 55*) y una cara cóncava que mira hacia el anillo Mitral.

En su parte superior o cresta se insertan, interconectándose ampliamente, las fibras de los haces internodales anterior y medio, mientras que las fibras del haz internodal posterior sobrepasa el cuerpo del Nódulo A-V y terminan en su porción distal (*Fig. 58*). Su irrigación se lleva a cabo a través de la Arteria del Nódulo A-V, rama de la Arteria Coronaria Derecha en el 90% de los casos y de la Arteria Circunfleja Izquierda en el 10% restante.

La porción anterior del Nódulo A-V se continúa con el tronco común del haz de His en el sitio de penetración en el cuerpo fibroso central (*Fig. 59*).

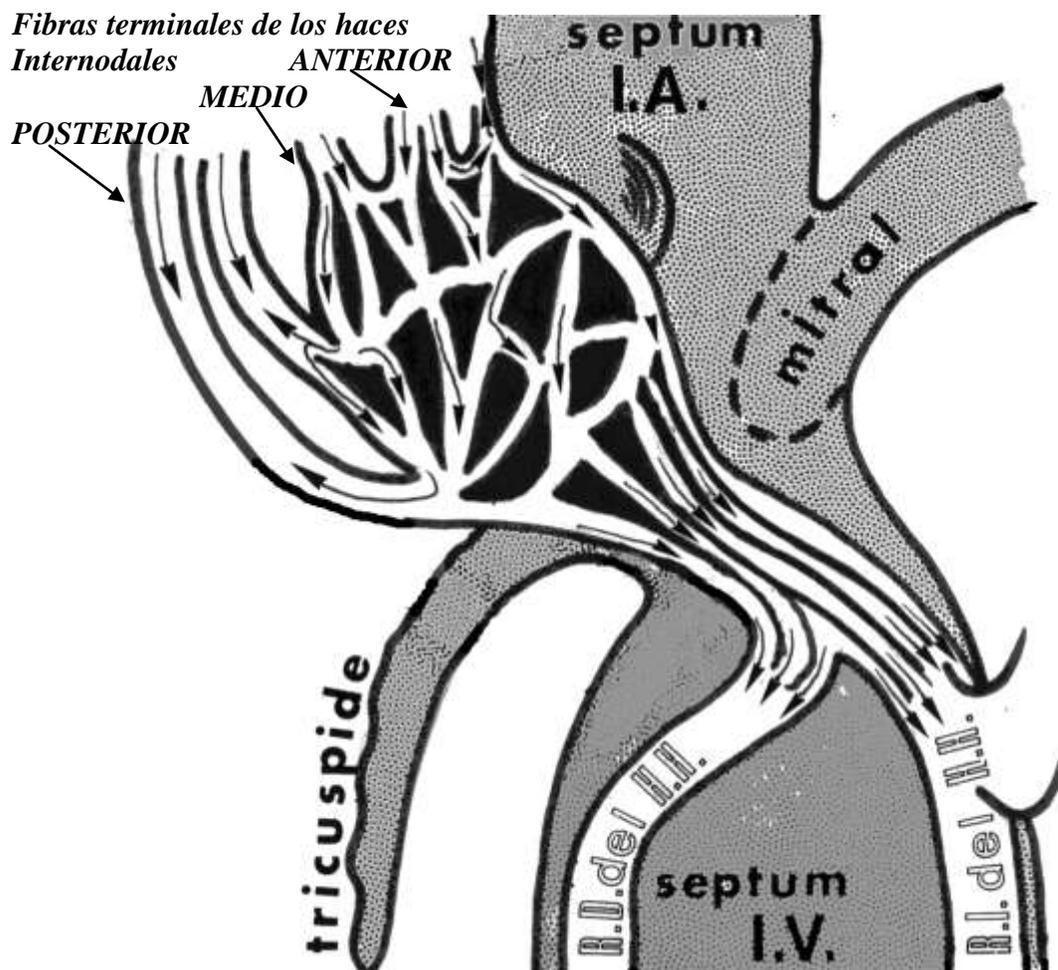
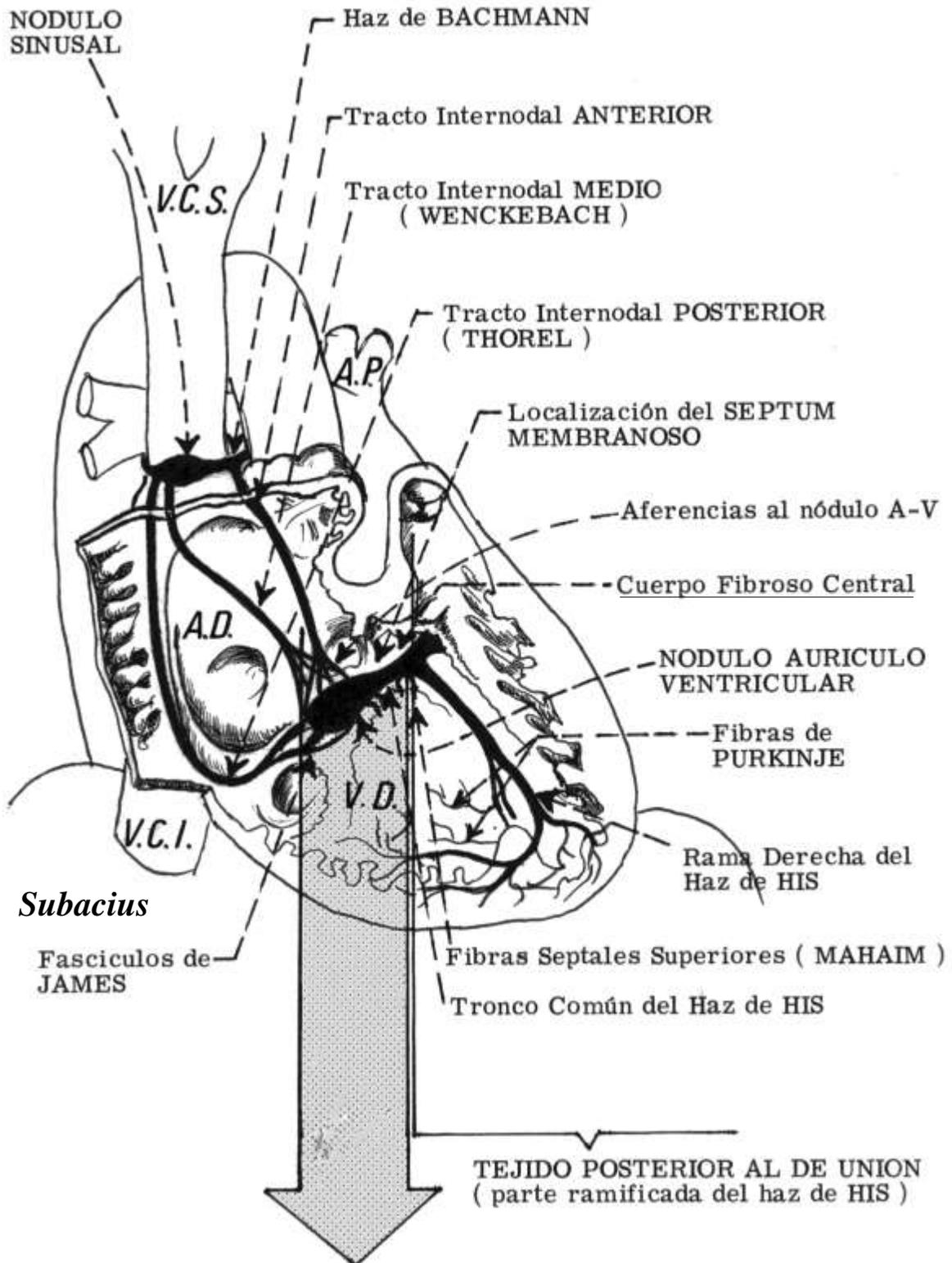


Fig. 58



TEJIDO DE UNIÓN A-V

Fig. 59

Al examen microscópico se observa en el Nódulo A-V una distribución profusamente ramificada y entrelazada de fibras delgadas que a medida que se van acercando al haz de His, se orientan en forma paralela y así continúan por este último (**Fig. 58**).

En estudios realizados con microscopio electrónico se evidencian cuatro tipos diferentes de células o fibras:

- a) **Células P:** iguales a las del Nódulo Sinusal que se unen entre sí por simple aposición de sus membranas y de la misma manera con las células transicionales. Su número es menor que en el N.S.
- b) **Células Transicionales:** son las más abundantes en el Nódulo A-V y al igual que las del N.S. se caracterizan por ser delgadas y unidas con todos los tipos de células.
- c) **Células miocárdicas contráctiles:** son poco abundantes y se localizan exclusivamente en el periferia del Nódulo.
- d) **Células o Fibras de Purkinje:** se hallan localizadas en los márgenes del Nódulo y en las fibras "puentes" de James cuando éstas están presentes.

2. CARACTERÍSTICAS FUNCIONALES:

Según los conceptos propuestos por SHERF y JAMES (1969) existe una integración altamente organizada entre la formación de impulsos eléctricos en el N.S. y su conducción a través de todo el corazón hasta los sitios de unión de la red de Purkinje con las fibras musculares de los ventrículos.

Cuando el estímulo sinusal llega al Nódulo A-V, después de haber activado las aurículas, se dispersa por la red de fibras interconectadas en su interior. Algunos de los frentes de activación sufren coaliciones entre sí y se anulan y los restantes avanzan como un solo frente de despolarización irregular pero constante, hasta alcanzar el haz de His. Según los investigadores arriba mencionados el estímulo sinusal que se desplaza por el haz internodal Anterior y Medio es el primero en llegar al Nódulo A-V y penetrar en las conexiones adyacentes a él, motivo por el cual anula los impulsos que descienden por el haz Internodal Posterior y de la aurícula izquierda, que todavía no se han activado.

Cuando el frente de activación llega al haz de His, donde las fibras se disponen en forma paralela, se fracciona en frentes de activación más pequeños, aislados el uno del otro por tejido colágeno situado entre las fibras y por la resistencia que presenta el sarcolema para el paso de corriente eléctrica

El tiempo que tarda el estímulo en atravesar el Nódulo A-V se mide con facilidad mediante el electrograma del Haz de His (**Fig. 60**) expresándose en la duración del intervalo A-H, o sea, el tiempo que tarda el estímulo en desplazarse desde el tejido auricular situado en las cercanías del margen superior del Nódulo A-V (A), hasta el tronco común del haz de His (H).

La duración del paso del estímulo eléctrico por el Nódulo A-V depende de varios factores:

1. **Frecuencia cardiaca.** Cuando aumenta de manera anormal el número de impulsos eléctricos anterógrados que llegan al nódulo A-V, aumenta el intervalo A-H, mientras que el intervalo H-V, que representa el tiempo transcurrido entre la activación del haz de His y la activación de la superficie endocárdica de los ventrículos, permanece sin sufrir modificaciones. Dicho aumento sin embargo no se presenta en forma repentina, primero se observa una conducción 1:1, es decir, que cada impulso es conducido en el nódulo A-V y luego se presenta una dificultad progresiva para el paso del estímulo (*periodicidad de tipo Wenckebach*) hasta establecerse un ritmo fijo del tipo 2:1, 3:1,

etc., o sea, que de cada 2 o 3 impulsos que llegan al nódulo A-V solo 1 es conducido a los ventrículos. Ese fenómeno se conoce como "fatiga" del Nódulo A-V.

Un ejemplo típico de lo antes expuesto lo representa el Flutter o Aleteo auricular. Durante la propagación retrógrada se observa un fenómeno análogo pero, a igual frecuencia de conducción, el aumento del intervalo H-A es más pronunciado y por lo mismo con frecuencias menores a las de la conducción anterógrada, se obtienen grados de bloqueo mayores.

El intervalo mínimo entre dos estímulos propagados desde las aurículas hasta el haz de His recibe el nombre de *período refractario funcional del Nódulo A-V*.

2. ***Influencia del sistema nervioso autónomo.*** Mediante el Electrograma del Haz de His se ha podido demostrar que por efecto colinérgico aumenta el intervalo A-H e inclusive se puede presentar bloqueo total o completo de la transmisión del impulso eléctrico a través del Nódulo A-V. La estimulación del Simpático, en cambio, acelera la conducción y por lo tanto acorta el *período refractario funcional* del nodo.

Mediante estudios con microelectrodos intracelulares se ha logrado demostrar la existencia de varios tipos de Potenciales de Acción en las distintas células del Nódulo A-V y en base a ello, PAES DE CARVALHO y ALMEIDA en 1961 clasificaron las células del nodo en tres grupos, las situadas en su porción superior (AN), las situadas en su parte media (N) y las de su porción inferior (NH). Cada uno de estos grupos celulares da origen a potenciales de acción diferentes y con transición gradual entre uno y otro. Pero también los PAT que se originan en el Nódulo A-V poseen características electrofisiológicas comunes:

- a) en todos los grupos celulares del nodo los PAT son de poca magnitud aunque varían de un grupo a otro y
- b) todos los PAT muestran un ritmo de despolarización (dv/dt de la fase 0) lento.

Las mencionadas características son más marcadas en las células en la región N y por ello allí la conducción del estímulo eléctrico es más lenta que en las porciones restantes del Nódulo A-V.

Durante la propagación anterógrada, el impulso eléctrico procedente de las aurículas, al llegar a la región AN del nodo sufre un retardo en su conducción debido a que en las células de esa zona el ritmo de despolarización (dv/dt de la fase 0) y la magnitud de los PAT son menores que en las células auriculares y en los haces internodales. Cuando alcanza la región N el estímulo sufre una nueva disminución en su velocidad de propagación, pero la recupera al llegar a la zona NH, cuyas células muestran un PAT de mayor amplitud y con un ritmo de despolarización más rápido.

Para explicar el fenómeno arriba descrito HOFFMAN y (1960) introdujeron el concepto de ***conducción decremental***, que consiste en la conducción del estímulo a través de fibras cuyas propiedades van cambiando progresivamente, dando origen a PAT cada vez con menor eficacia para estimular las zonas aún no excitadas que quedan por delante. Dichos cambios pueden progresar hasta el fallo total de la conducción o presentar una mejoría de la misma. En vista de que la eficacia del PAT depende tanto de su amplitud como del ritmo de despolarización y del nivel de los potenciales de reposo y umbral, un cambio progresivo de cualquiera de ellos puede causar una conducción decremental. Y como los potenciales de acción en el Nódulo A-V sufren cambios en su ritmo de despolarización y en su magnitud, sugieren que en efecto la conducción del estímulo eléctrico a través del Nódulo A-V sea del tipo decremental.

Hay que hacer notar que en el Nódulo A-V ocurre conducción decremental no solamente durante la propagación anterógrada, sino también cuando ésta es retrógrada y tal hecho es fácil

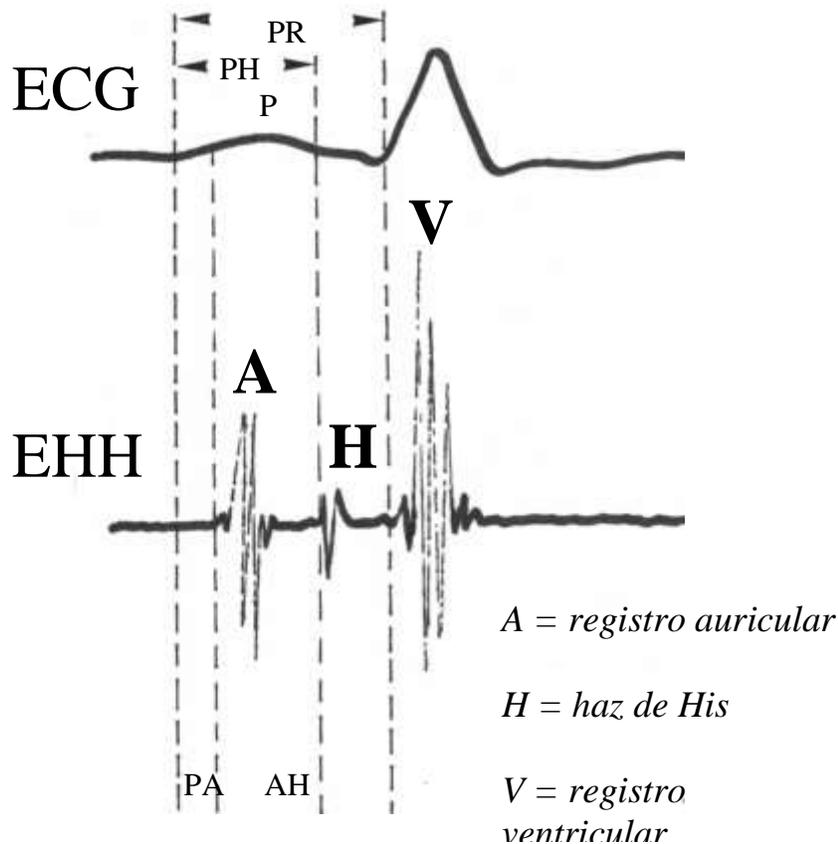


Fig. 60

Electrograma del haz de His registrado mediante catéter electrodo colocado en corazón derecho.

1. *El intervalo PA: se mide desde el inicio de la onda P en el ECG hasta el inicio del registro auricular (A) del EHH y representa la medida del tiempo de conducción del estímulo desde el N.S., hasta el N. A-V. Normalmente mide 27 ± 18 mseg.*
2. *El intervalo AH: desde el comienzo del electrograma auricular (A) hasta el primer componente de alta frecuencia del registro del haz de His (H). Representa el tiempo de conducción del estímulo a través del N. A-V y su valor normal es de 92 ± 38 mseg.*
3. *El intervalo HV: desde el potencial del haz de His (H) hasta el inicio de la inscripción correspondiente a la activación ventricular (V). Equivale al tiempo de conducción del estímulo por el tronco común del haz de His y sus ramas. Normalmente mide 43 ± 12 mseg*

de explicar si aceptamos la existencia en las fibras nodales de Potenciales de Acción voltaje dependientes. Como el PAT representa el estímulo fisiológico necesario para activar el siguiente segmento de la fibra, si él muestra un ascenso lento, alcanzará el nivel umbral en ese nuevo segmento desde un PRT más positivo y como dicho potencial es dependiente del voltaje, el potencial nuevo presenta una amplitud y un dv/dt de menor cuantía y va progresando hasta alcanzar un estado de estabilidad con velocidad de conducción lenta o su propagación se bloquea y no progresa.

Los potenciales de acción transmembrana en las fibras del Nódulo A-V son voltaje dependientes.

En la **Fig. 61** podemos observar que durante la propagación anterógrada del PAT en las células de la región NH, vecinas de la región N, este se encuentra precedido a menudo por un "pie" o fase lenta de despolarización, en cambio durante la propagación retrógrada, las células de dicha zona muestran potenciales de acción iniciándose de un PRT más negativo y un dv/dt mayor en su fase 0 y es en las células de la región AN donde aparecen los PAT con un "pie" bien marcado.

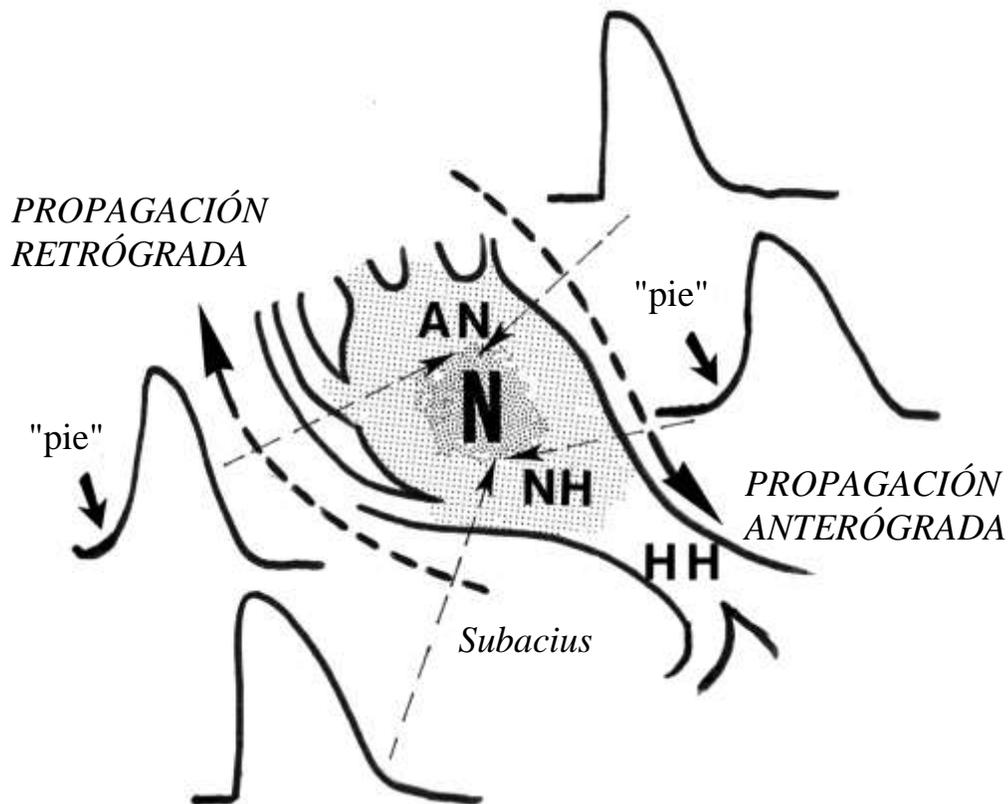


Fig. 61

En la región N los PAT siempre están precedidos por prepotenciales o "pies" sin importar en que dirección se propagan.

Desde el punto de vista iónico las células de la región AN y NH poseen un componente de conducción rápida, dependiente de Na^+ , poco marcado y las de la región N carecen totalmente de él y sus potenciales son originados exclusivamente por canales de conducción lenta.

SISTEMA HIS-PURKINJE.

Las fibras de haz de His no son más que continuaciones de las fibras del margen anterior del Nódulo A-V y se consideran como pertenecientes al tronco común a partir del momento de su penetración en el *cuero fibroso central*. Las fibras del haz de His son más largas que las del Nódulo A-V y se hallan dispuestas en paralelo, separadas unas de otras por tejido colágeno, mostrando en corte transversal el aspecto de un cable con numerosos alambres en su interior (*Fig. 62*). A partir del Cuerpo fibroso central el haz de His se dirige hacia delante, pasa por debajo de la porción membranosa, alcanzar la cresta del Septum Interventricular y su parte anterior se desplaza por el lado izquierdo del Septum dando origen a la **Rama Izquierda**, la cual nace como una banda ancha y se despliega en forma de abanico a lo largo del endocardio septal izquierdo, para terminar en la red de Purkinje del ventrículo izquierdo (*Fig. 63*).

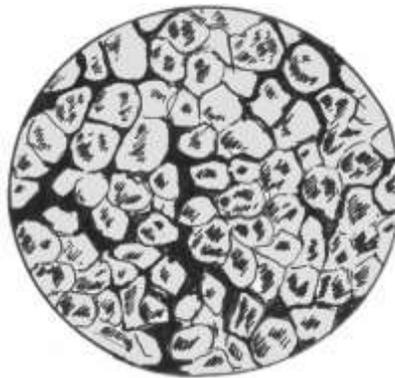


Fig. 62

Corte transversal del haz de His

ROSENBAUM et al en 1968 describieron en sus trabajos de investigación la presencia de dos subdivisiones o fascículos en la rama izquierda, uno delgado y largo dirigido hacia delante que termina en el músculo papilar antero-superior y otro más ancho que se dirige hacia atrás para terminar en el músculo papilar postero-inferior.

Otros autores, basándose en estudios anatómicos, describieron una estructura en abanico de la rama izquierda (HECHT et al 1973) o una formación trifascicular (KULBERTUS y DEMOULIN 1976). Estos últimos autores realizaron estudios histológicos aplicando cortes especiales y coloración con hematoxilina-eosina en 49 corazones humanos y lograron demostrar en todos ellos la presencia de un contingente importante de fibras dirigidas hacia la porción media del septum o tabique interventricular en el ventrículo izquierdo. Ese contingente de fibras fue identificado claramente como una tercera subdivisión de la rama izquierda en el 65% de los corazones modalidad tipo I), en el 25% de los corazones las fibras medio-septales se originaban tanto de la subdivisión anterior como de la posterior y formaban una malla interconectada de fibras (tipo II) y en el 10% restante dichas fibras provenían directamente de la subdivisión posterior (tipo III). *Fig. 64*.

En conclusión, la concepción de la estructura bifascicular de la rama izquierda del haz de His, introducida por ROSENBAUM et al en 1968, ha sido muy provechosa para explicar los hemibloqueos, sin embargo, a la luz de los estudios posteriores arriba mencionados, tal

concepción luce demasiado simplificada y hoy en día se acepta plenamente la estructura trifascicular de la rama izquierda formada por una subdivisión anterior y superior, una posterior e inferior y una tercera dirigida al tercio medio del septum interventricular (*Fig. 63 y 64*).

Esa estructura está además de acuerdo con los resultados electrofisiológicos obtenidos por MYERBURG et al (1972) en corazones de perros y por DURRER et al (1970) en corazones humanos quienes lograron demostrar que la activación de la superficie endocárdica del ventrículo izquierdo comienza simultáneamente en tres lugares separados que corresponden a las terminaciones de las tres subdivisiones de la rama izquierda arriba descritas.

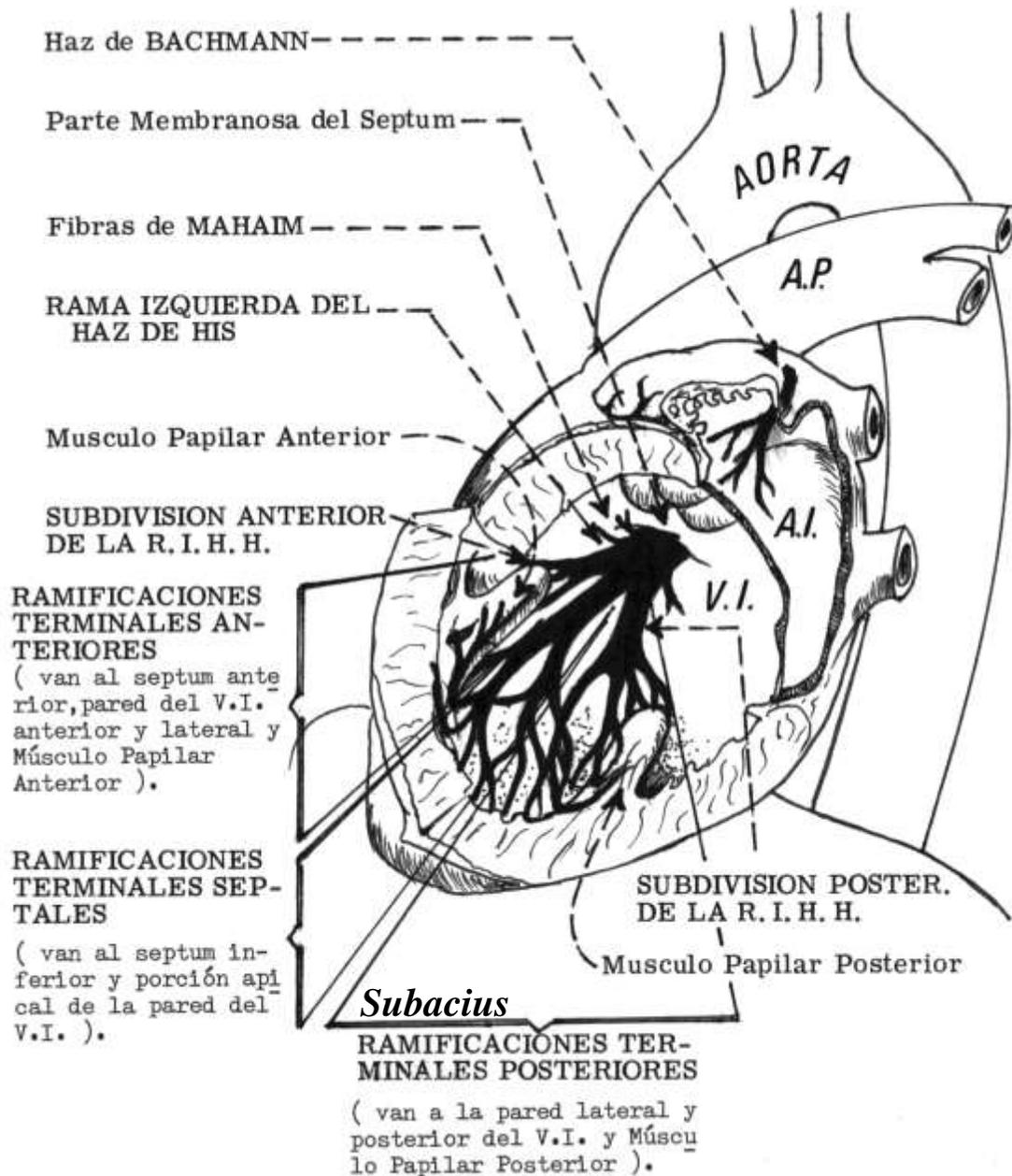


Fig. 63

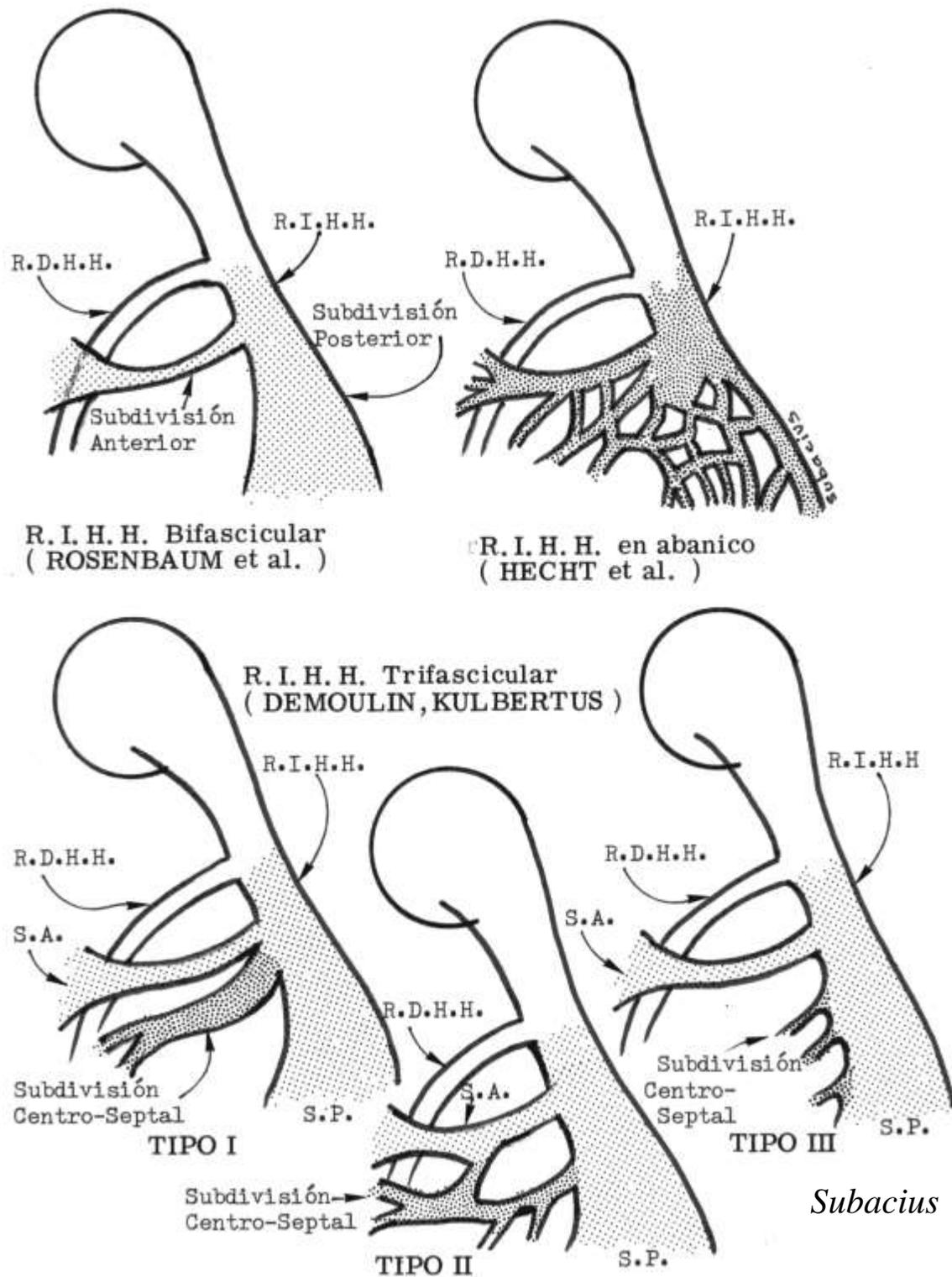


Fig. 64

Subdivisiones de la rama izquierda del haz de His según varios autores.

La aceptación de la existencia de las fibras medio-septales bajo ningún aspecto invalida los conceptos fisiológicos de los llamados hemibloqueos, descritos por ROSENBAUM et al (1978) y en cambio sí ayuda a explicar una serie de alteraciones de la conducción ventricular antes no tomados en cuenta, como son el enlentecimiento de conducción anterior caracterizado por fuerzas vectoriales anteriores prominentes y que por lo tanto pueden confundirse en el electrocardiograma y vectocardiograma con el infarto de la pared posterior o la hipertrofia del ventrículo derecho, tal como fue descrito por HOFFMAN I et al en 1976 y por nosotros SUBACIUS, WILLIAMS et al en 1979.

La **rama derecha** (*Fig.59*), al contrario de la izquierda, es una estructura más delgada y sin subdivisiones septales inmediatas, que se extiende a lo largo del septum membranoso, pasa por el septum muscular y desciende hasta el músculo papilar de la válvula tricúspide. Su diámetro promedio es de 1 a 2 mm lo cual hace a la rama derecha muy vulnerable ante procesos patológicos de poca extensión e inclusive es susceptible al toque de la punta de un catéter que puede provocar un bloqueo temporal del paso del PAT a lo largo de ella.

Ambas ramas terminan en una fina malla de ramificaciones delgadas, diseminadas profusamente dentro del subendocardio ventricular, denominadas *red de Purkinje*. Desde el punto de vista funcional ese sistema especializado de conducción se caracteriza por presentar PRT casi horizontal, con despolarización diastólica mínima y Potenciales de Acción con ritmo rápido de ascenso (dv/dt) de su fase 0, fase 1 nítida y fase 2 o meseta de duración mayor que en cualquier otro sitio del corazón. Todo ello hace que la conducción del estímulo en las fibras de Purkinje sea sumamente rápida (1.7 o más metros por segundo).

IRRIGACIÓN DEL HAZ DE HIS Y SUS RAMAS. (*Fig. 65*)

El haz de His y la porción proximal de sus ramas pueden estar irrigados por la arteria del Nódulo A-V, rama de la Coronaria Derecha, por la primera rama Septal de la Descendente Anterior Izquierda o por ambas. FRINK y JAMES en 1973 han demostrado en corazones humanos que el haz de His posee una irrigación doble en el 90% de los casos y única, a través de la arteria del Nódulo A-V, en el 10% restante.

La rama derecha del haz de His, en su porción proximal, recibe irrigación doble en el 50% de los casos y única, por la arteria Perforante Septal en el 40% de los casos y por la arteria del Nódulo A-V en el 10%.

La porción anterior de la rama izquierda del haz de His recibe un suministro sanguíneo doble, proveniente tanto de la Coronaria Derecha como de la Izquierda, en el 40% de los corazones y solamente a través de la Perforante Septal, en el 50%. La porción posterior igualmente posee irrigación doble en el 40% de los casos, solamente por la arteria del Nódulo A-V en el 50% y a través de la Perforante Septal sola, en el 10% restante.

SECUENCIA NORMAL DE LA ACTIVACIÓN VENTRICULAR.

Los datos obtenidos de las investigaciones de DURRER et al (1970) muestran claramente que la activación ventricular tiene su inicio en el ventrículo izquierdo, pero no solamente en el tercio medio del septum interventricular como había sido aceptado anteriormente, sino que ocurre en tres sitios simultáneamente. A los 5 mseg. de haber llegado el estímulo al ventrículo izquierdo se activan en forma simultánea las siguientes partes:

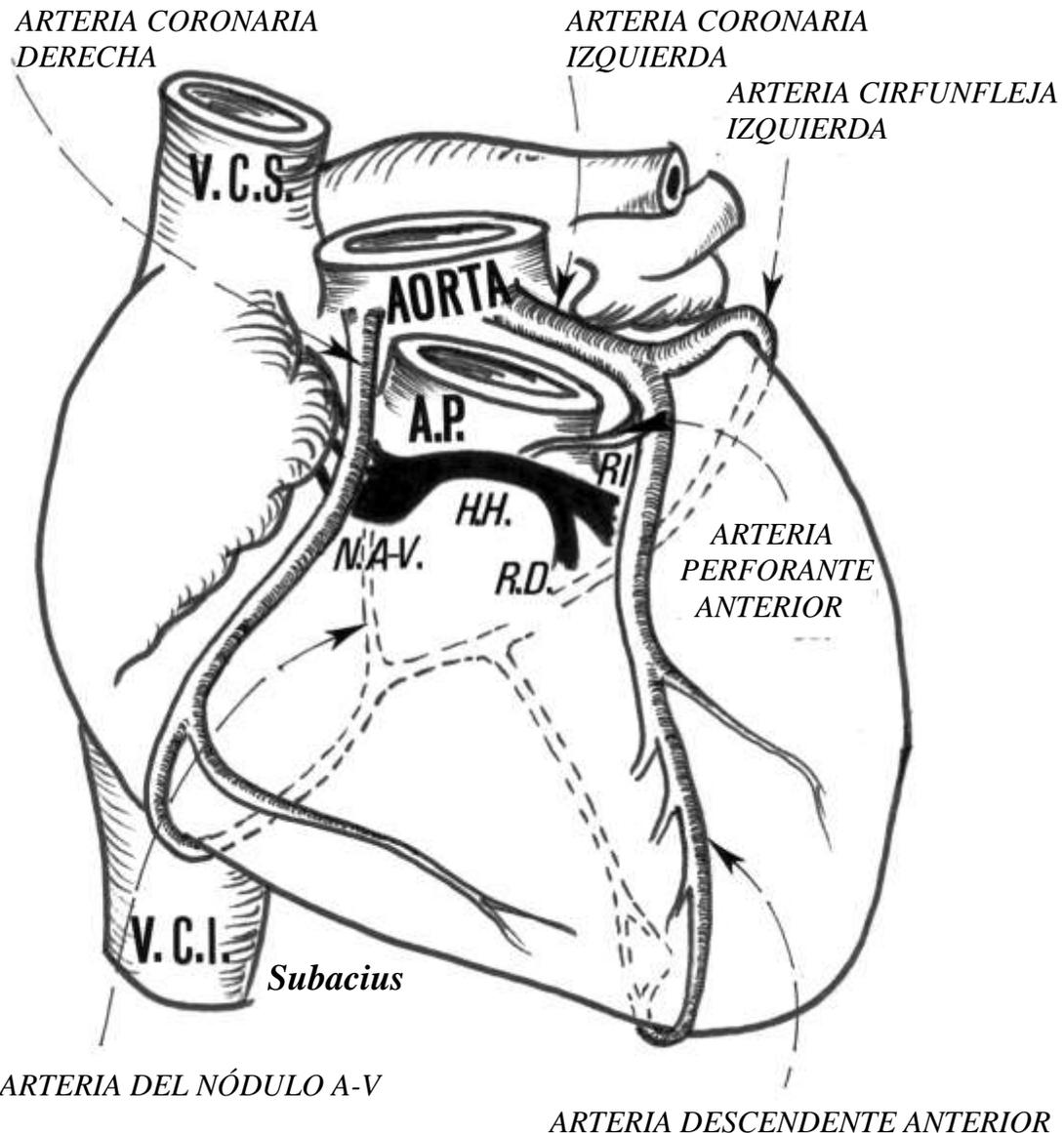


Fig. 65

1. la región paraseptal alta de la pared anterior del ventrículo izquierdo (V.I), por debajo de la fijación de la válvula Mitral, extendiéndose unos 2 cm hacia el ápex, en dirección al **músculo papilar anterior**. El estímulo llega a esa porción del V.I. a través del *fascículo anterior* de la rama izquierda del haz de His,
2. la **porción media de la superficie izquierda del tabique o septum** interventricular, por los estímulos que llegan por la *subdivisión medio septal*,
3. la región paraseptal posterior, ubicada a un tercio de distancia del ápex hacia las regiones basales, por los estímulos que llegan a través de la *subdivisión posterior* de la rama izquierda del haz de His.

Durante los siguientes **5 a 10 mseg.** el estímulo se propaga rápidamente desde las áreas arriba mencionadas y al cabo de **20 mseg.** de haberse iniciado la excitación de las cavidades

ventriculares dichas áreas confluyen en una sola. Para ese momento el frente de activación ya se ha extendido por la mayor parte de la cavidad del ventrículo izquierdo, dejando inactivas solamente las porciones posterobasal, mediolateral y apical anterior (*Fig. 66 y 67*). El desplazamiento de la activación por la porción subendocárdica que circunda el ventrículo izquierdo es mucho más rápido que el que desplaza desde el subendocardio hacia el subepicardio y de allí que solo al cabo de 30 mseg., cuando a nivel del subendocardio quedan apenas las porciones posterobasales por activarse, el frente de onda de despolarización alcanza la superficie epicárdica de las regiones del V.I. que fueron las primeras en activarse. De aquí en adelante la despolarización hacia las porciones subepicárdicas progresa de una manera continua en el resto del ventrículo hasta la región posterobasal, siendo ésta la última en activarse.

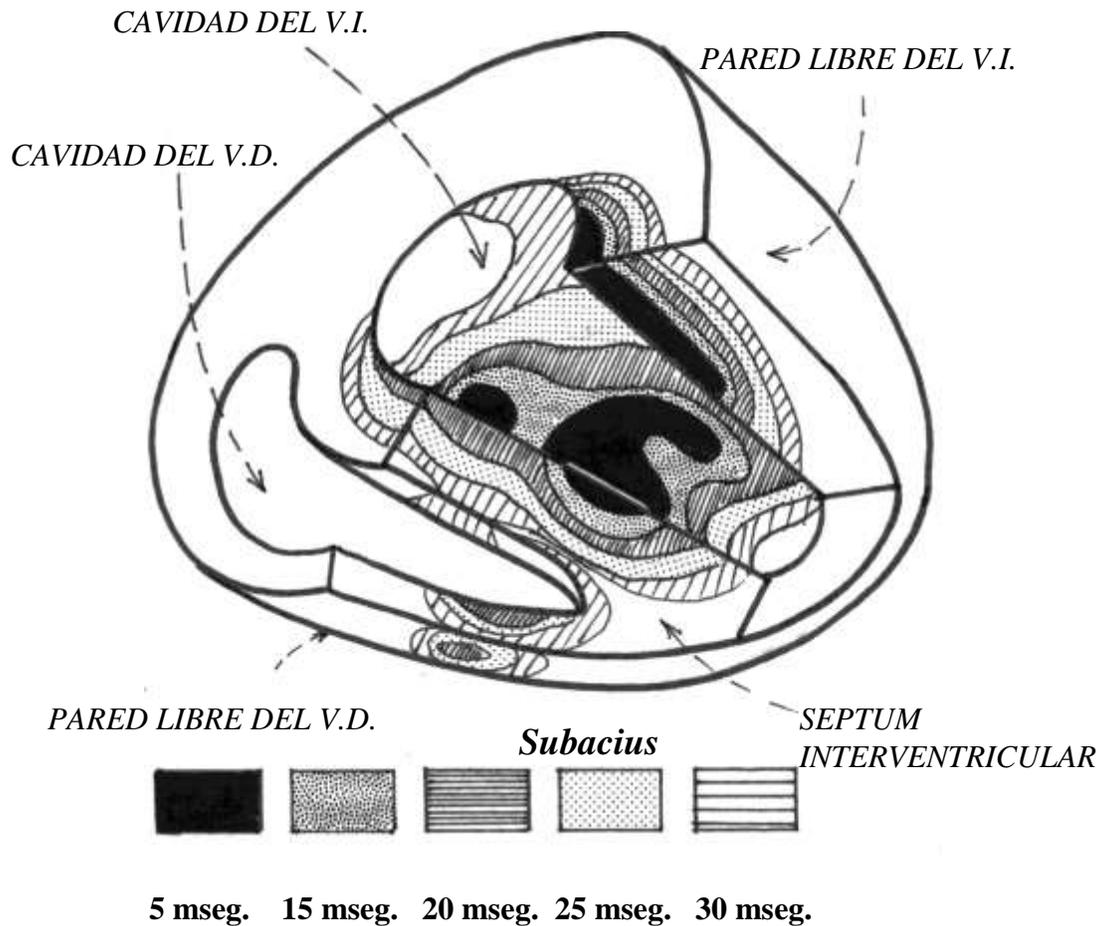
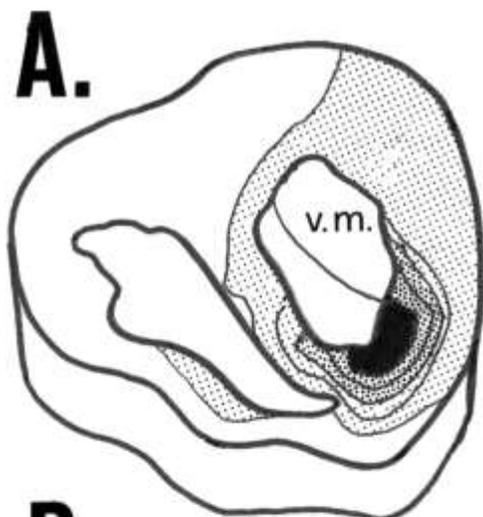


Fig. 66

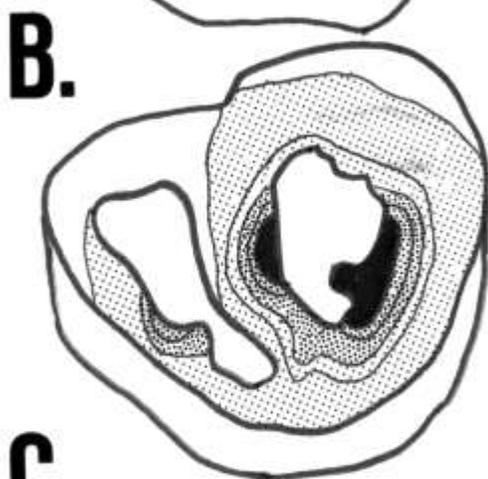
Secuencia de activación ventricular. Cada patrón gráfico representa el tiempo de despolarización y su secuencia en la cavidad ventricular.

La razón por la cual la despolarización de las porciones subendocárdicas es más rápida que la de las restantes, es porque solamente hasta allí penetran las finas terminaciones de la red de Purkinje y se activan, según fue descrito por CABRERA 1963 y SODI-PALLARES 1964, en

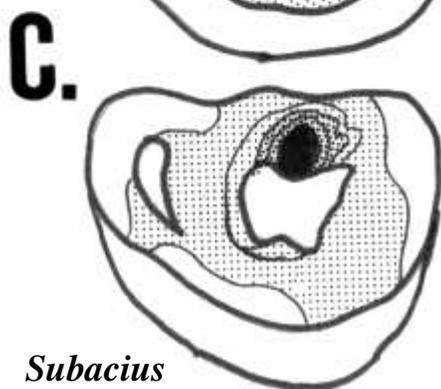
forma de esferas cerradas o "islotas de negatividades" que parten de las fibras terminales de Purkinje y crecen simultáneamente en todas las direcciones hasta confluir y formar un solo frente de activación que avanza de manera uniforme por la porción externa de la pared ventricular hacia el epicardio (*Fig. 68*).



Sección perpendicular al eje longitudinal del corazón humano, realizada en la parte alta o basal de los ventrículos, en la línea de la válvula Mitral (v.m.).



Corte realizado a nivel del tercio medio del septum interventricular.



Sección de los ventrículos vista en la región del ápex.

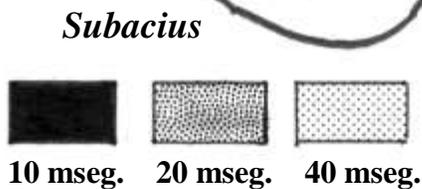


Fig.67

Secuencia de activación ventricular vista en tres niveles de los ventrículos: superior o basal, medio e inferior.

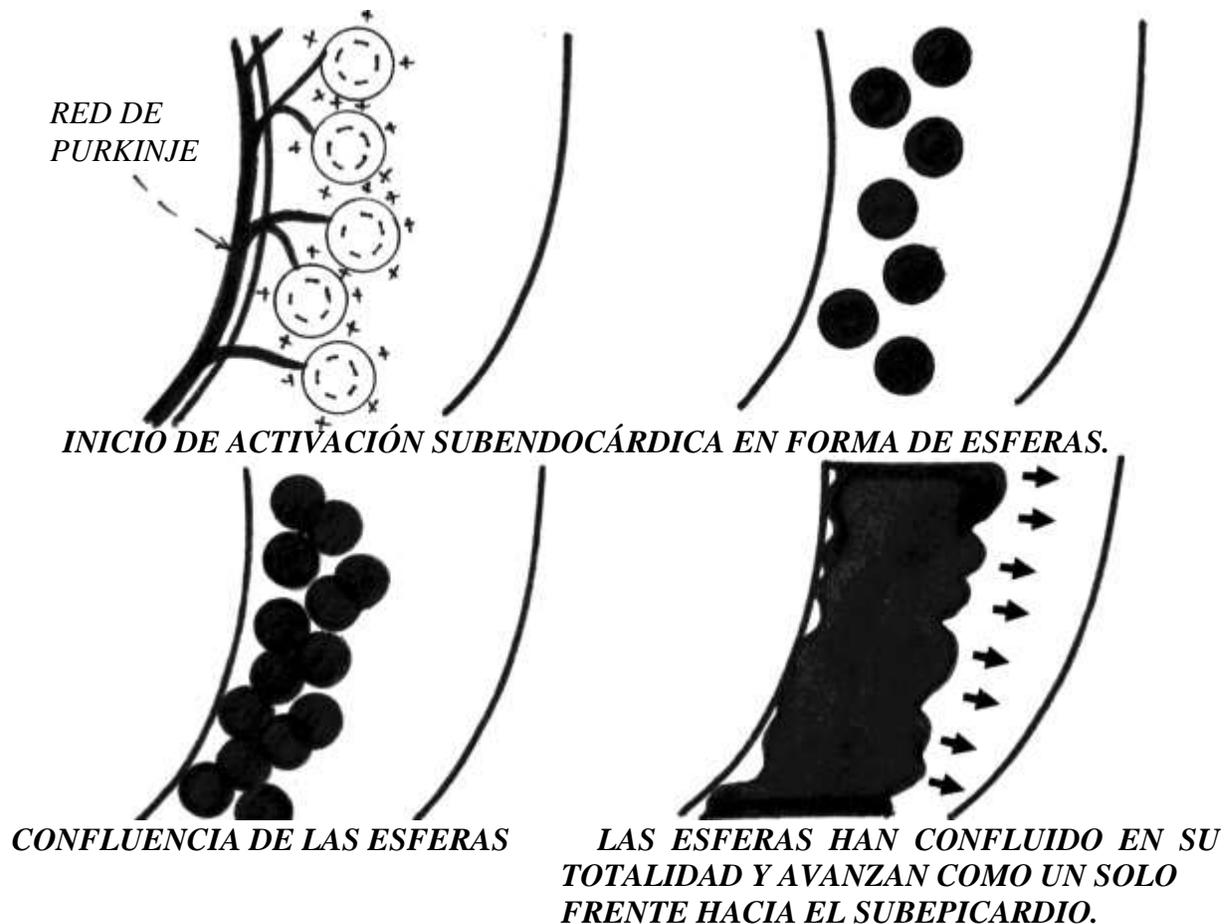


Fig. 68

Despolarización a nivel del subendocardio de la pared libre del ventrículo izquierdo.

En el ventrículo derecho la activación se inicia en la región de la base del músculo papilar anterior, aproximadamente 10 mseg. después del inicio de la activación en la cavidad ventricular izquierda. De allí se propaga rápidamente a las zonas adyacentes al septum y hacia la pared libre del V.D., alcanzando el subepicardio a los 20 mseg. Las últimas porciones del V.D. en activarse son las del cono pulmonar y las posterobasales al cabo de 70 mseg. de haber llegado el estímulo a los ventrículos.

Las fuerzas vectoriales del V.D. no tienen expresión en el trazado electrocardiográfico debido a que son anuladas por las del V.I. de mucha mayor magnitud. De modo que la activación total de los ventrículos puede ser representada mediante tres (3) vectores instantáneos:

1. **Vector 1** o septal, de poca magnitud, que se dirige de izquierda a derecha, de abajo hacia arriba y de atrás hacia delante, siendo el resultado de la activación del tercio medio del septum interventricular.
2. **Vector 2** o de la pared libre del V.I., que se dirige de derecha a izquierda y de adelante hacia atrás, representando la activación de la pared libre del V.I.

3. **Vector 3**, de poca magnitud al igual que el primero, se dirige hacia arriba y hacia atrás y representa la activación de las porciones basales de los ventrículos. (Fig. 69).

Los tres vectores en conjunto son los responsables de la inscripción del complejo QRS en el electrocardiograma.

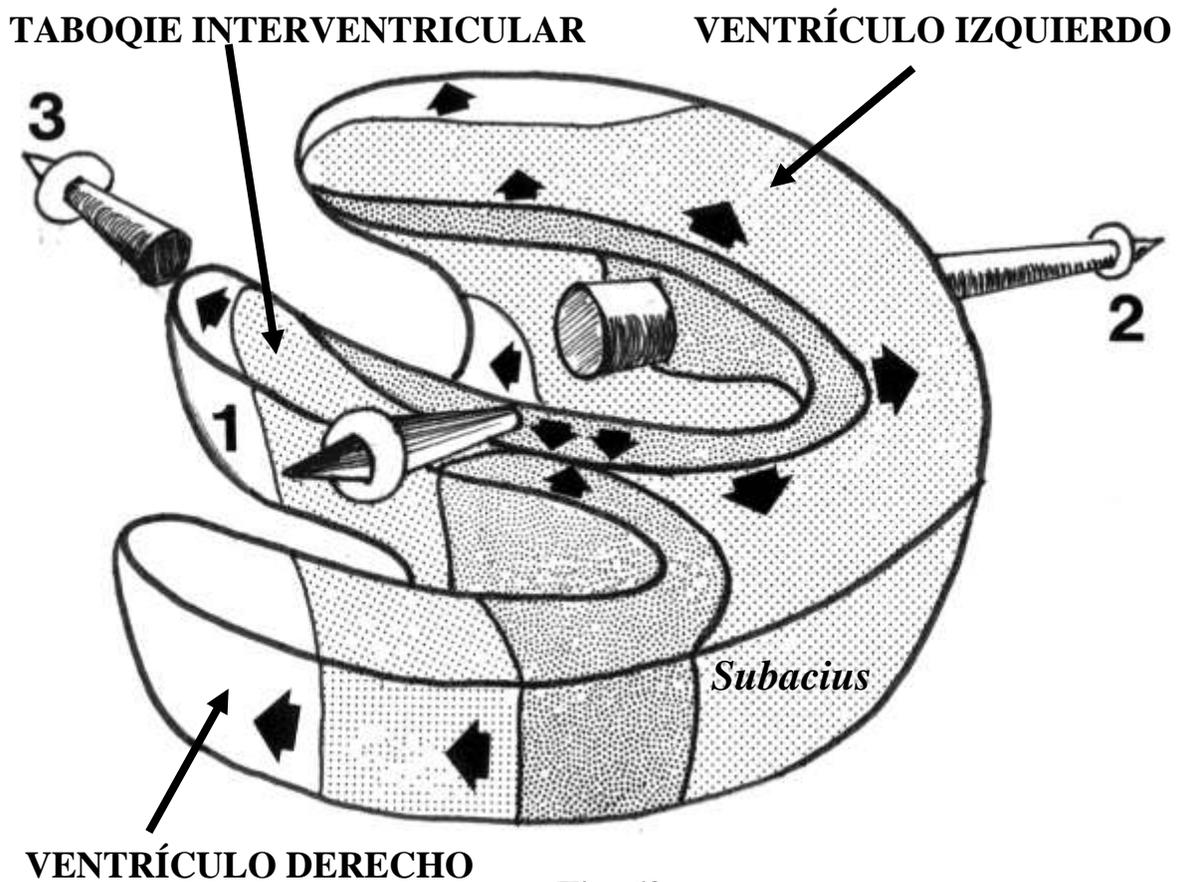


Fig. 69

Vectores Eléctricos generados por la activación ventricular.

En resumen, la activación del corazón como un todo sigue normalmente una secuencia fija, el estímulo nace en el Nódulo Sinusal, pasa a los haces internodales y a las aurículas, activa ambas aurículas dando lugar en el ECG a la onda P, se desplaza por el Nódulo A-V, el tronco común del haz de His, su rama izquierda y derecha, hasta llegar a la red de Purkinje, inscribiendo en el ECG una línea isoeletrica que recibe el nombre de segmento PQ o PR. Al llegar el estímulo a la red de Purkinje se inicia la activación o despolarización de los ventrículos comenzando en el ventrículo izquierdo simultáneamente en tres diferentes lugares: a nivel del músculo papilar anterosuperior, del músculo papilar posteroinferior y del tercio medio del septum interventricular. Luego se activan las paredes libres de ambos ventrículos y por último las porciones basales. En el trazado electrocardiográfico la activación ventricular inscribe el complejo QRS. Por último ocurre la repolarización de los ventrículos la cual es responsable de la inscripción del segmento ST y de la onda T en el ECG (Fig. 70).

SECUENCIA QUE SIGUE NORMALMENTE LA ACTIVACIÓN DEL CORAZÓN Y SU RELACIÓN CON LAS DEFLEXIONES EN EL ELECTROCARDIOGRAMA

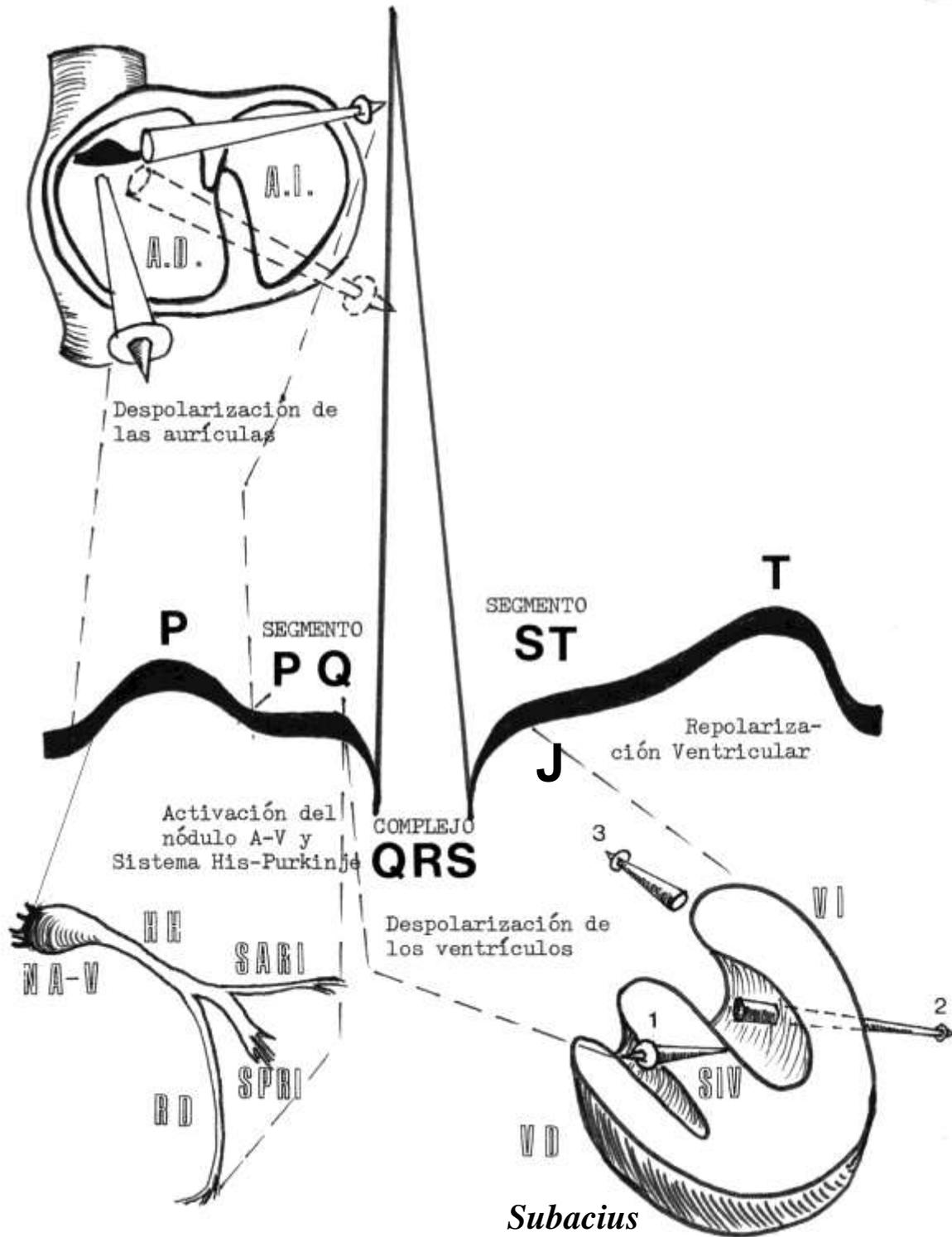


Fig. 70

TRASTORNOS EN LA CONDUCCIÓN DEL ESTÍMULO ELÉCTRICO

Es oportuno recordar una vez más que la eficacia con la cual es conducido el estímulo eléctrico por una fibra cardíaca depende fundamentalmente de los siguientes factores:

1. nivel del PRT previa llegada del estímulo,
2. magnitud del PAT que se desarrolla en dicha fibra y
3. el ritmo de ascenso (dv/dt) de la fase 0 del PAT.

A mayor negatividad del PRT y por lo tanto mayor magnitud del PAT, con ascenso rápido de su fase 0, la fibra conducirá más rápido el PAT a lo largo de ella. La explicación de ello está en el hecho de que a nivel de la membrana celular de la fibra el estímulo tiene que desplazar menor cantidad de cargas de capacitancia para alcanzar el nivel umbral. Al contrario, las fibras con PAT de poca amplitud, con ritmo de ascenso (dv/dt) de la fase 0 lento y con PRT menos negativo, tienen una entrada menor de corriente iónica y por lo tanto el PAT en ellas se conduce lentamente.

Cuando por algún efecto patológico una fibra de conducción rápida se transforma en una de conducción lenta, o sea, cuando su membrana de ser activada por los canales rápidos de Na^+ pasa a serlo por los canales de conducción lenta o canales de Ca^{++} , existe la posibilidad de un bloqueo de propagación del PAT por ella. Dicho bloqueo puede ser parcial (enlentecimiento de la conducción) o total (impedimento de la conducción). Puede estar ubicado en una sola fibra y causar *fenómenos de re-entrada* o estarlo en una vía completa, dando lugar a *bloqueo Seno-Auricular, Aurículo-Ventricular, de rama derecha y/o izquierda o de uno de los fascículos o subdivisiones de la rama izquierda*.

Desde el punto de vista fisiopatológico se reconocen dos tipos de bloqueos:

1. Por conducción decremental
2. Por refractariedad

Se entiende por *conducción decremental* aquella que presenta una disminución progresiva de la amplitud del PAT haciéndolo cada vez menos adecuado para activar las zonas adyacentes aún no activadas de la fibra. La ineficacia progresiva del impulso va creando un círculo vicioso, inicialmente hace que la conducción del PAT sea más lenta y eso a su vez eleva la capacitancia que debe llenarse por la corriente circular local a nivel de la membrana y provoca un enlentecimiento aún mayor de la conducción hasta que desaparece toda respuesta activa convirtiéndose en un fenómeno local solamente o sea, no propagado.

El *bloqueo por refractariedad* es el que ocurre cuando un PAT que viene propagándose normalmente encuentra en su camino una fibra o un conjunto de ellas todavía no recuperadas completamente del efecto producido por el estímulo anterior, en otras palabras, que se hallan todavía en *Período Refractario Efectivo* y al no poder ser estimuladas de nuevo, el PAT se bloquea en ellas. Por tal motivo hablamos en estos casos de bloqueo en fase 3 del PAT o también bloqueo taquicardia dependiente porque a medida que aumenta la frecuencia de llegada del PAT a la zona afectada, más posibilidad tiene de conseguirla en *Período Refractario Efectivo*. Al contrario, en presencia de una bradicardia todos los PAT que llegan al sitio mencionado pueden encontrarlo fuera del período refractario y por lo tanto tienen la oportunidad de propagarse (*Fig. 23*).

Un ejemplo típico de esa forma de bloqueo es el bloqueo de rama intermitente que se presenta durante la prueba de esfuerzo.

Existe también un bloqueo que tiene lugar durante la fase 4 y se caracteriza por ser bradicardia dependiente. En ese caso el estímulo no se bloquea prematuramente como en el anterior, sino que tiene lugar tardíamente en diástole, después que ha pasado suficiente tiempo para que la despolarización diastólica sobrepase el nivel umbral y se altere la excitabilidad y la conducción en la zona afectada.

Para que este tipo de bloqueo tenga lugar, deben cumplirse los siguientes parámetros:

1. es necesario que exista una *hipopolarización*, o sea, disminución del potencial de reposo de membrana,
2. debe haber un *desplazamiento del potencial umbral* hacia la línea de 0 mV. el cual, junto con la hipopolarización, permite una reducción gradual del PRT hasta niveles donde la respuesta se hace inadecuada, provocando una conducción decremental significativa y
3. simultáneamente debe existir una *disminución del poder de respuesta de la membrana*, o sea, de la excitabilidad.

En resumen, a medida que en las fibras automáticas del sistema especializado de conducción se va perdiendo progresivamente el potencial de membrana (despolarización en fase 4), un estímulo que llega a esta zona tardíamente en diástole puede dar lugar a un PAT caracterizado por un ritmo de ascenso lento de su fase 0 y de bajo voltaje y como consecuencia a un enlentecimiento en la conducción del estímulo.

Otra alteración en la conducción del estímulo eléctrico en el corazón es la aceleración del mismo por vías anómalas, siendo la responsable del síndrome de *preexcitación*, el cual será descrito más adelante.

TRASTORNOS DE CONDUCCIÓN A NIVEL DEL NÓDULO SINUSAL

BLOQUEO SENO AURICULAR.

Tiene lugar en la unión seno-auricular, sitio en el cual normalmente existe cierto retardo en la conducción del estímulo, siendo por lo tanto un bloqueo de salida desde el Nódulo Sinusal hacia el tejido auricular y los haces internodales. Como el paso del estímulo por el tejido de la unión seno-auricular no tiene expresión en el trazado electrocardiográfico, el bloqueo seno-auricular no puede diagnosticarse de manera directa en el ECG sino indirectamente a través de cambios en el ritmo de inscripción de la onda P, que expresa la activación de las aurículas.

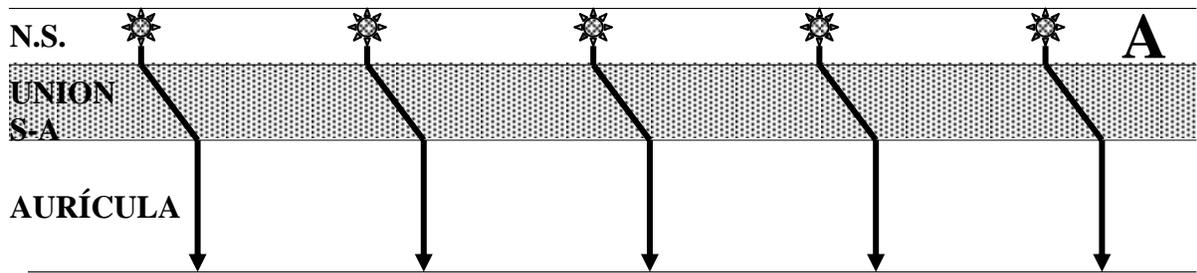
De acuerdo a su intensidad y características puede ser de primer grado, segundo grado o tercer grado.

BLOQUEO SENO-AURICULAR DE GRADO I:

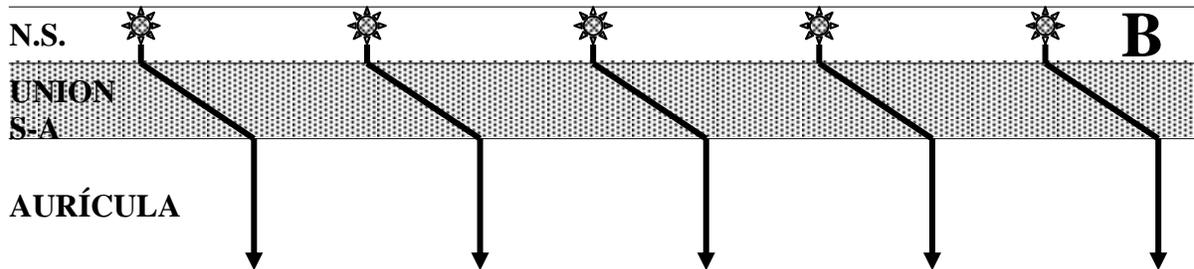
Se caracteriza, tal como podemos observar en la *Fig. 71 B*, por un simple retardo en el paso del estímulo eléctrico desde el N.S. hacia las aurículas, en otras palabras, todos los estímulos pasan desde el N.S. hacia las aurículas aunque con mayor lentitud a la normal. Este bloqueo, no importa cuan prolongado sea, en virtud a las razones antes expuestas no puede ser detectado en el trazado electrocardiográfico.

BLOQUEO SENO-AURICULAR GRADO II:

Se caracteriza por un bloqueo intermitente del estímulo y se manifiesta en el ECG por la desaparición ocasional de la onda P ya sea de manera regular o irregular. Existen dos variedades de bloqueo de 2º grado, el denominado **tipo I** o de Wenckebach y el **tipo II**.



TRANSMISIÓN SENO-AURICULAR NORMAL



TRANSMISIÓN SENO-AURICULAR EN EL BLOQUEO GRADO I

Fig. 71

BLOQUEO GRADO II TIPO I (WENCKEBACH): *Fig. 72, 73.*

En este caso existe una dificultad progresiva para la salida del estímulo desde el N.S. hacia las aurículas, hasta que uno de ellos se bloquea por completo y no logra atravesar el tejido de unión seno-auricular. En el ECG se observa un acortamiento progresivo del intervalo P-P seguido de una larga pausa con ausencia de la onda P.

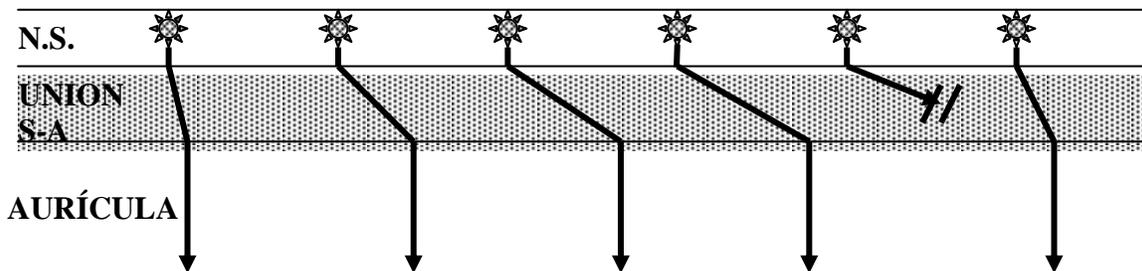


Fig. 72

En la *Fig. 73* podemos observar con más detalles lo expresado arriba. Nótese que todos los estímulos nacen en el N.S. a una frecuencia regular, cada 80 msec., pero su paso a través del tejido de unión senoauricular no es uniforme. El primer estímulo tarda 10 msec. para atravesar la unión S-A, el segundo 30 ms., el tercero 40 ms., el cuarto 45 msec. y el quinto se bloquea por completo y no alcanza el tejido auricular. El sexto estímulo tarda nuevamente 10 ms. y ello se debe a que el tejido de la unión S-A ha recuperado otra vez su poder original de conducción después de la larga pausa originada por el bloqueo total del estímulo.

Sin embargo, aun cuando cada estímulo tarda más tiempo en atravesar el tejido de unión S-A,

el incremento del enlentecimiento de conducción es progresivamente menor. Así, el incremento del retardo en la conducción del segundo estímulo en relación al primero es de 20 mseg., el del tercero en relación al segundo de 10 mseg. y el del cuarto en relación al tercero de apenas 5 mseg. Como consecuencia de ello observamos que mientras mayor es el tiempo de desplazamiento del estímulo por la unión S-A, menor es la duración del intervalo P-P. Y como resultado tenemos un acortamiento progresivo de dicho intervalo.

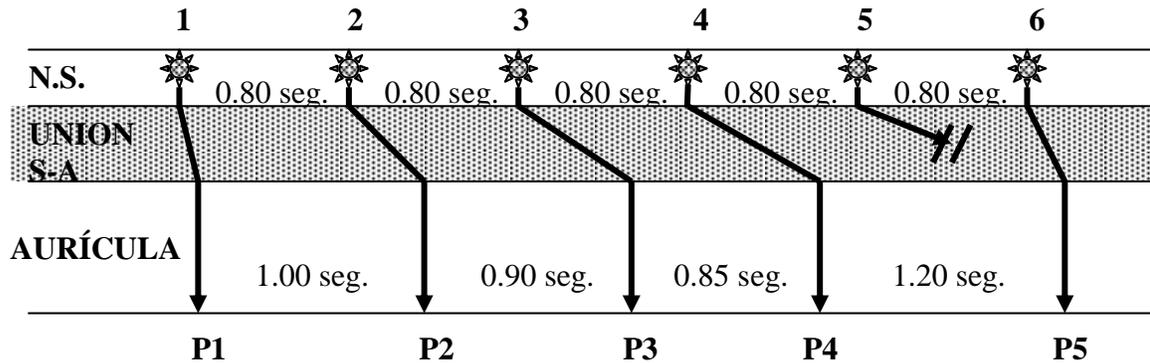


Fig. 73

BLOQUEO GRADO II TIPO II (Fig. 74 a, 74 b):

A diferencia del caso anterior, este bloqueo se caracteriza por guardar una relación fija entre los intervalos P-P y ello se debe a que la conducción del estímulo a través del tejido de unión S-A se interrumpe de manera intermitente y uniforme, guardando una relación fija con la conducción seno-auricular precedente. En otras palabras, un número determinado de estímulos pasan a las aurículas y un número de ellos se bloquea, dando como resultado una relación 2:1, 3:1, 3:2, etc.

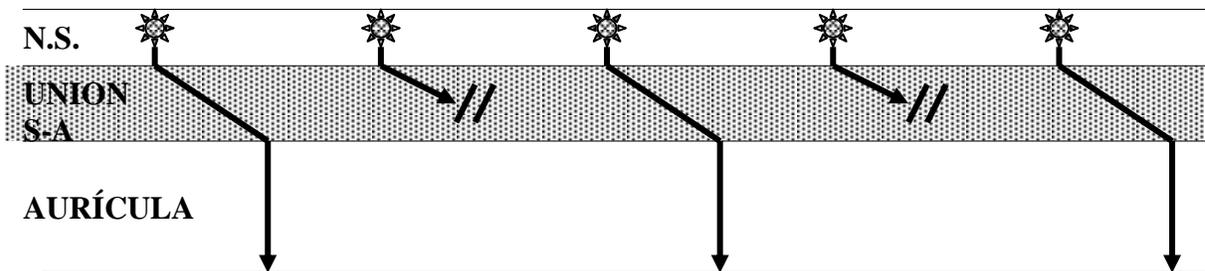
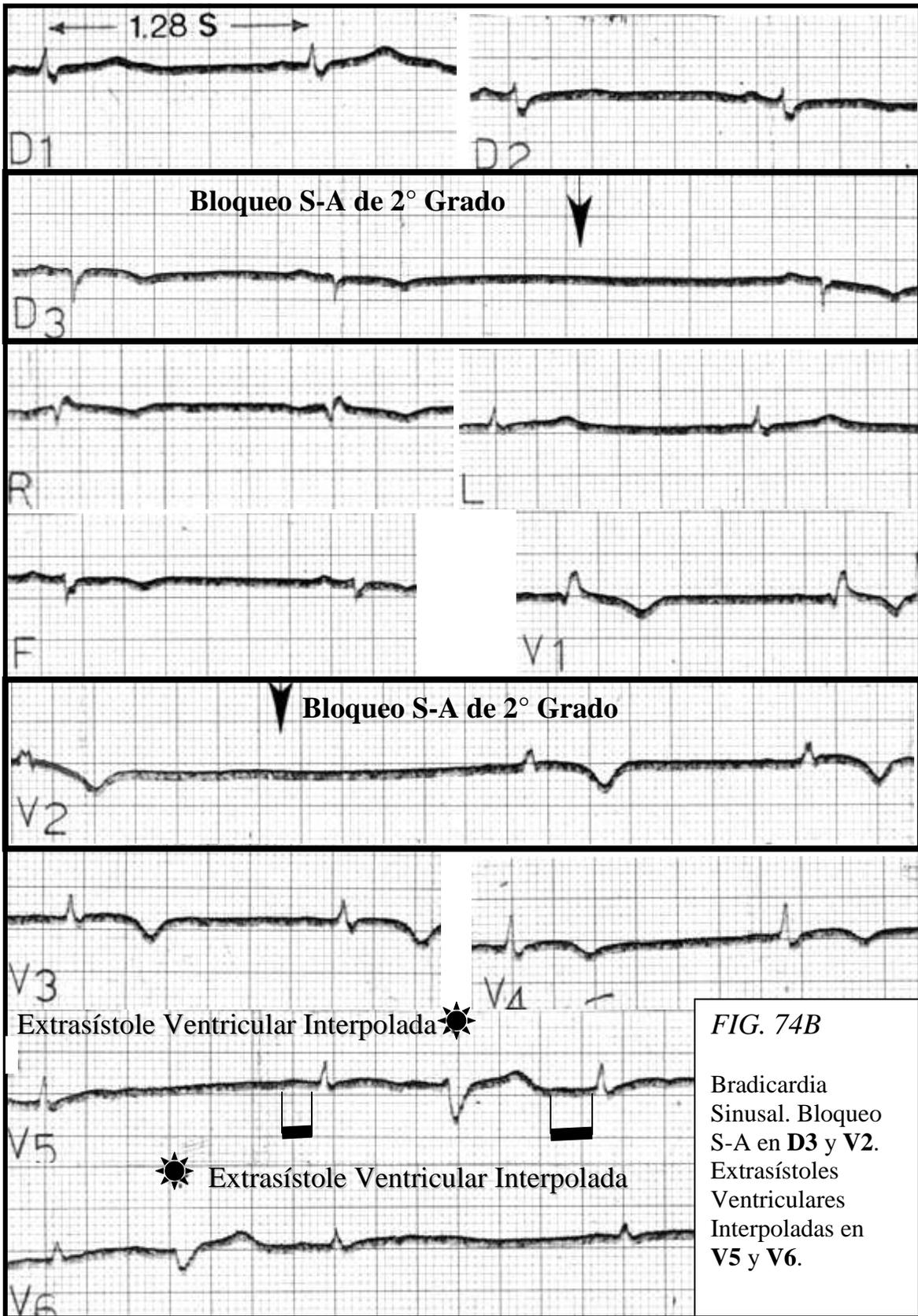


Fig. 74 a

BLOQUEO SENO-AURICULAR GRADO III (COMPLETO): Fig. 75

Es aquel bloqueo en el cual ninguno de los estímulos logra pasar desde el N.S. hacia las aurículas. En el trazado electrocardiográfico se comporta de manera análoga al **paro sinusal**.



En este caso para que el gasto cardíaco se mantenga es indispensable que ocurra un ritmo de escape, sea éste de origen auricular, del tejido de la unión A-V o de los ventrículos.

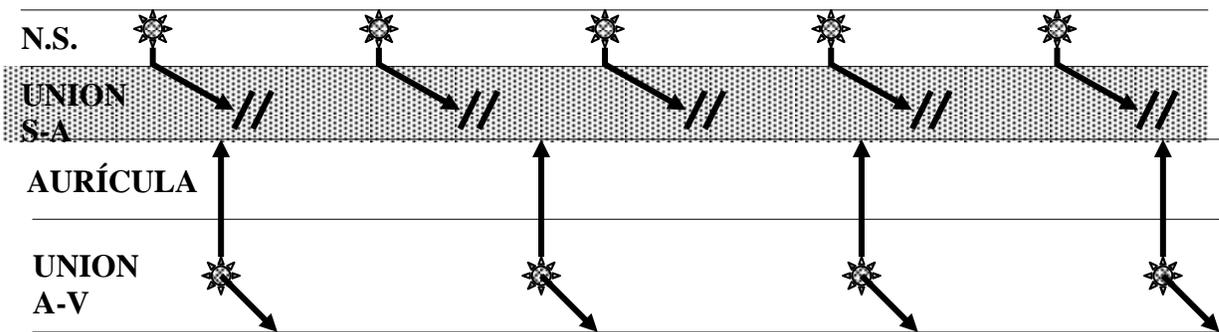


Fig. 75

TRASTORNOS DE CONDUCCIÓN EN LOS HACES INTERNODALES.

WALDO et al en 1975 demostraron que la prolongación del intervalo PR que se observa en el ECG de los pacientes con defecto congénito de los rodetes o cojinetes endocárdicos (comunicación interauricular del tipo Ostium Primum) no es debida a un retardo de la conducción del estímulo en el Nódulo A-V, como se había pensado antes, sino que la prolongación del tiempo de desplazamiento del estímulo se localiza en los haces internodales. Eso lo podemos observar con claridad en el Electrograma del Haz de His donde aparece como prolongación del intervalo P-A (*Fig. 60*).

También dichos trastornos de conducción pueden manifestarse en el ECG por cambios de la onda P. Pero las primeras demostraciones de que los bloqueos a nivel de los haces internodales podían ocasionar cambios en la morfología de la onda P se las debemos a BACHMANN, quien en 1916 mediante ligadura del haz internodal anterior demostró que tales cambios en efecto se presentaban en el trazado electrocardiográfico. En la clínica tales bloqueos no son observados con mucha frecuencia ya que existe una extensa interconexión entre los distintos haces y por tal motivo, para que los mencionados cambios en la onda P aparezcan en el ECG, las lesiones deben abarcar una extensión considerable como suele ocurrir en algunas miocarditis, miocardiopatías o en la cardioangioesclerosis avanzada.

TRASTORNOS DE CONDUCCIÓN AURICULO-VENTRICULAR.

(I) CONDUCCIÓN OCULTA O DISIMULADA:

La conducción oculta dentro del Nódulo A-V es el resultado de la conducción decremental total del estímulo a través de él, que origina cambios en su Período Refractario. Esa falla en la conducción puede presentarse tanto durante la conducción anterógrada como durante la retrógrada. Por ejemplo, un impulso prematuro originado en las aurículas que no llega a producir despolarización de los ventrículos porque no atraviesa al Nódulo A-V en su totalidad, puede sin embargo afectar la propagación del próximo estímulo auricular a través de él y manifestarse en el ECG por un alargamiento del intervalo PR del complejo que sigue a la contracción prematura auricular. Ello nos indica que estímulos aparentemente no conducidos

pueden en realidad desplazarse a través del Nódulo A-V una parte del camino y dejar como consecuencia cambios en su excitabilidad que a su vez afecta al estímulo siguiente, bloqueándolo por completo o haciendo que alcance su destino con retardo.

Otro ejemplo de conducción oculta es el que se observa en presencia de *extrasístoles ventriculares interpoladas* (Fig. 74b y 76).

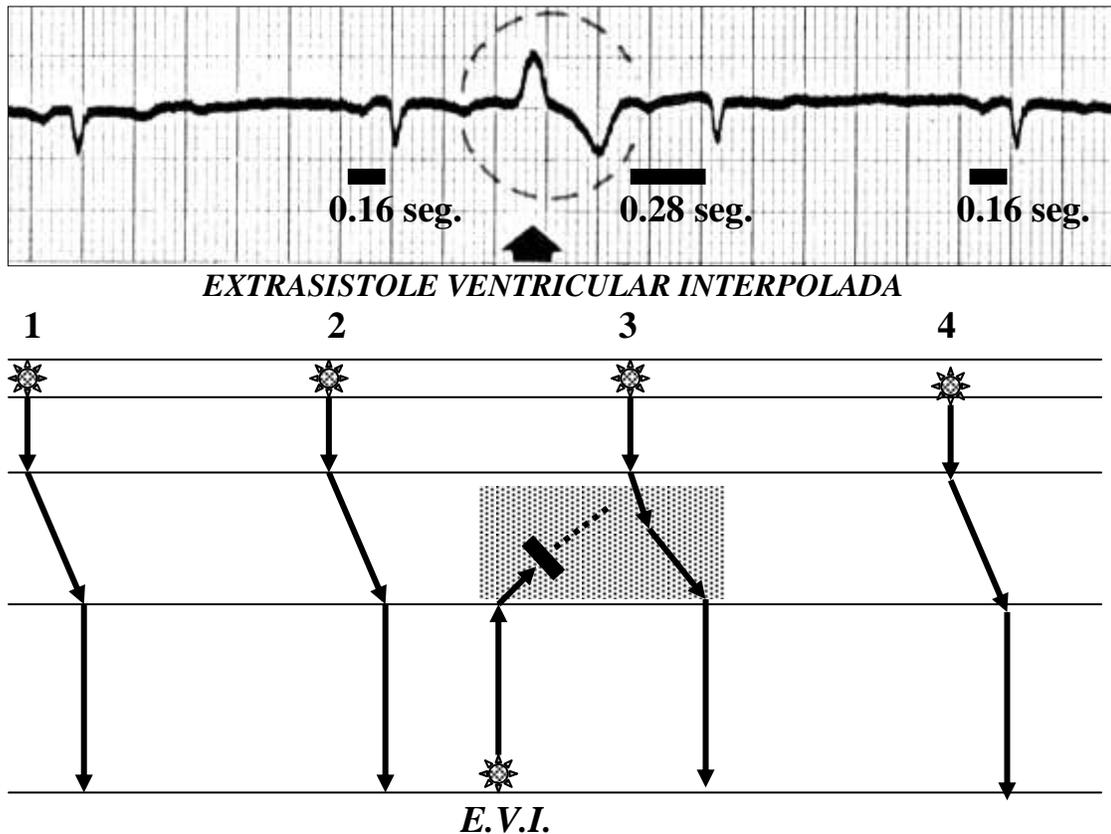


Fig. 76

El impulso extrasistólico no cruza el Nódulo A-V por completo, penetra solo en su porción inferior y lo hace parcialmente refractario, con un tiempo de conducción ligeramente aumentado, para el estímulo sinusal siguiente, de allí que el intervalo PR del complejo que sigue a la extrasístole ventricular sea más largo al anterior.

(II) CONDUCCIÓN ABERRANTE:

Un impulso eléctrico prematuro aislado o un ritmo ectópico, que tienen su origen en el tejido de unión A-V, pueden dar lugar en el trazado electrocardiográfico a complejos QRS de morfología normal o alterada, llamándose en este último caso *complejos aberrantes*. La explicación de dicho comportamiento se encuentra en las características estructurales y funcionales del Nódulo A-V. En él existen numerosas interconexiones de fibras, con diferentes tiempos de conducción, que dan lugar en condiciones normales a un frente de activación irregular pero constante, dirigido hacia la región **N-H** ya que normalmente esa pequeña falta

de homogeneidad suele no tener importancia. Ahora bien, si por alguna razón surge en una porción aislada de la región N un enlentecimiento patológico de la conducción, entonces sí pueden surgir grados marcados de fraccionamiento del frente de activación que den lugar a distorsiones en la propagación del estímulo a través del Nódulo A-V hacia el haz de His. Algo análogo sucede en los casos de estímulos originados en el Nódulo A-V (foco ectópico nodal). Si éste se encuentra localizado en el eje central del frente de activación (**Fig. 77**), su propagación por él será semejante a la seguida por el estímulo sinusal normal y en el ECG, por lo tanto, se inscribirán complejos QRS de configuración normal.

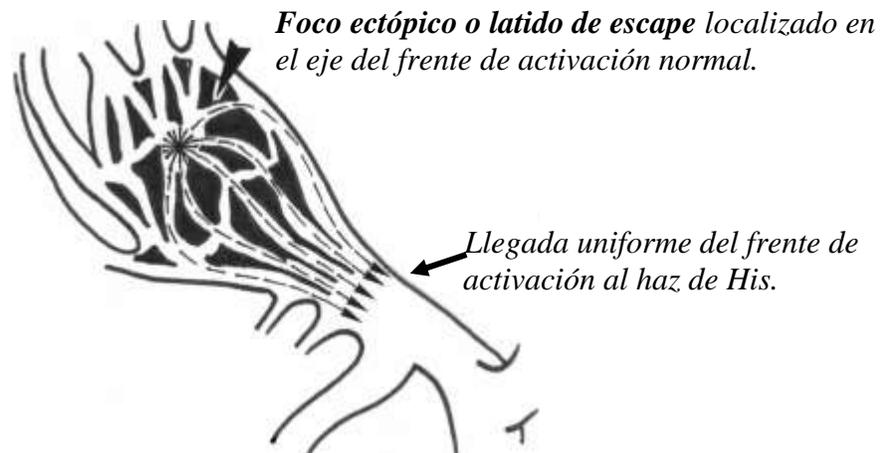


Fig. 77

En cambio, si el sitio del foco ectópico o latido de escape es excéntrico al eje normal de propagación de impulso, el frente de activación desciende por el haz de His siguiendo un orden diferente al que sigue el estímulo sinusal y no llega simultáneamente a las dos ramas del haz de His, por lo cual la rama a la que llega primero puede hallarse todavía en período refractario efectivo y el estímulo se bloquea en ella (**Fig. 78**). En el ECG se manifiesta como bloqueo de rama izquierda o derecha.

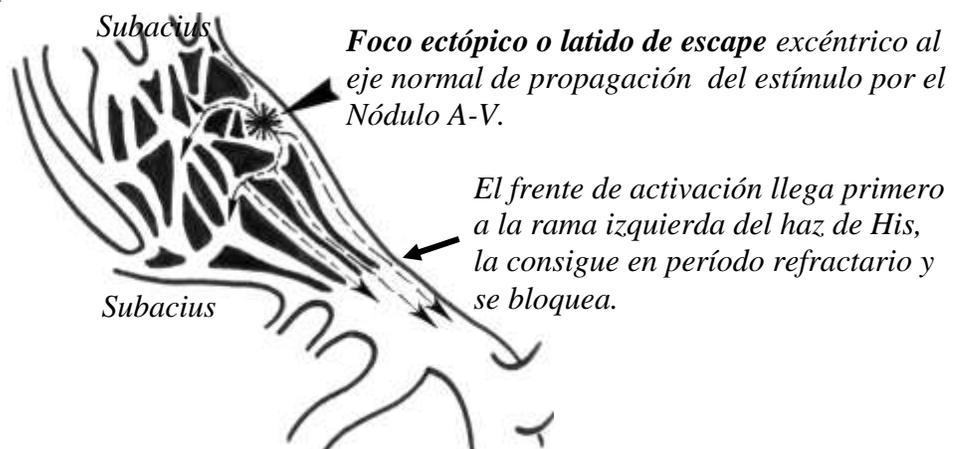


Fig. 78

(III) BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR:

El bloqueo de conducción del estímulo a través del tejido de la unión A-V, tomando en cuenta la zona de bloqueo, la entrada del estímulo en dicha zona y su salida de ella, se divide en tres grados.

GRADO I: Retardo en la conducción del estímulo.

GRADO II: Retardo de conducción del estímulo con impedimento ocasional.

Tipo I (Wenckebach): Muestra aumento progresivo en la dificultad del paso del estímulo seguido de un bloqueo total.

Tipo II (Mobitz): Se caracteriza por un bloqueo total del estímulo de aparición intermitente y fija. Unos estímulos que llegan al tejido de unión A-V pasan y otros no. No presenta prolongación progresiva como el anterior.

GRADO III: Bloqueo total del estímulo. Ningún estímulo pasa a los ventrículos.

BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR GRADO I: (Fig. 79b).

Se caracteriza por una prolongación del tiempo de desplazamiento del estímulo a través de la región alterada pero todos los estímulos pasan desde las aurículas hacia los ventrículos. En el ECG se manifiesta por *prolongación del intervalo PR* más allá de 0.20 seg. (**Fig. 79b**). Desde el punto de vista etiopatogénico se relaciona fundamentalmente con procesos inflamatorios no destructivos del tejido de unión A-V como los que se presentan durante la fiebre reumática y suele localizarse en las fibras aferentes al Nódulo A-V, en el propio Nódulo, en el haz de His y a veces hasta en el origen de sus ramas. Otras veces su origen es netamente funcional, tal como podemos ver en los casos de intoxicación digitálica o por otras drogas con efecto vagotónico marcado. También se presenta con cierta frecuencia en el infarto agudo del miocardio, sobre todo el que se localiza en la cara inferior o diafragmática del corazón (**Fig. 83**).

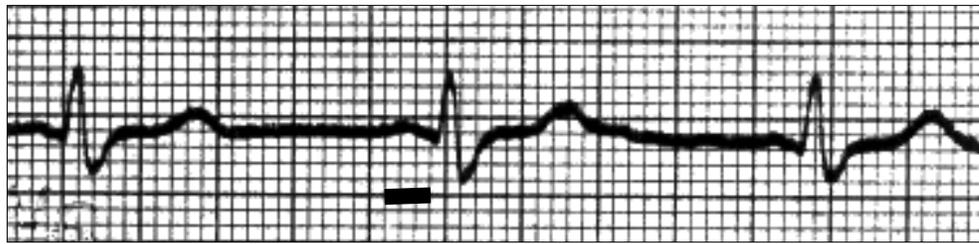
Mediante el electrograma del haz de His (E.H.H.) se ha demostrado que el bloqueo A-V de 1er. Grado puede también producirse por trastornos de conducción del estímulo a nivel de los haces internodales, manifestándose como prolongación del *intervalo P-A* y con la duración de *los intervalos A-H y H-V* normales (**Fig. 84**).

BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR GRADO II: (Fig. 80a, 80b).

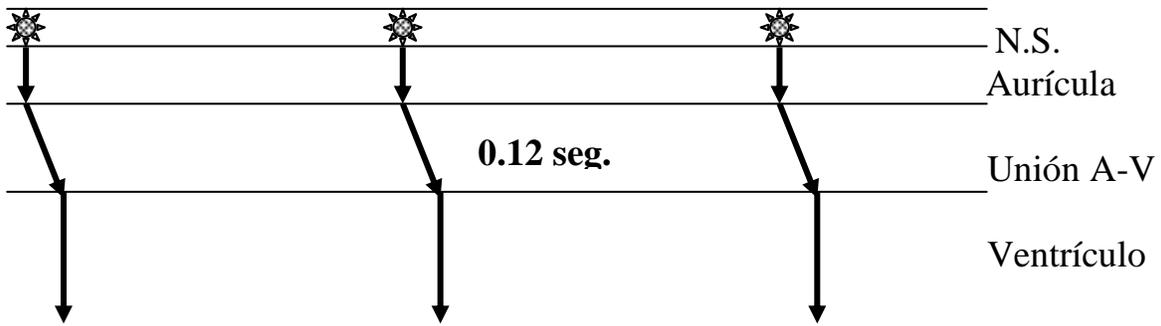
Se caracteriza por presentar impedimento de conducción de por lo menos un estímulo eléctrico cada determinado tiempo. A diferencia del bloqueo grado I que permite el paso por la zona afectada de todos los estímulos, en el bloque grado II unos estímulos pasan y otros no. Existen dos modalidades de este bloqueo:

BLOQUEO A-V GRADO II TIPO I (WENCKEBACH): (Fig. 80a)

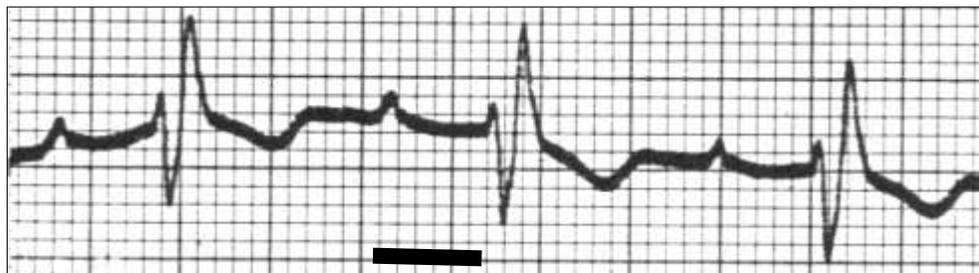
Presenta un retardo progresivo en la conducción de los estímulos a través de la región afectada hasta que uno de ellos es bloqueado totalmente y no pasa a los ventrículos. En el ECG muestra una prolongación progresiva del intervalo PR seguida de una onda P sola, no acompañada por complejo QRS, indicativo de que el estímulo activó las aurículas pero no logró llegar a los ventrículos.



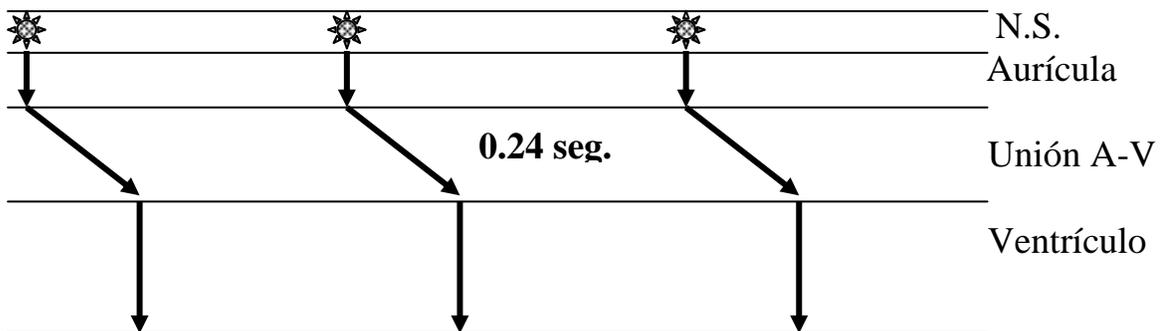
a



CONDUCCIÓN NORMAL DEL ESTÍMULO POR EL TEJIDO DE UNIÓN A-V



b

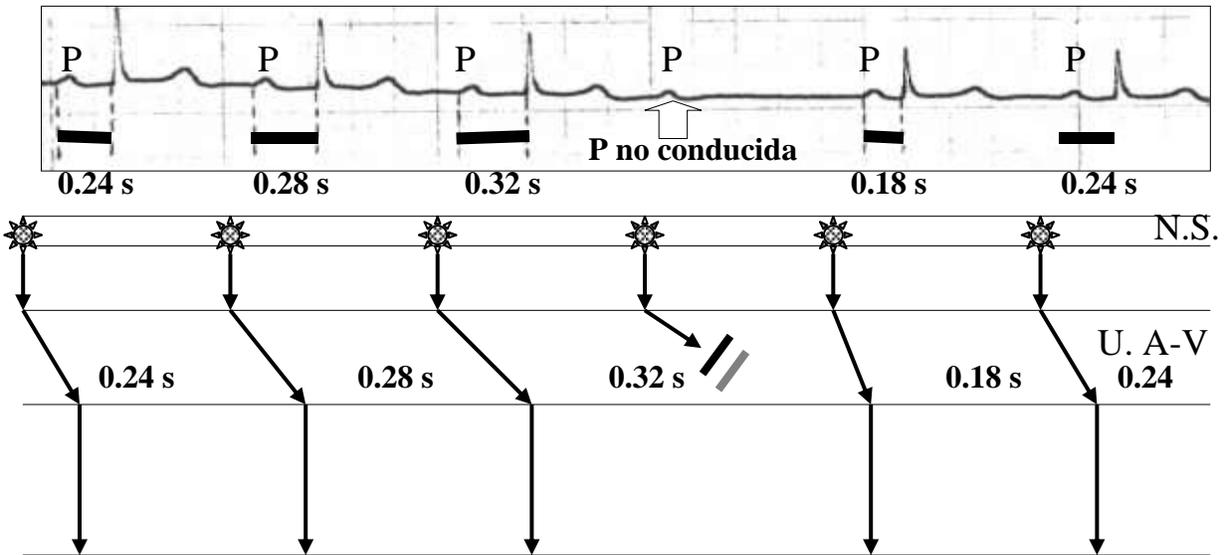


ENLENTECIMIENTO DE CONDUCCIÓN DEL ESTÍMULO POR LA UNIÓN A-V.

Fig. 79

Esta variedad de bloqueo grado II suele localizarse principalmente en el propio Nódulo A-V y más raramente por debajo del haz de His, de allí que en el ECG los complejos QRS aparecen generalmente con configuración normal, no ensanchados y empastados.

En el E.H.H. se puede observar al intervalo P-A con duración normal y como en la mayoría de los casos el retardo de la conducción se localiza en el Nódulo A-V, aparece prolongación creciente del intervalo A-H (*Fig. 84*). Este bloqueo, al igual que el de 1er. Grado, suele cursar sin lesiones morfológicas que expliquen la alteración funcional y muchas veces se caracteriza por ser transitorio. Su etiopatogenia es análoga a la del bloqueo grado I y lo vemos principalmente en la intoxicación digitálica y en el infarto agudo del miocardio.



ENLENTECIMIENTO PROGRESIVO DE CONDUCCIÓN DEL ESTÍMULO POR LA UNIÓN A-V. CON BLOQUEO TOTAL DE UNO DE ELLOS EN FORMA INTERMITENTE
Fig. 80a

BLOQUEO A-V GRADO II TIPO II (MOBITZ): (*Fig. 80b*)

Este bloqueo se caracteriza por presentar una interrupción total de la conducción del estímulo sinusal hacia los ventrículos de manera intermitente, o sea, el número de estímulos que llega a la zona de bloqueo es mayor que el número de respuestas que sale de ella, permaneciendo constante la relación estímulo/respuesta. No presenta retardo progresivo en la conducción como el bloqueo grado II tipo I y el desplazamiento del estímulo por la región afectada se caracteriza por ser invariable. Para definir un bloque de segundo grado tipo II, deben existir al menos dos ondas P consecutivas conducidas (bloqueo A-V 3:2).

En el ECG se observan intervalos PR de los estímulos sinusales conducidos hacia los ventrículos de igual duración y las ondas P no seguidas de complejo QRS guardan una relación constante. En este caso es más frecuente observar complejos QRS ensanchados y empastados o mellados, con características de bloqueo de una de las ramas del haz de His.

La alteración, en la mayoría de los casos, se halla ubicada por debajo del Nódulo A-V, específicamente en la porción del inicio de la ramificación del haz de His e inclusive en sus

ramas. En este bloqueo las alteraciones suelen tener una base morfológica más definida y según algunos autores (TITUS, 1973) viene a representar un estado previo del bloqueo A-V de grado III o completo.

Su etiología es variable, incluye procesos inflamatorios específicos e inespecíficos, observándose sobre todo en la fiebre reumática, lúes, tuberculosis y algunas miocarditis, aunque la lesión más comúnmente observada es la fibrosis idiopática y en menor cuantía la isquémica. (*Fig. 83*).

Una característica interesante del bloqueo A-V grado II tipo II que la diferencia del tipo I, es su dependencia, en muchos casos, de la frecuencia cardíaca, en especial el bloqueo tipo 2:1. Si a estos pacientes se les practica un masaje carotídeo suele observarse una respuesta paradójica, o sea, al disminuir la frecuencia sinusal, el bloqueo pasa de 2:1 a un bloqueo 1:1, con frecuencia ventricular dos veces más rápida. El **bloqueo 2:1** puede ser consecuente al bloqueo tipo I o al tipo II, por lo cual se considera como una categoria independiente. (*Fig. 81*)

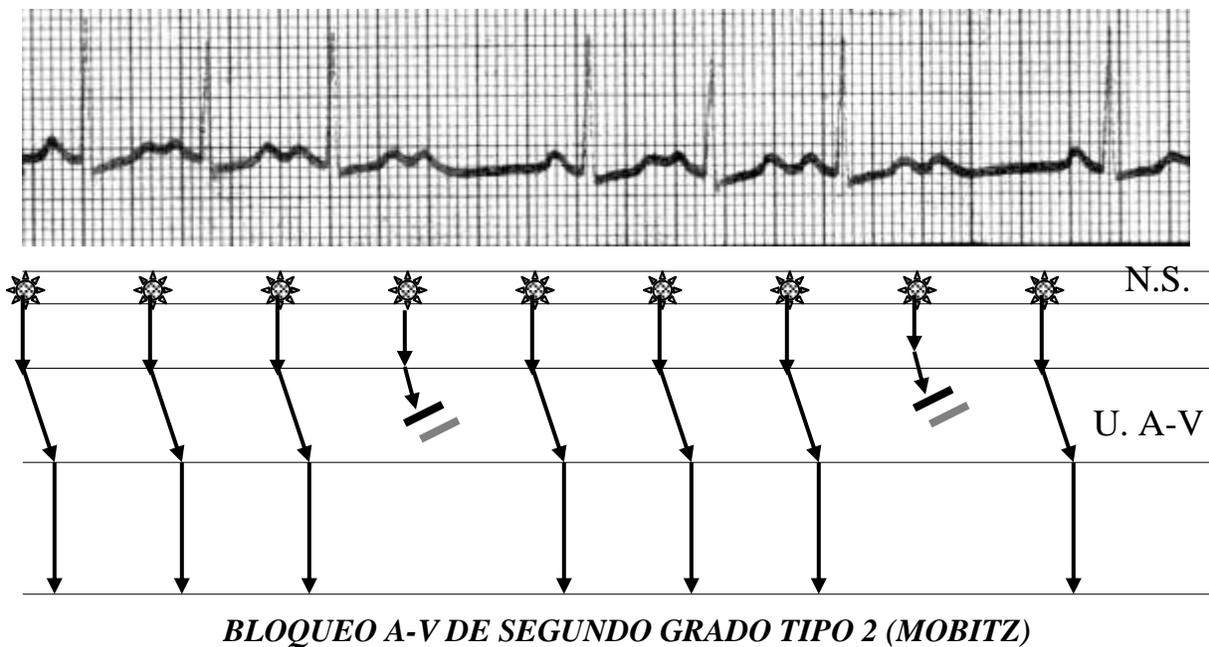


Fig. 80b

Cuando en un bloqueo Grado II se observan dos o más ondas P bloqueadas, una a continuación de otra, se considera dicha variedad como bloqueo de alto grado.

BLOQUEO AURÍCULO-VENTRICULAR GRADO III (COMPLETO):
 (*Fig. 82a y 82b*)

En este bloqueo ninguno de los estímulos logra pasar de las aurículas a los ventrículos. En el ECG se observan ondas P independientes de los complejos QRS y una frecuencia auricular más rápida que la ventricular, ya que esta última depende de un ritmo de escape del tejido de la unión A-V o de los ventrículos (ritmo idioventricular). Cuando el ritmo de escape es de los

ventrículos, la frecuencia ventricular puede variar como consecuencia del cambio de sitio del marcapaso (82b)

Mediante el E.H.H. se ha demostrado que el bloqueo grado III puede localizarse en tres lugares diferentes:

1. En la zona proximal respecto al haz de His. Esta localización se considera benigna comparada con las otras y su incidencia, según NARULA et al (1970), es de un 14% del total.

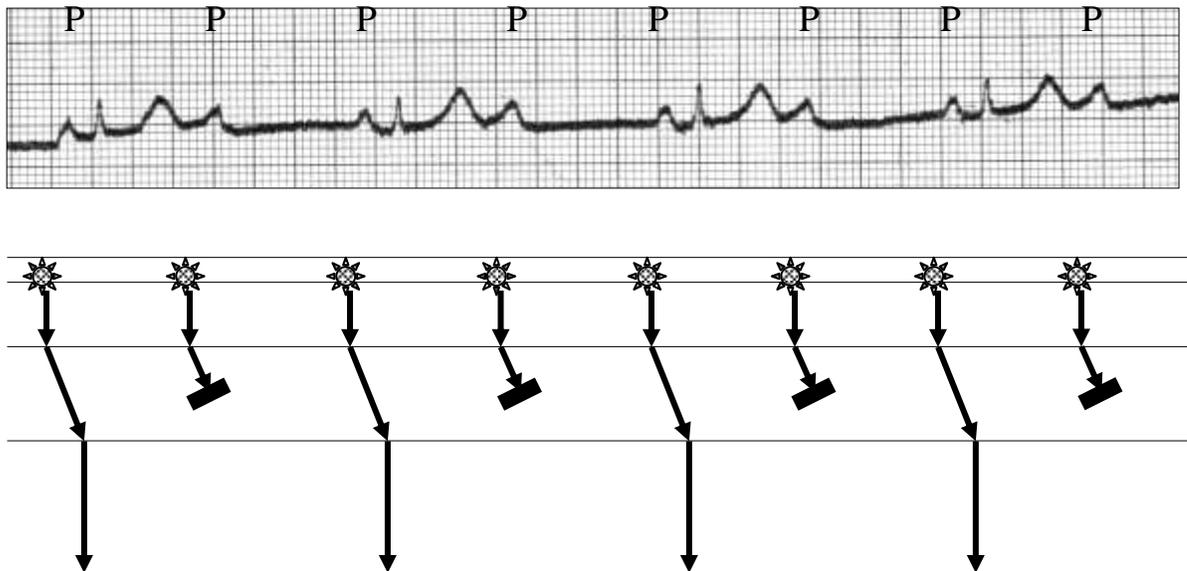


Fig. 81

UN ESTÍMULO SINUSAL PASA A LOS VENTRÍCULOS Y UNO NO PASA

2. En el propio haz de His. Representa otro 14% de las localizaciones totales del bloqueo grado III (NARULA et al).
3. En la región distal al haz de His, generalmente afectando ambas ramas del mismo (bloqueo trifascicular). Esta última localización es, según DHINGRA (1976) de muy mal pronóstico ya que estos pacientes están muy propensos a presentar el síndrome de ADAMS-STOKES o inclusive muerte súbita. Su incidencia es del 72% de todos los bloqueos grado III. La etiopatogenia (Fig. 83) es muy variada, pudiendo ser consecuente a procesos inflamatorios, infiltrativos, neoplásicos, degenerativos, isquémicos, etc., aunque los más frecuentes son los fibróticos no específicos como la *enfermedad de Lev o Lenègre*. A veces puede acompañar a la enfermedad calcificante de la válvula aórtica, representando una extensión hacia el haz de His y sus ramas de dicha afección.

(IV) FENÓMENOS DE RE-ENTRADA EN EL NÓDULO A-V:

Otra de las formas de trastornos de conducción del estímulo a través del Nódulo A-V es la aparición en su parte superior de una *disociación longitudinal funcional* con la consecuente

producción del fenómeno de re-entrada, con latidos recíprocos o en eco. La condición indispensable para que ello tenga lugar es la presencia de enlentecimiento de conducción y bloqueo de entrada en una de las vías.

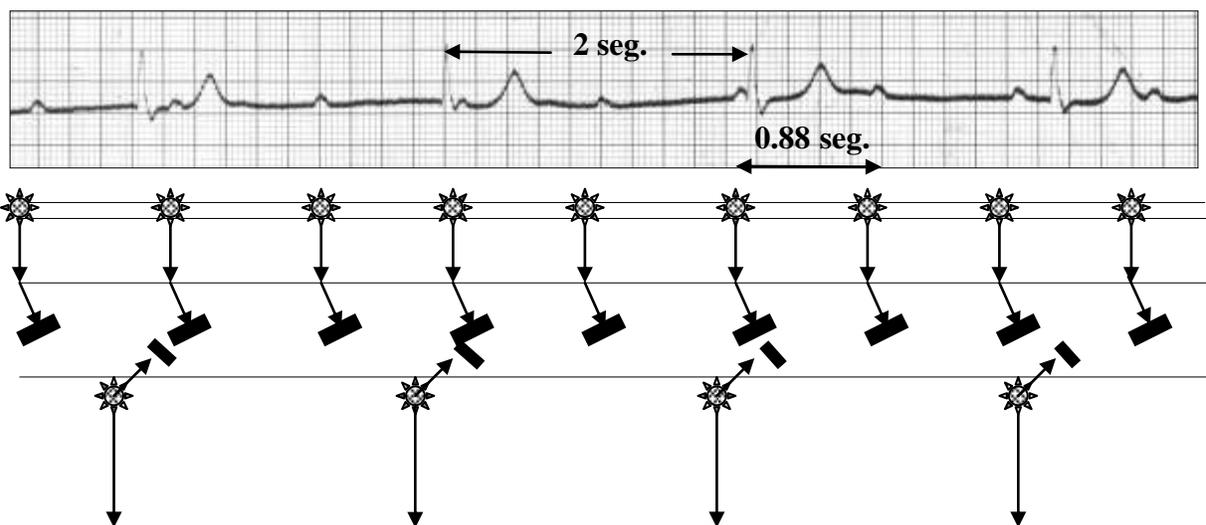


Fig. 82a

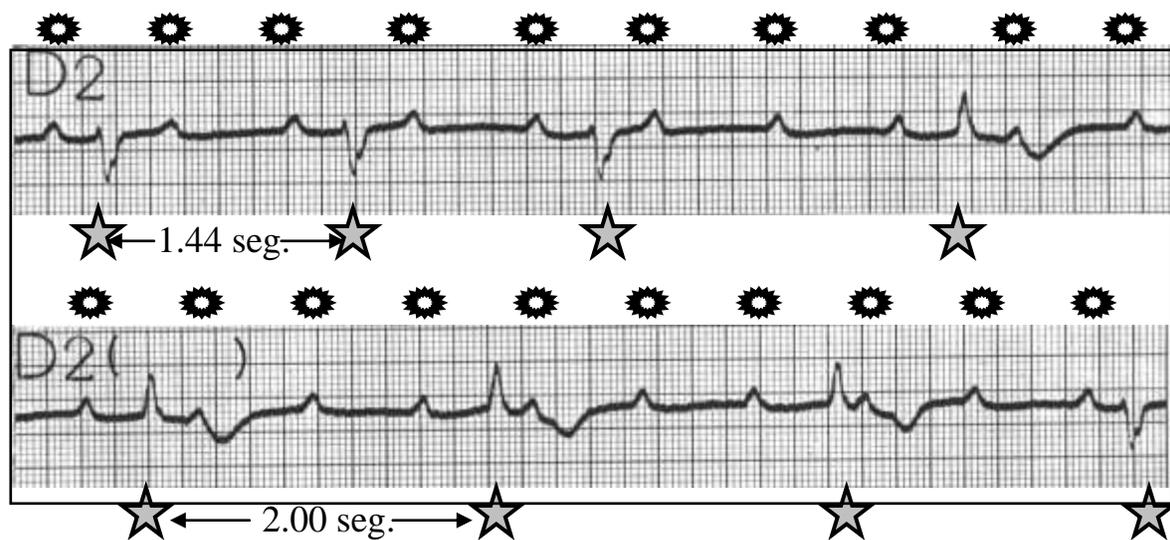


Fig. 82b



Ondas P

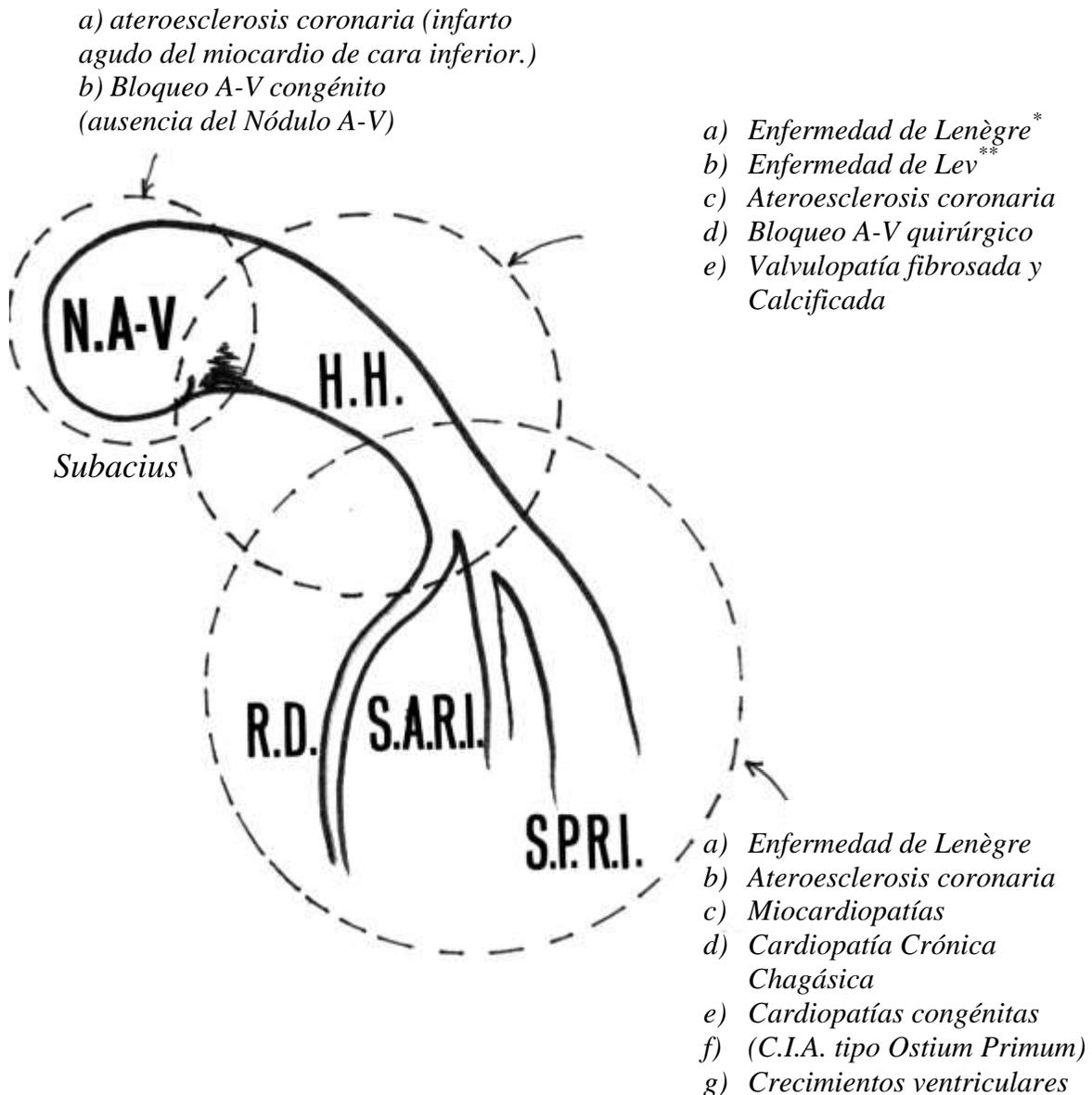


Complejos QRS

BLOQUEO A-V COMPLETO

Como es bien sabido, el período refractario en las diferentes células del Nódulo A-V es variable y sobre todo en las de su extremo auricular (región A-N) se puede observar grupos de células con períodos refractarios significativamente más largos. De modo que bajo determinadas condiciones patológicas que exageran aún más su duración, es muy probable que en la porción superior del Nódulo A-V tengan lugar fenómenos de reentrada.

MENDEZ y MOE en 1966 demostraron experimentalmente la presencia en la porción superior del Nódulo A-V de vías funcionalmente separadas, a las que denominaron alfa (α) y beta (β), que luego se unen en una vía final común en su porción inferior y se continúan a lo largo del haz de His (*Fig. 85 A y B*). La vía α se sitúa en línea recta entre el denominado por Paes de Carvalho haz del anillo senoauricular y el haz de His y la vía β , por encima de aquella, a nivel del seno coronario. JANSE et al (1976) también describieron dichas vías en sus publicaciones. Sin embargo persiste la duda de si tales vías se hallan bien delimitadas anatómicamente o si la disociación es meramente funcional.



* Son alteraciones esclerodegenerativas selectivas del sistema de conducción Ventricular.

** También son alteraciones esclerodegenerativas, pero en este caso del esqueleto cardíaco.

Fig. 83

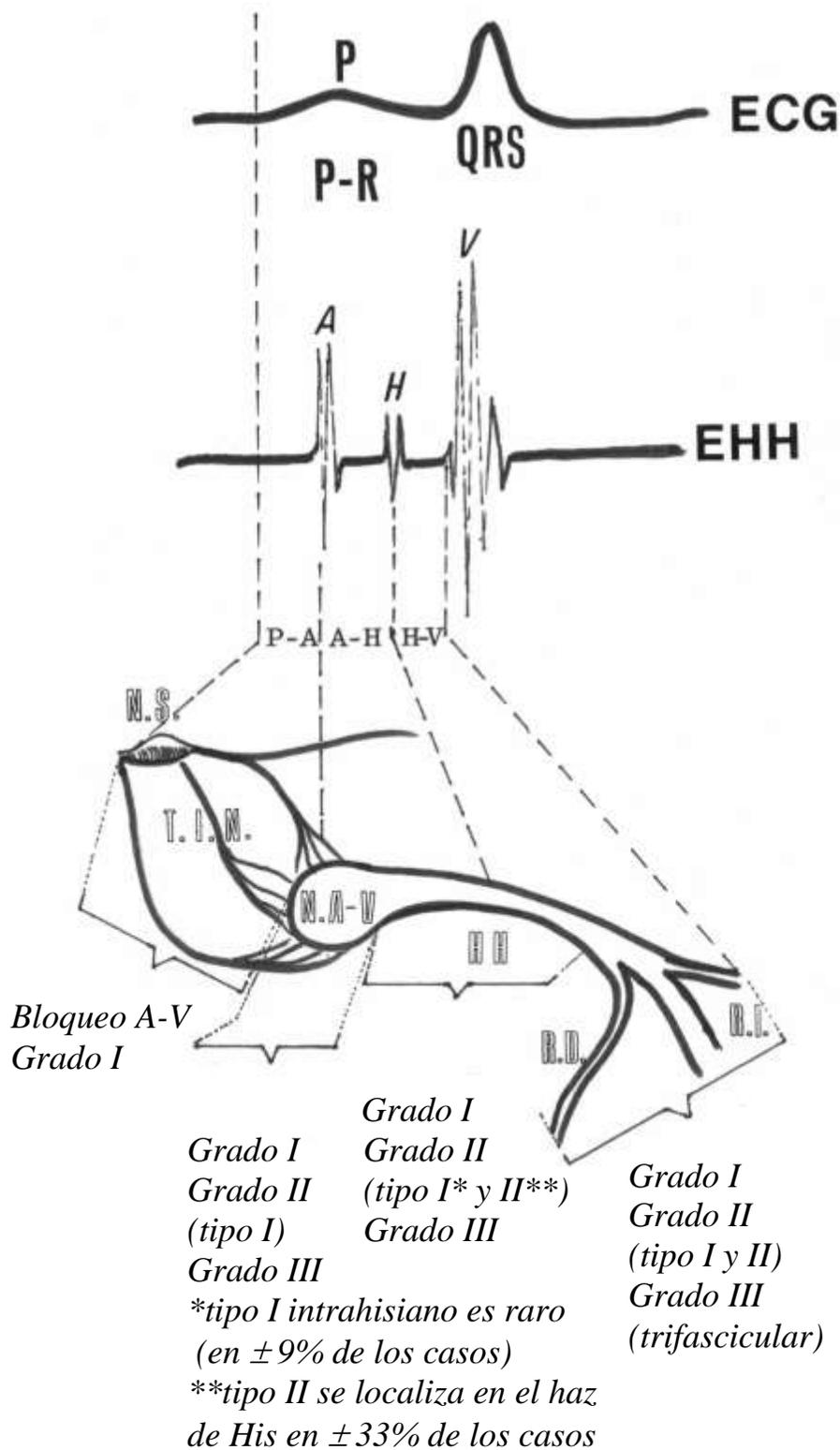


Fig. 84

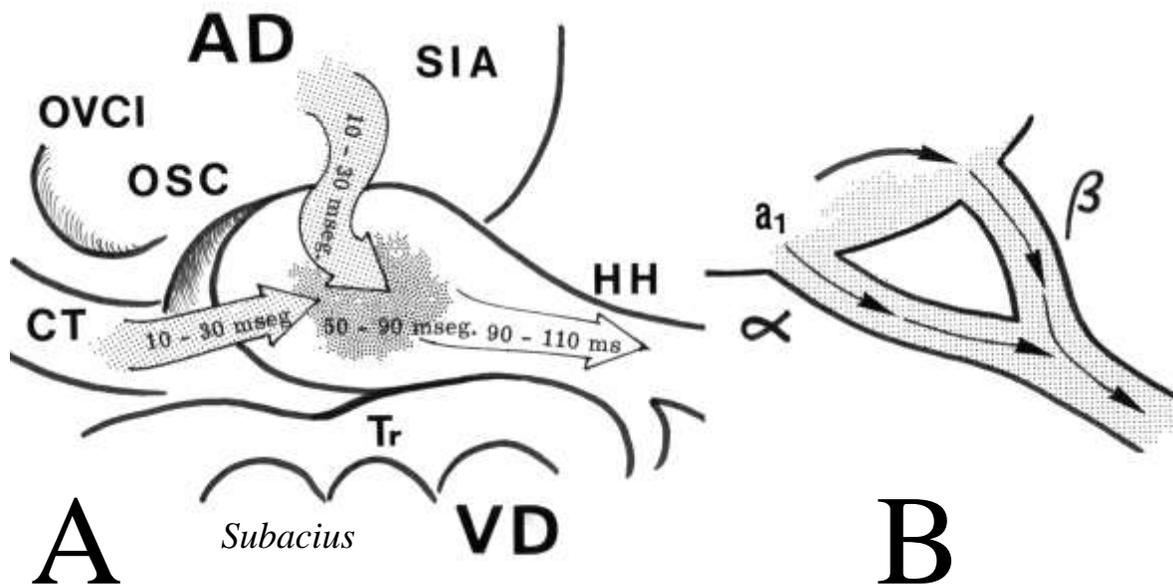


Fig. 85

SECUENCIA NORMAL DE ACTIVACIÓN ANTERÓGRADA DEL NÓDULO A-V.

Podemos observar en la figura que entre los 10 y 30 ms. el Nódulo se activa por dos vías, una posterior ubicada a lo largo de la cresta terminal (CT) que penetra en el Nódulo A-V por debajo del ostium del Seno Coronario (OSC) y una anterior que baja por el septum interauricular (SIA) pasa por delante del OSC y llega al Nodo formando un frente de activación amplio. El estímulo sigue, entre los 30 y 90 ms., por la zona central a una velocidad más lenta y entre los 90 y 110 ms. activa de manera rápida y sincrónica la última porción del Nódulo A-V, para continuar por el haz de His. En la parte derecha de la figura (B), podemos observar que en condiciones normales el estímulo sinusal (a1) llega al Nódulo A-V simultáneamente por ambas vías (α y β) y como las consigue fuera del período refractario, sigue desplazándose por un frente de activación común hacia el haz de His y de allí a los ventrículos.

Si por alguna razón el estímulo que llega a las dos vías consigue a una de ellas en período refractario efectivo, no puede activarla y por lo tanto se bloquea. Ello puede ocurrir por trastornos que exageren la diferente duración de los PAT en ambas vías o como consecuencia de latidos prematuros auriculares o ventriculares.

En la **Fig. 86** podemos observar el efecto sobre ambas vías de un latido prematuro de origen auricular. Si ese latido (a2) tiene lugar tempranamente en el ciclo cardíaco básico, cuando llega al Nódulo A-V puede conseguir una de las vías (vía α en la figura) todavía en

Período Refractario Efectivo y por lo tanto no puede penetrar en ella, ocurriendo un bloqueo unidireccional o bloqueo de entrada, pero sí puede activar la otra vía (vía β) en cuyas células los PAT son de menor duración y por lo tanto se hallan fuera del PRE y pueden ser excitadas. El estímulo baja por la vía β hasta la vía final común y continúa propagándose hacia el haz de His por un lado y por otro, penetra en la vía α en sentido retrógrado. Si la conducción del estímulo en dirección contraria a través de la vía α es lo suficientemente lenta, éste emerge en las aurículas en el momento en el cual sus células han recuperado su excitabilidad y son excitadas de nuevo por el estímulo reentrante dando lugar a un "eco" auricular (a_3 en la figura).

Si el impulso que re-entra en las aurículas por la vía α llega en el momento en el cual las fibras de la vía β , previamente excitadas en sentido anterógrado por el latido a_2 , se encuentran ya recuperadas, puede penetrar en ellas y activarlas de nuevo, cerrando así el círculo y dando lugar a una taquicardia circular que se inicia en V_3 .

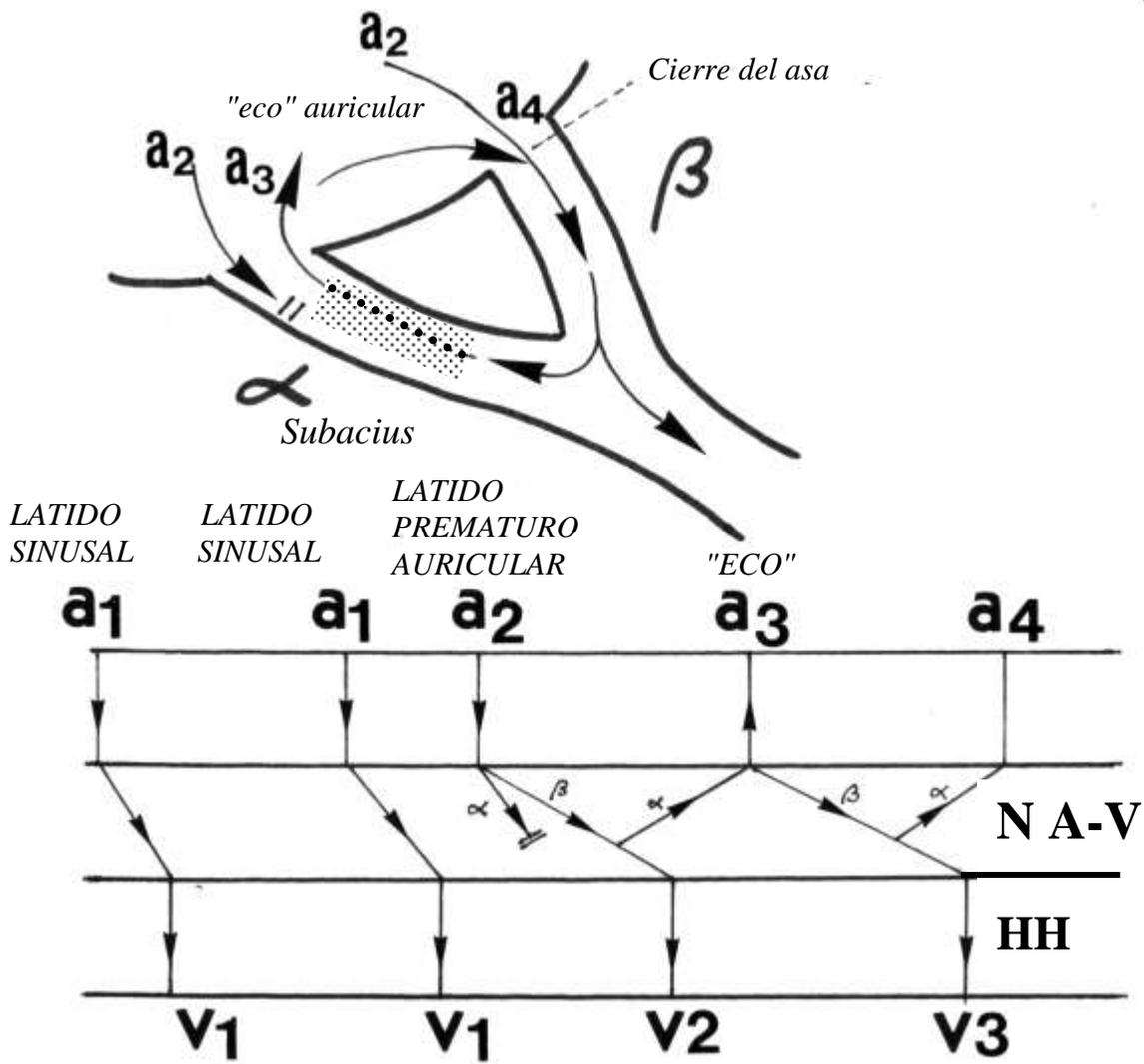


Fig. 86

(V) CONDUCCIÓN ACELERADA CON PREEXCITACIÓN:

Esta es una anomalía que a diferencia de los casos hasta ahora descritos no cursa con retardo o impedimento de la conducción, sino que se caracteriza por la llegada prematura del estímulo sinusal, a través de "puentes" de conducción rápida, a los ventrículos. Como ese estímulo se adelanta al que desciende normalmente por el Nódulo A-V, produce una despolarización ventricular adelantada, o sea, preexcitación de los mismos.

Existen varias vías que pueden conducir el estímulo desde las aurículas hacia los ventrículos más rápidamente que el Nódulo A-V (*Fig. 87*):

1. Fibras paraespecíficas o haz de Kent.
2. Fibras "puentes" de James.
3. Fibras de Mahaim.
4. Fibras de conducción acelerada intranodal, descritas por Prinzmetal

Fibras "puentes" de JAMES

Son prolongaciones anormales del Tracto Internodal Posterior que terminan en el haz de His.

Vía Intranodal Rápida

Vía Intranodal Lenta

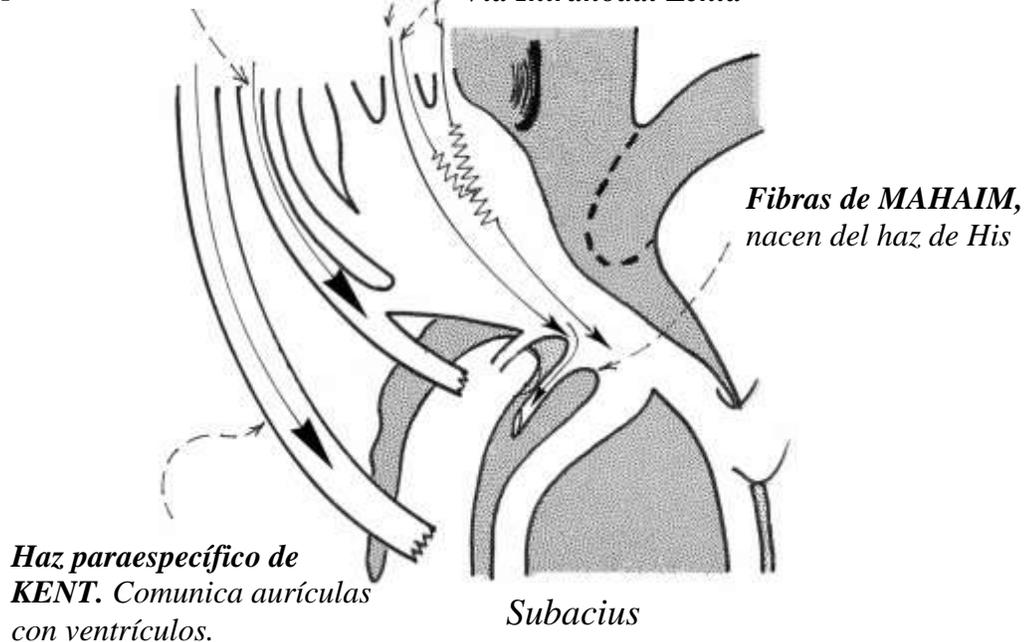


Fig. 87

Desde el punto de vista fisiopatológico la característica principal del síndrome de preexcitación es la presencia de dos vías paralelas de conducción aurículo-ventricular a velocidades diferentes. El estímulo que desciende por la vía anómala llega a los ventrículos antes que el que sigue la ruta normal a través del Nódulo A-V y por eso inicia la activación ventricular antes de tiempo.

El comportamiento electrocardiográfico varía dependiendo de la vía anormal que está presente y así podemos tener el síndrome de Wolff-Parkinson-White "clásico", caracterizado por acortamiento del intervalo PR (menor de 0.12 seg.), presencia de onda delta y

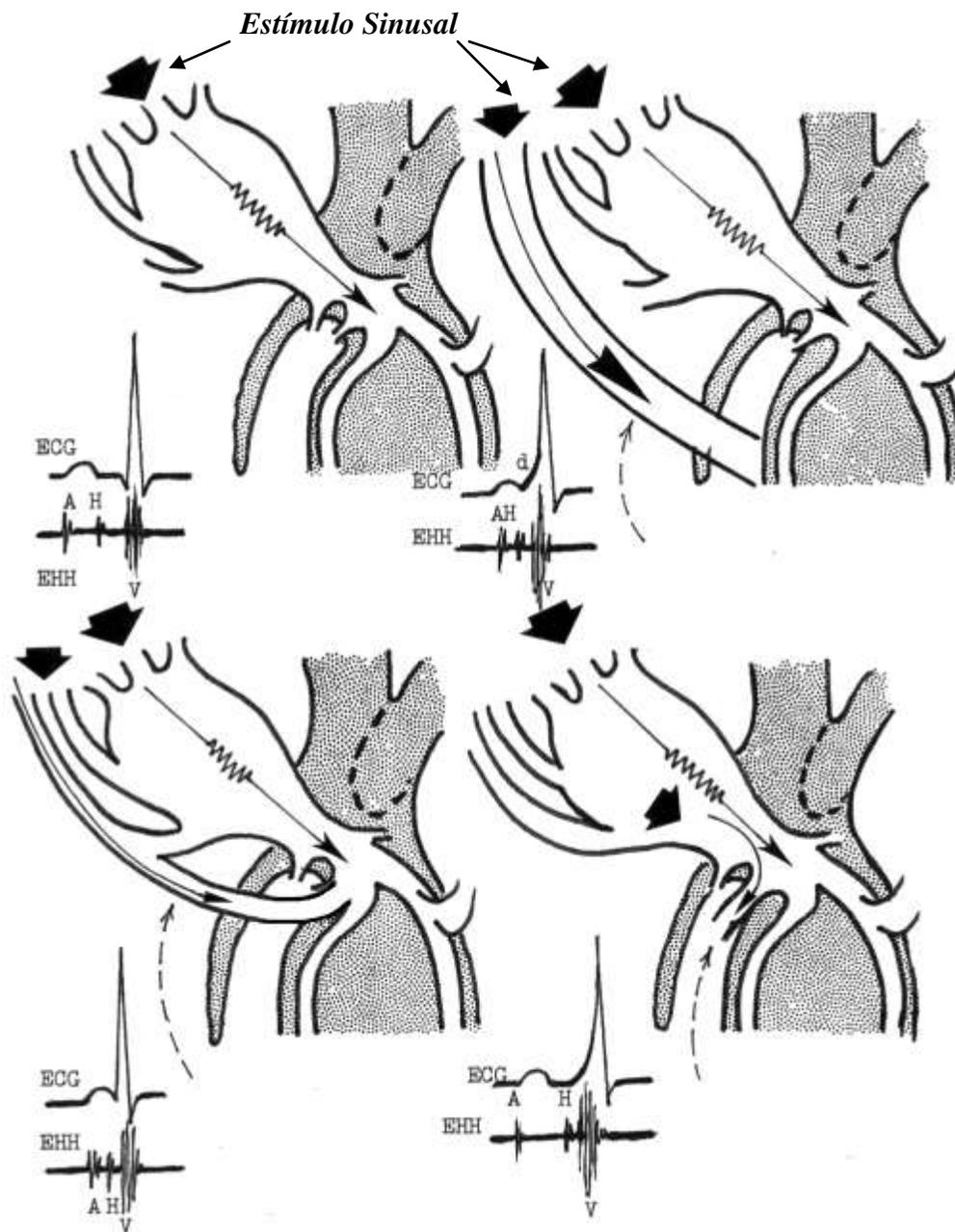


Fig. 88

ensanchamiento del complejo QRS, el síndrome de Lown-Ganong-Levine, con el intervalo PR corto pero sin onda delta y con el complejo QRS de duración normal o el síndrome de preexcitación por las fibras de Mahaim que se caracteriza por presentar onda delta, complejo QRS ensanchado pero con el intervalo PR de duración normal (*Fig. 88 y 89*).

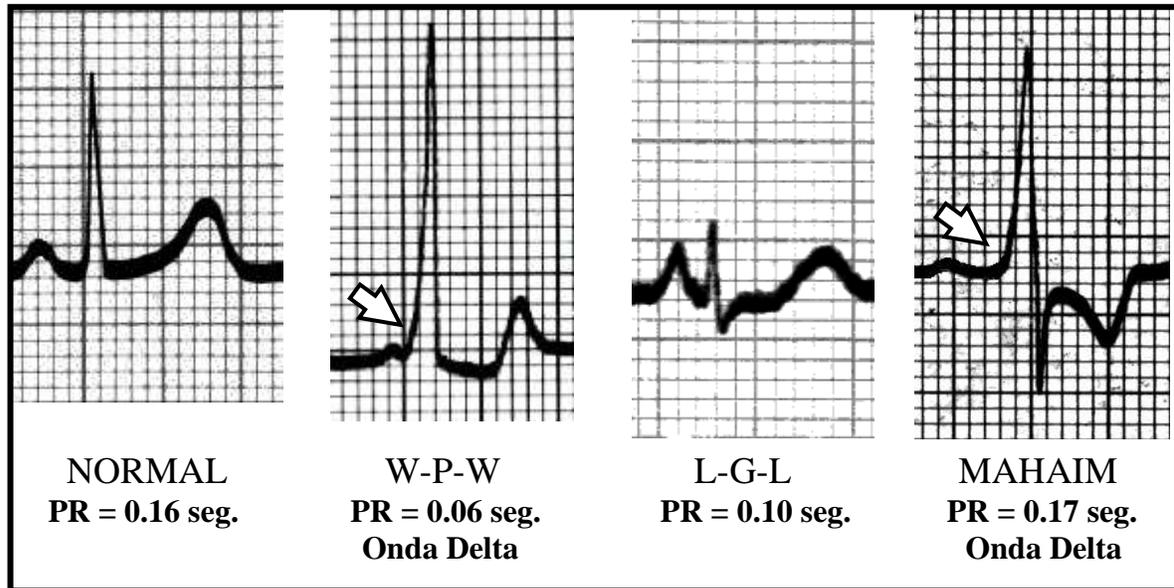


Fig. 89

SINDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE (WPW):

Es una alteración anatómica y electrofisiológica del corazón caracterizada por la presencia de una vía adicional de conducción rápida, paralela al Nódulo A-V, por la cual el estímulo sinusal activa (preexcita) una parte de la masa muscular ventricular prematuramente en relación al que llega a los ventrículos siguiendo la vía normal, con retardo fisiológico en el Nódulo A-V. Dicha preexcitación en la gran mayoría de los casos tiene lugar a través del haz paraespecífico de KENT, aunque en ocasiones puede ocurrir por la existencia de fibras de JAMES y de MAHAIM asociadas (Fig. 90).

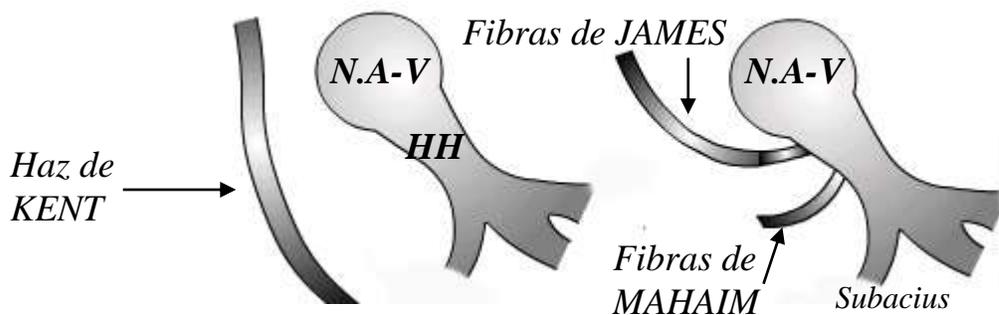
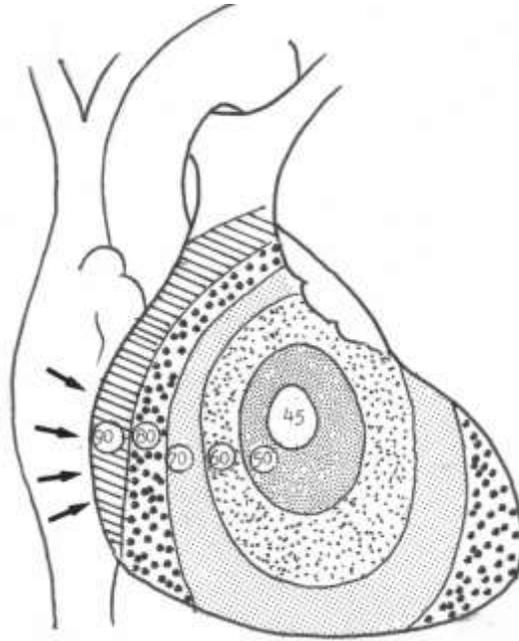
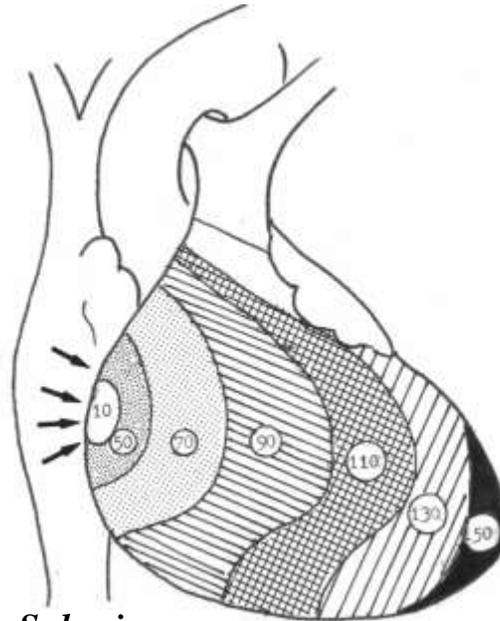


Fig. 90

En la Fig. 91 se muestra la activación epicárdica del ventrículo derecho en un corazón normal y en uno con W-P-W tipo B. Podemos observar con claridad la preexcitación en el corazón con W-P-W, en el cual la activación epicárdica se inicia en la zona del V.D. cercana al surco aurículo-ventricular, en su borde lateral (indicado con flechas), sitio que en corazón normal comienza a activarse apenas a los 90 o 100 mseg. 106



SUPERFICIE EPICÁRDICA DEL V.D. EN UN CORAZÓN NORMAL



Subacius

SUPERFICIE EPICÁRDICA DEL V.D. EN UN CORAZÓN CON W-P-W TIPO B

Fig. 91

El complejo QRS típico en el síndrome de W-P-W se considera un *complejo de fusión*. El impulso sinusal es conducido a través del Nódulo A-V y el haz de Kent hacia los ventrículos, pero como la conducción por la vía anormal es más rápida, el estímulo llega a la musculatura ventricular antes de tiempo y la preexcita. La onda delta tiene lugar como consecuencia del desplazamiento de la activación por la musculatura ventricular, desde el sitio de la activación adelantada hasta su encuentro con el estímulo que desciende a los ventrículos por el Nódulo A-V, con el cual se fusiona. La llegada prematura del estímulo sinusal a los ventrículos por la vía accesoria se expresa en el ECG por un intervalo PR acortado (menor de 0.12 seg.).

De acuerdo a la polaridad dominante del complejo QRS en las derivaciones precordiales, el síndrome de W-P-W fue clasificado por ROSENBAUM et al en dos tipos:

1. **TIPO A**, el que cursa con la onda delta y complejo QRS predominantemente positivo en la derivación V1 y
2. **TIPO B**, el que muestra onda delta y complejo QRS negativo en V1.

Sin embargo, como el mencionado comportamiento electrocardiográfico depende de la localización de la vía accesoria, estando ubicada en el tipo B entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho y en el tipo A entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo, existen lógicamente casos que no pueden ser encasillados en ninguno de estos dos tipos, ya que las vías de conducción rápida pueden localizarse en cualquier punto del anillo fibroso aurículo-ventricular (*Fig. 92*).

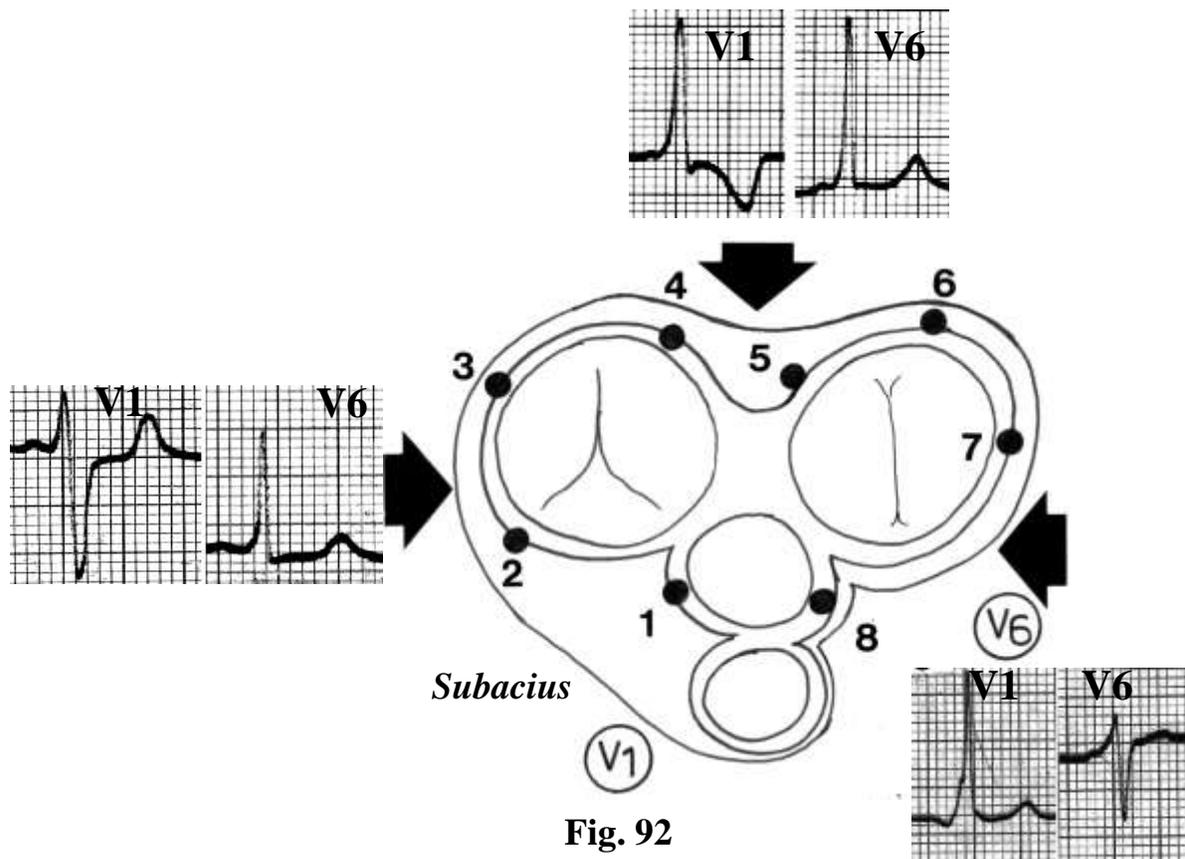


Fig. 92

Esa distribución tan extensa de haces anormales en el anillo A-V se debe al hecho de ser ellos restos anatómicos de fibras musculares auriculares, que normalmente son reabsorbidas al separarse las aurículas de los ventrículos en el momento de la formación del anillo fibroso aurículo-ventricular.

Cuando el haz de KENT se localiza en las posiciones 1, 2 y 3 de la Fig. 92, la preexcitación del V.D. tiene lugar en su porción anterior o lateral y se extiende desde allí alejándose o acercándose primero y alejándose después de V1, inscribiendo en dicha derivación complejos QRS negativos o bifásicos y en V6, complejos QRS positivos.

Cuando el haz de KENT está localizado en los sitios 4, 5 y 6, la excitación se acerca tanto a V1 como a V6 y por lo tanto se inscriben en ambas derivaciones complejos QRS predominantemente positivos.

Cuando la preexcitación tiene lugar en los puntos indicados con los números 7 y 8 la activación ventricular se dirige hacia V1 y V2, inscribiendo en estas derivaciones complejos QRS positivos y se aleja de V6, donde podemos observar complejos predominantemente negativos.

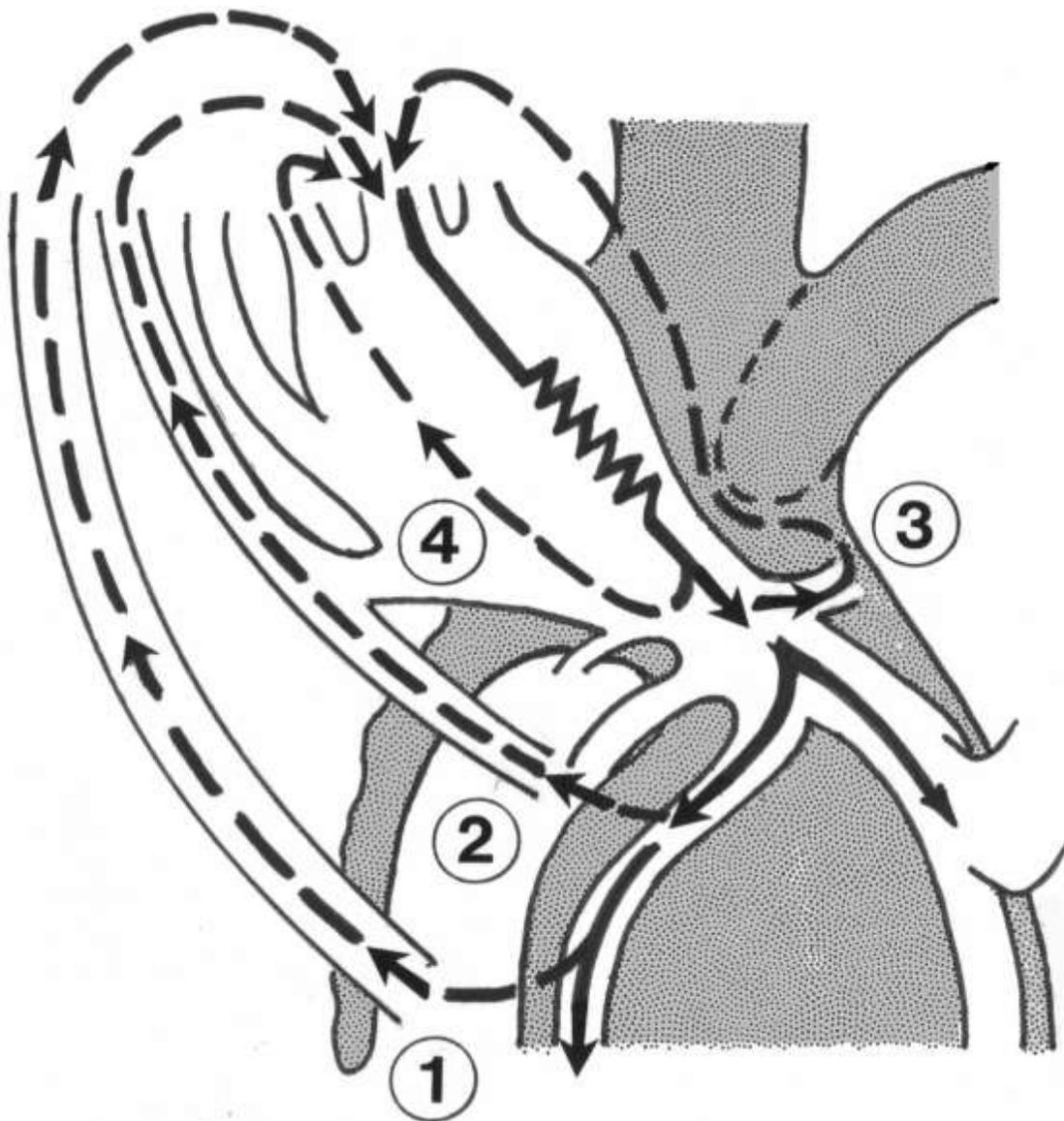
Las vías anómalas de conducción del estímulo desde las aurículas hacia los ventrículos pueden ser causantes de taquicardias circulares.

DURRER et al (1978) fueron los primeros en estudiar experimentalmente el mecanismo de tales taquicardias demostrando que son producto de re-entradas circulares, originadas por un estímulo ectópico, donde la vía anterógrada puede estar representada por la conducción normal del estímulo a través del Nódulo A-V y la retrógrada, por cualquiera de las vías accesorias (*Fig. 93 y 94*), o al contrario, la vía anterógrada estar representada por la vía accesoria y la retrógrada por el Nódulo A-V (*Fig. 95*).

En el primer caso, donde el bloqueo de entrada tiene lugar en la vía accesoria, el estímulo provocado por la extrasístole auricular al no poder penetrar en él, se desplaza hacia los ventrículos por el Nódulo A-V, los activa y penetra en la vía adicional en dirección retrógrada. Cuando llega el estímulo de nuevo al tejido auricular consigue al Nódulo A-V fuera del período refractario efectivo, penetra en él de nuevo y cierra así el círculo dando lugar a la taquicardia. En este caso la taquicardia que se origina se caracteriza en el ECG por presentar complejos QRS de morfología normal, sin onda delta y sin aumento de su duración.

En el segundo caso, con la re-entrada del estímulo provocado por la extrasístole auricular teniendo lugar por el Nódulo A-V, se inscriben en el trazado electrocardiográfico, durante la taquicardia, complejos QRS ensanchados y con onda delta.

Si el latido prematuro, de aparición temprana, tiene lugar en los ventrículos, dicho estímulo es conducido hacia las aurículas por la vía accesoria y de allí penetra en el Nódulo A-V para ser conducido de nuevo a los ventrículos. Su conducción retrógrada a través del Nódulo A-V en este caso se halla bloqueada y la activación de los ventrículos ocurre de manera normal, provocado por el estímulo que retornó por la vía anómala y desciende por el Nódulo A-V. Una vez llegado a los ventrículos el estímulo vuelve a penetrar en la vía accesoria, pasa a las aurículas y penetra una vez más en el Nódulo A-V, cerrando el círculo e iniciando el primer ciclo de la taquicardia (*Fig. 96*).



1. REENTRADA POR EL HAZ DE KENT.
2. REENTRADA POR LAS FIBRAS "PUENTES" DE JAMES.
3. REENTRADA POR LAS FIBRAS DE MAHAIM
4. REENTRADA POR LAS FIBRAS DE CONDUCCIÓN ACELERADA INTRANODALES.

Fig. 93

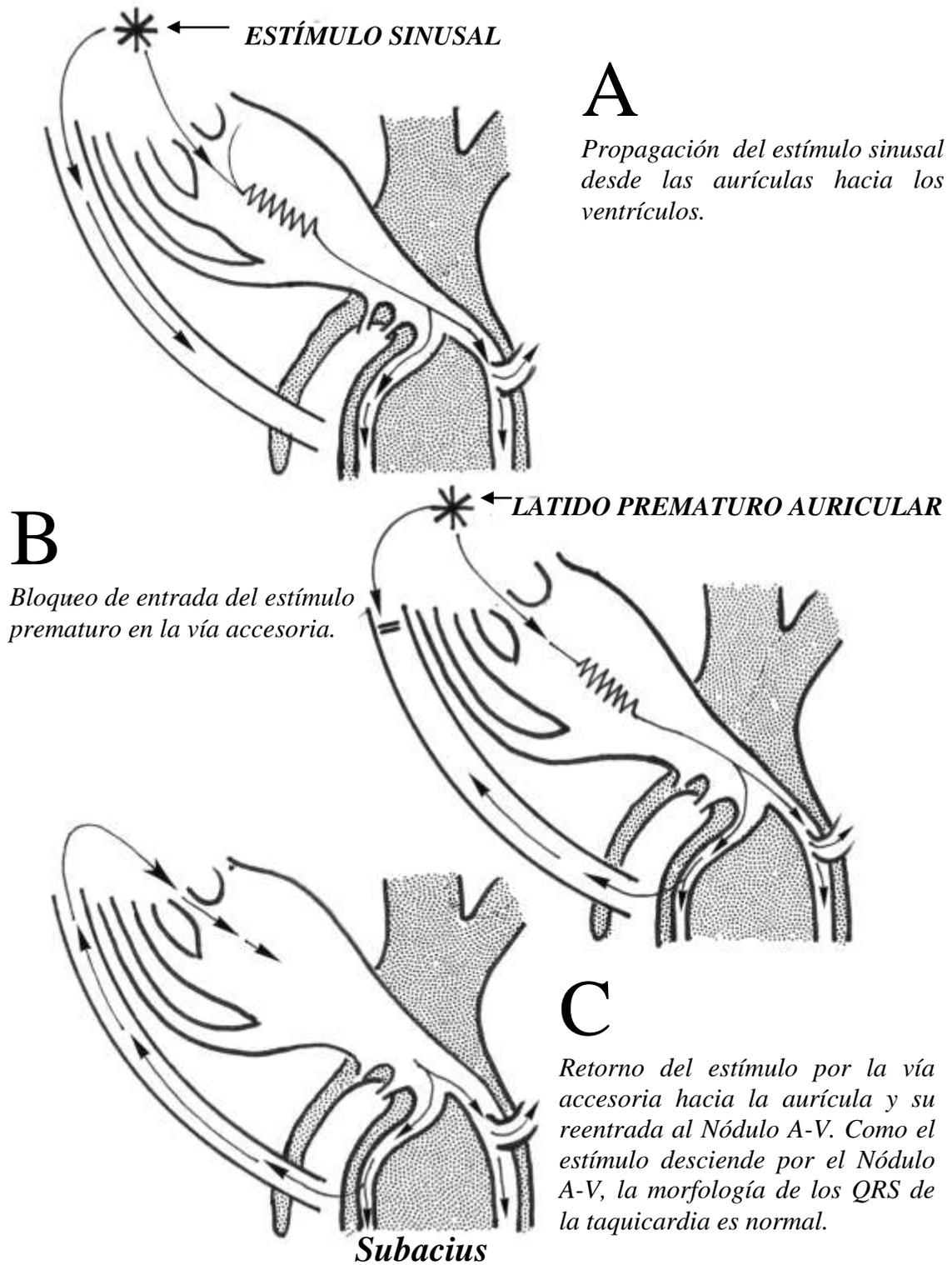


Fig. 94

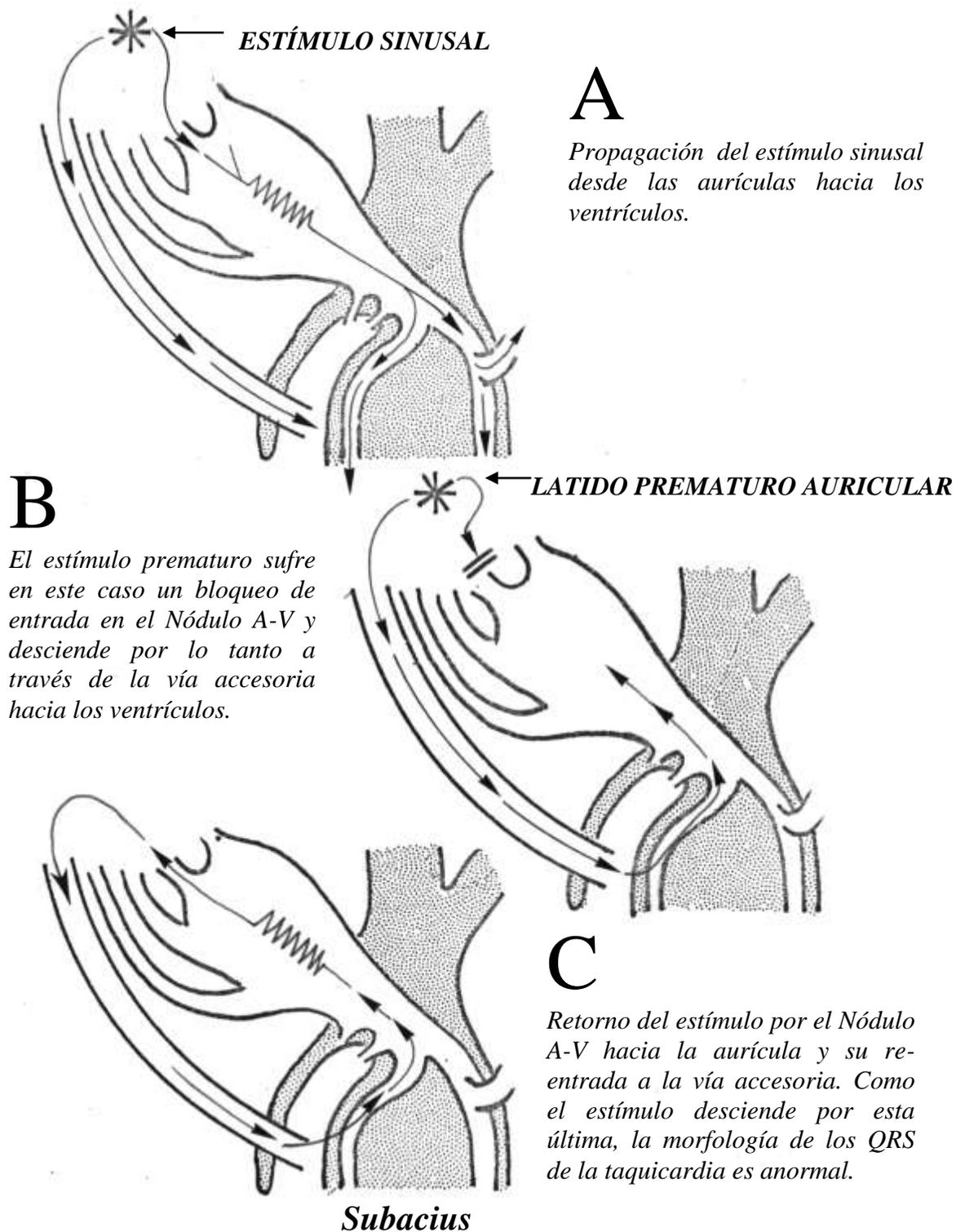


Fig. 95

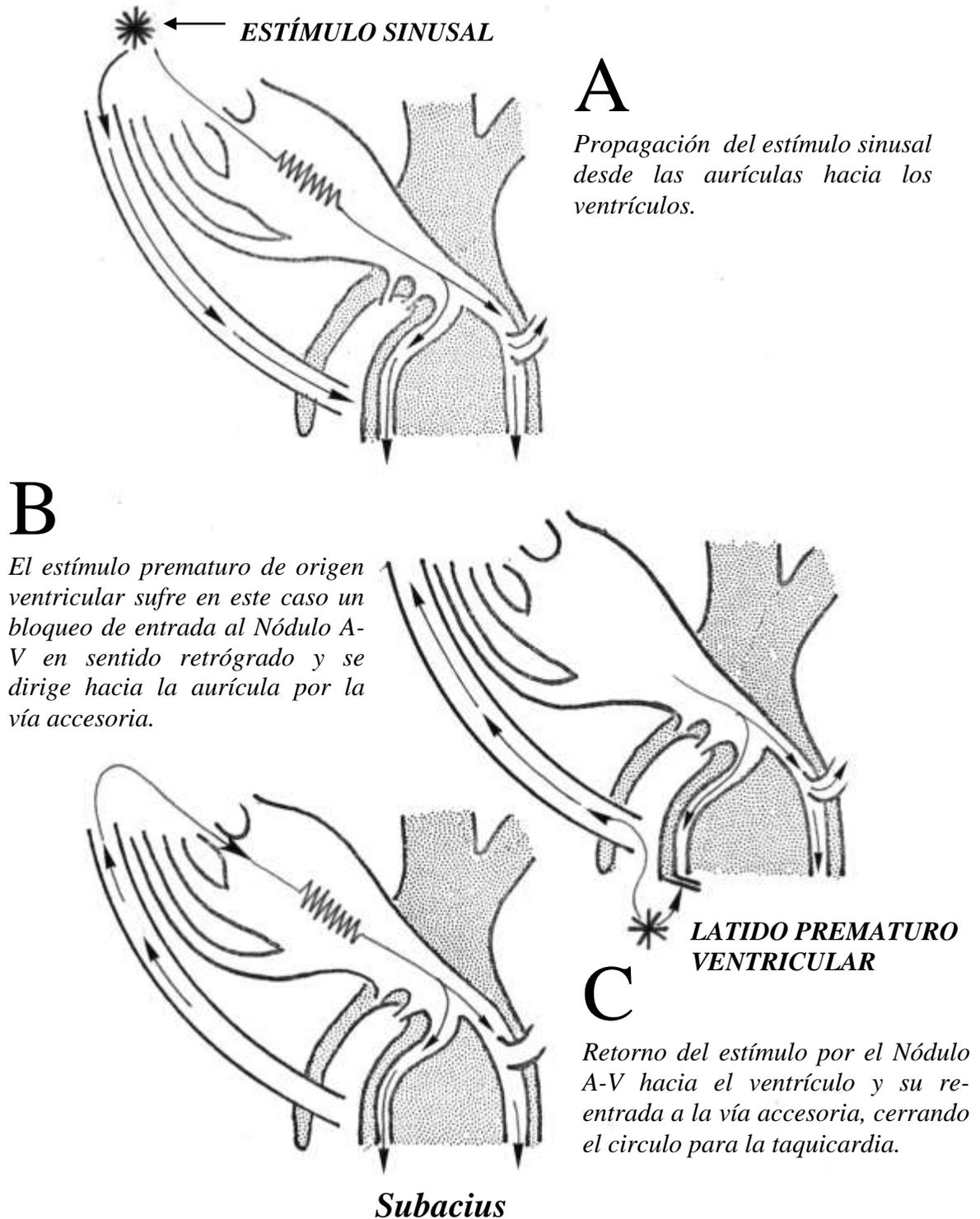


Fig. 96

TRASTORNOS DE CONDUCCIÓN EN EL SISTEMA HIS-PURKINJE:

1. BLOQUEO INTRAVENTRICULAR:

De acuerdo al número de ramificaciones del haz de His comprometidas, el bloqueo intraauricular se divide en unifascicular, bifascicular y trifascicular (**Fig. 97**).

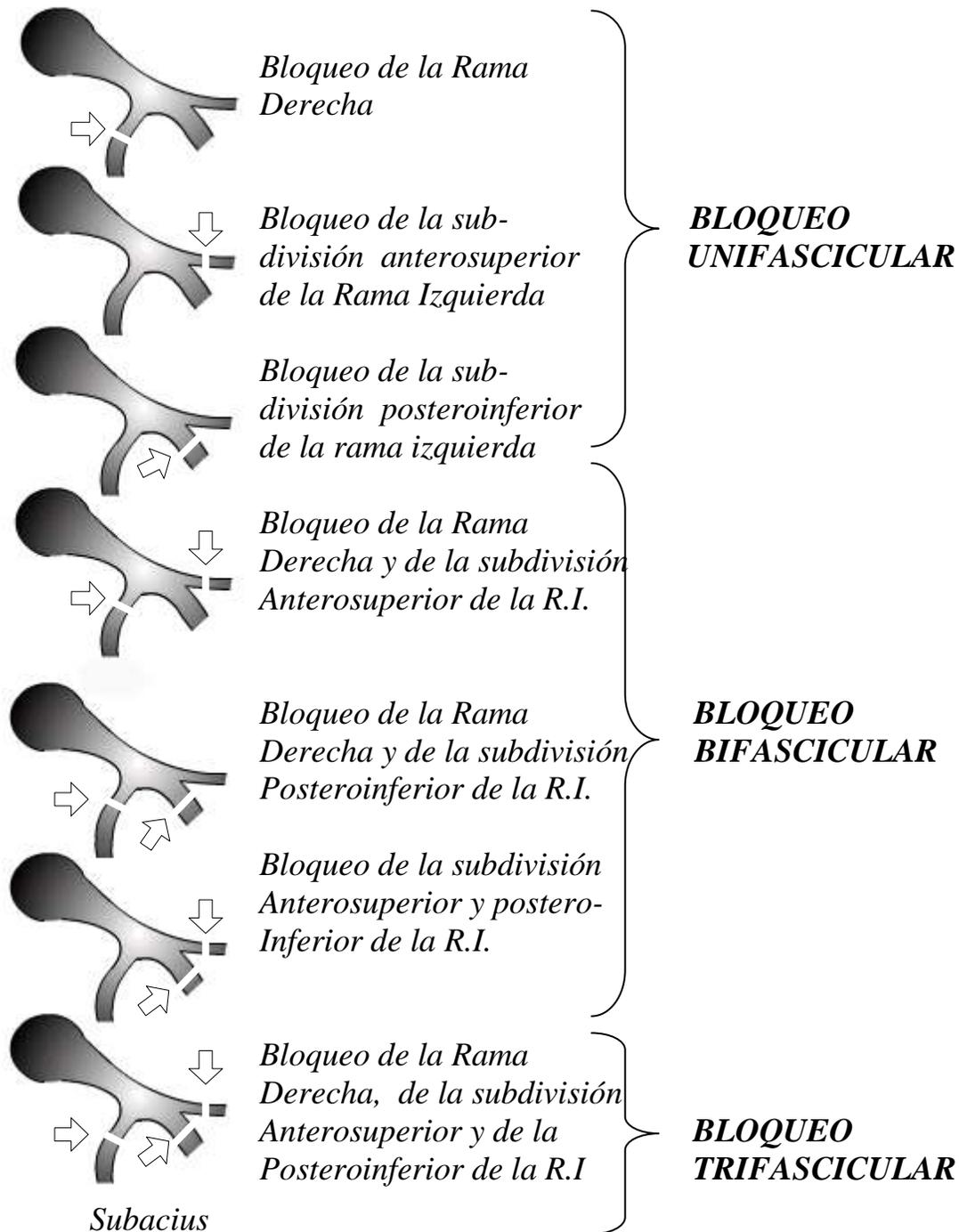


Fig. 97

BLOQUEO UNIFASCICULAR**BLOQUEO DE LA RAMA DERECHA DEL HAZ DE HIS (B.R.D.H.H.) Fig. 98 y 99**

Es la forma más frecuente de bloqueo a nivel del sistema de conducción intraventricular. Puede acompañarse de alteraciones anatómicas con trastornos de la función del ventrículo derecho, o presentarse como un fenómeno aislado, sin ninguna evidencia de enfermedad cardíaca concomitante. JOHNSON et al en 1960 estudiando un grupo de 67376 personas asintomáticas encontraron B.R.D.H.H. con una frecuencia de 1.5 por mil entre los menores de 40 años y 2.9 por mil entre los que superaban dicha edad.

Desde el punto de vista anatómico la rama derecha del haz de His se caracteriza por ser delgada, de curso relativamente largo y sin presentar subdivisiones, siendo por ello más vulnerable que las porciones restantes del sistema especializado de conducción intraventricular. Entre las enfermedades que la afectan se encuentra la cardiopatía coronaria, la cardiopatía hipertensiva, la cardiopatía chagásica, los procesos fibrosos y los procesos esclero-degenerativos. Suele presentarse como consecuencia de la ventriculotomía, en las reparaciones de los defectos del septum interventricular membranoso y de manera transitoria durante el cateterismo de cavidades derechas, por tocamiento directo con la punta del catéter.

La secuencia de activación ventricular en presencia del B.R.D.H.H. sigue el patrón normal durante los momentos iniciales. Comienza en el lado izquierdo del corazón y activa el septum interventricular hacia la derecha, pero con la diferencia de que se lleva a cabo solamente de izquierda a derecha, sin que actúen fuerzas eléctricas que normalmente se le oponen en sentido contrario, y por tal motivo el primer vector de activación ventricular puede inclusive ser más prominente que el normal.

Las fuerzas eléctricas correspondientes a la activación de la pared libre del V.I., a excepción de que ahora queda libre de la contribución que normalmente le suministra la despolarización del V.D., se comportan con muy poca variación de lo normal y dan lugar al igual que en condiciones normales a un vector dirigido hacia la izquierda (**vector 2**). De allí que en presencia de una "reversión" temprana del asa QRS en el plano horizontal del vectocardiograma hay que pensar que además del B.R.D.H.H. existe una hipertrofia ventricular derecha (WILLIAMS, SUBACIUS, FINIZOLA, FLORES, 1976).

Durante la primera fase de activación ventricular el estímulo se desplaza por el septum interventricular exclusivamente de izquierda a derecha y por la pared libre del V.I. de manera semejante a lo que ocurre normalmente, el problema comienza durante la segunda fase, cuando el estímulo tiene que pasar al V.D. y activarlo. Finalizando la activación del V.I. el estímulo llega al endocardio ventricular derecho a nivel de la porción posteroinferior de la superficie septal y de allí asciende al resto del V.D. dando lugar al **vector 3** de activación ventricular. Estas porciones del septum y de la pared libre del V.D. que normalmente se activan temprano (a los 10 o 15 mseg.), lo hacen ahora con retardo ya que son activadas por extensión desde las zonas vecinas y a través del septum, sitios no habituales de transmisión del impulso que según algunos autores actúan inclusive como una "barrera" (SODI-PALLARES et al, 1964). En esta segunda fase de activación ventricular, el ventrículo derecho se activa por conducción miocárdica continua, sin participación del sistema de Purkinje, lo cual explicaría porqué el máximo retardo tiene lugar al final y con las fuerzas vectoriales dirigidas hacia adelante y a la derecha (VAN DAM, 1976).

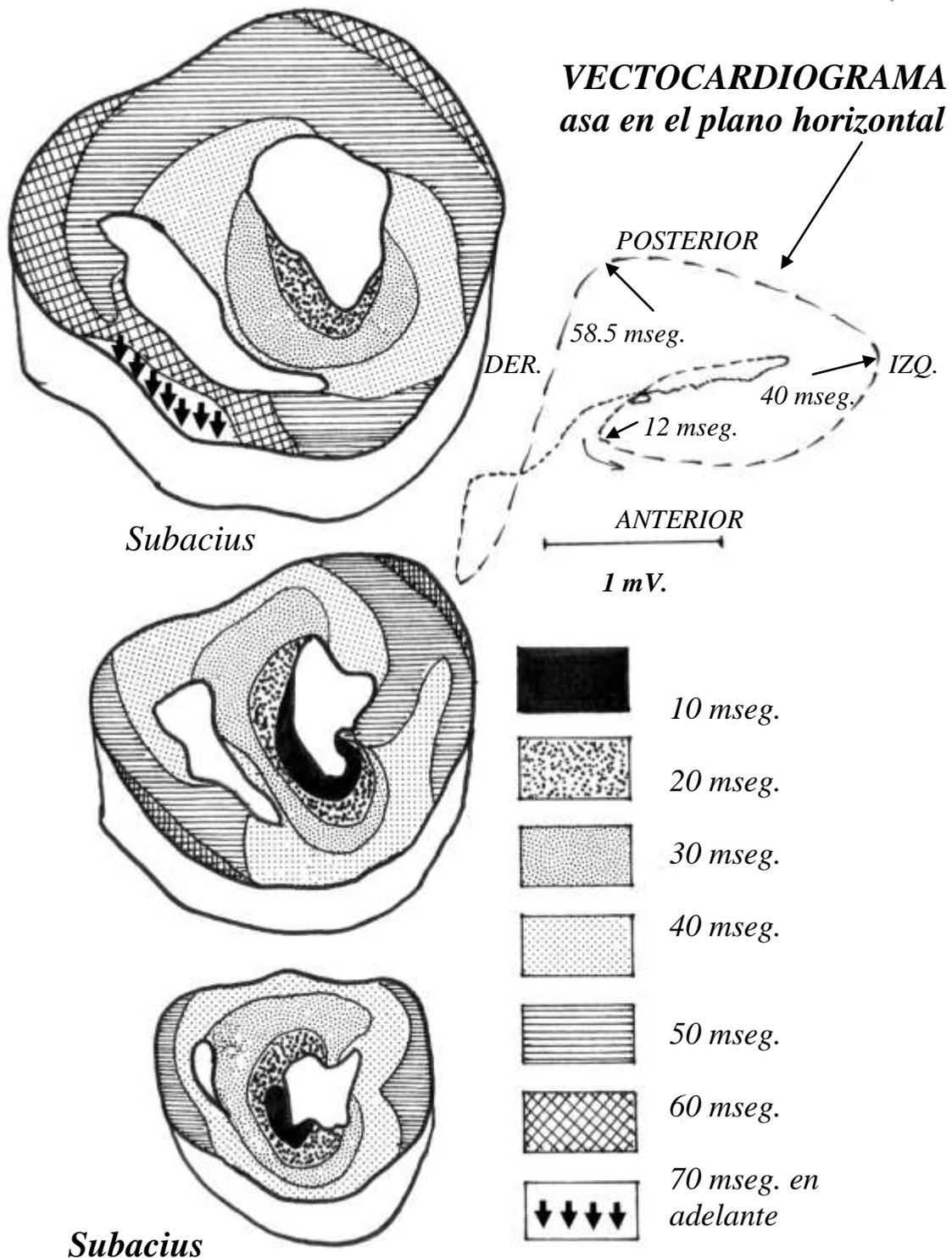
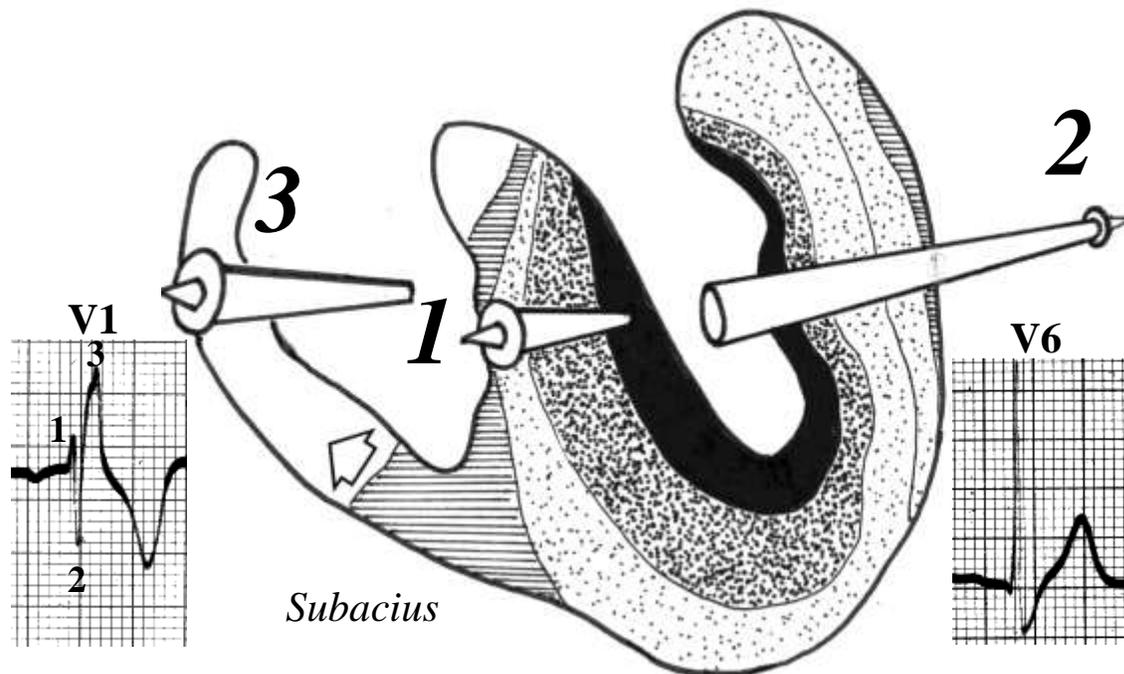
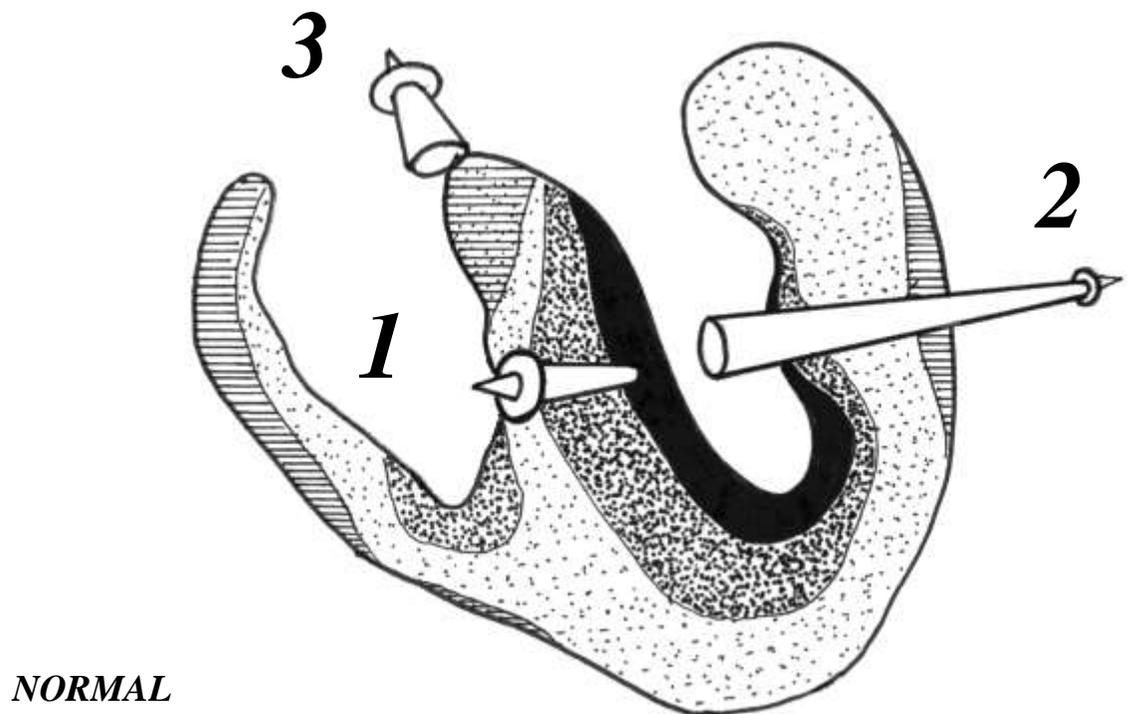


Fig. 98

Secuencia de activación de los ventrículos en presencia de bloqueo de la rama derecha



BLOQUEO DE LA RAMA DERECHA.

Fig. 99

Representación vectorial de la activación ventricular normal y en bloqueo de la rama derecha.

BLOQUEO DE LA RAMA IZQUIERDA DEL HAZ DE HIS (Fig. 100 y 101):

En este caso la secuencia de activación se invierte completamente desde el inicio de la activación ventricular. Durante la primera fase la despolarización comienza en el ventrículo derecho, a nivel del músculo papilar anterior y áreas adyacentes del tabique interventricular, se propaga hacia la pared libre del V.D. y luego, a través del septum interventricular, hacia el V.I. A nivel del septum o tabique interventricular la activación ocurre exclusivamente de derecha a izquierda, motivo por el cual no se inscribe onda **q** en la derivación precordial **V6** del E.C.G.

El estímulo alcanza la cavidad del V.I. más o menos 45 mseg. después de haberse iniciado la activación ventricular y continúa activando las porciones restantes del septum por un lado y por otro, comienza a invadir, de una manera uniforme, la pared del ventrículo izquierdo a través de la unión anterior y posterior del septum con ella. En este momento la activación se desarrolla de manera tangencial a la superficie epicárdica y representa el momento de máximo retardo en la conducción del estímulo, de aproximadamente 50 mseg. de duración.

Por último, los frentes de activación que avanzan simultáneamente por la parte anterior y posterior de la pared libre del V.I. se unen a nivel de la porción lateral de ésta.

Hay que hacer notar que durante las primeras fases (de 0 a 70 mseg.) del B.R.I.H.H. tanto el septum interventricular como el ventrículo izquierdo se activan exclusivamente por conducción miocárdica (indicado en la **Fig. 100** por el avance de la despolarización en media luna a lo largo de la parte anterior y posterior de la pared del V.I.). En cambio durante la tercera fase, la activación invade el Sistema Purkinje del subendocardio y de allí en adelante se transmite mucho más rápidamente, de manera preferencial, por las porciones restantes del V.I. Siendo este el motivo de que el retardo se inscriba no al final del asa QRS como en el B.R.D.H.H., sino principalmente en su porción media (**Fig. 101**).

El B.R.I.H.H. puede tener lugar por afecciones a nivel del tronco principal de la rama izquierda o por bloqueo simultáneo de los fascículos antero-superior y posteroinferior.

A diferencia del bloqueo de la rama derecha va casi siempre asociado a alteraciones orgánicas del corazón y según los reportes de JOHNSON et al., aparece solo en el 0.09 por mil de personas asintomáticas menores de 40 años de edad y en el 0.36 por mil de personas con más de 40 años. Por lo mismo su pronóstico es mucho más severo que el del B.R.D.H.H., pudiendo inclusive en algunos casos representar la etapa inicial de un Bloqueo A-V Completo.

BLOQUEO DE LAS SUBDIVISIONES DE LA RAMA IZQUIERDA (Fig. 102-104)

Pueden presentarse en forma aislada (*bloqueo unifascicular*) y cuando su aparición es en forma aguda, casi siempre son consecuentes a un infarto del miocardio. La subdivisión anterior y superior recibe su irrigación, en la mayoría de los casos, a través de ramas de la arteria Descendente Anterior Izquierda de modo que, cuando dicha arteria se obstruye y produce infarto de la pared anterior, existe la posibilidad de que tenga lugar un bloqueo de la subdivisión anterosuperior de la rama izquierda (B.S.A.S.R.I.) Es mucho más raro observar un bloqueo de la subdivisión posteroinferior de la rama izquierda (B.S.P.I.R.I.) como consecuencia de una aterosclerosis coronaria, ya que dicha subdivisión recibe sangre de ambas coronarias, la izquierda y la derecha. En nuestro medio los mencionados bloqueos suelen observarse con relativa frecuencia y en varias combinaciones en pacientes portadores de una cardiopatía chagásica crónica. Como la subdivisión anterior se desplaza a lo largo del tracto de salida de la Aorta, no es raro observar B.S.A.S.R.I. en aquellos casos que cursan con aumento de la impedancia para la eyección del V.I. El B.S.A.S.R.I. puede también observarse

VECTOCARDIOGRAMA
asa en el plano horizontal

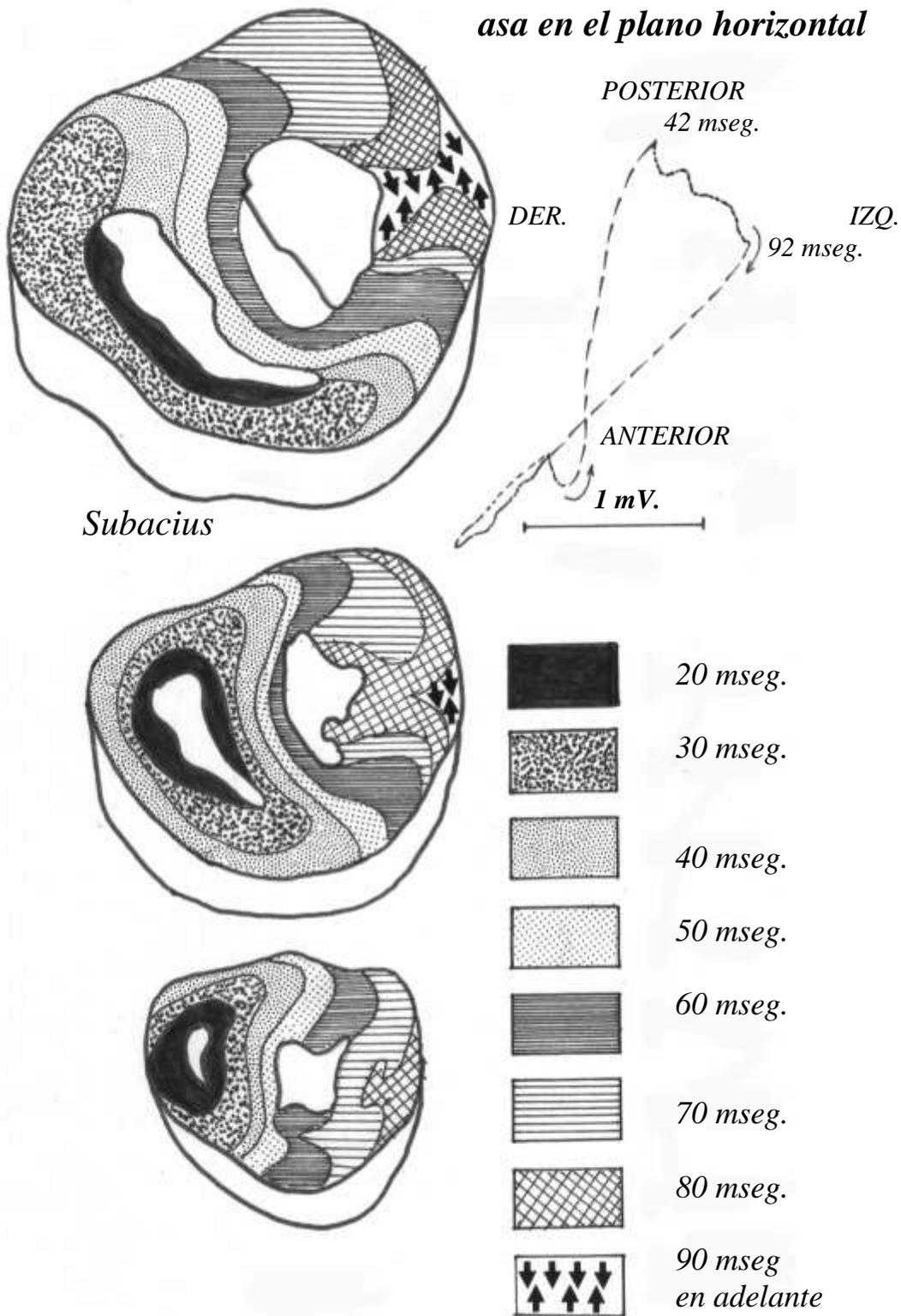
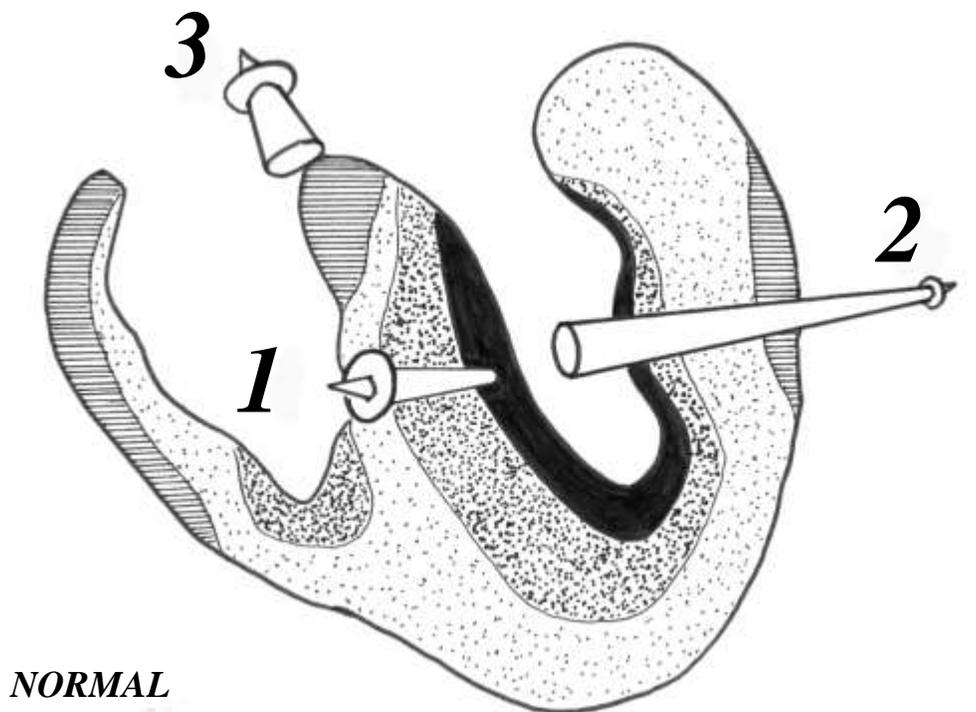
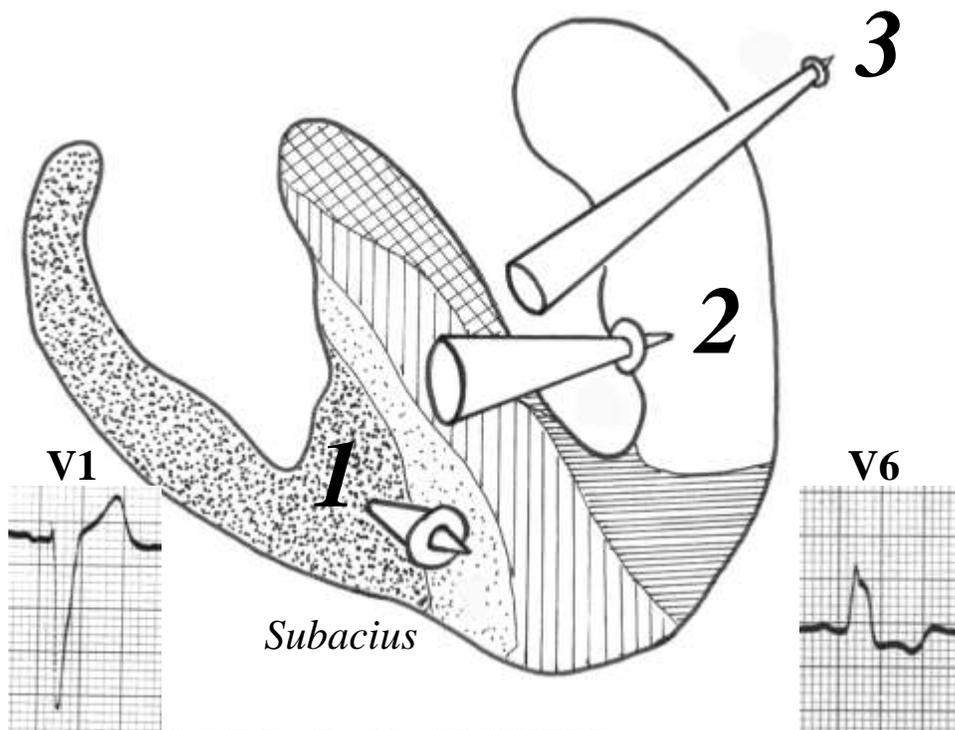


Fig. 100

Activación de los ventrículos con bloqueo de la rama izquierda



NORMAL



BLOQUEO DE LA RAMA IZQUIERDA.

Fig. 101

Representación vectorial de la activación ventricular normal y en el bloqueo de la rama izquierda.

en algunas cardiopatías congénitas, principalmente la Comunicación Interauricular del tipo Ostium Primum, en la cual, debido al gran defecto existente a nivel de los cojinetes endocárdicos, hay deformación del sistema de conducción tanto intra-auricular como del intraventricular. A nivel de este último, en comparación con los corazones normales, se observa un origen más temprano del fascículo posterior a partir del haz de His y la subdivisión antero-superior es francamente deficiente.

En las Fig. 102, 103a, 103b, 104a y 104b se muestra esquemáticamente la representación vectorial de la activación del V.I. a través de las subdivisiones anterior y posterior de la Rama Izquierda del Haz de His, en condiciones normales y en presencia de bloqueos.

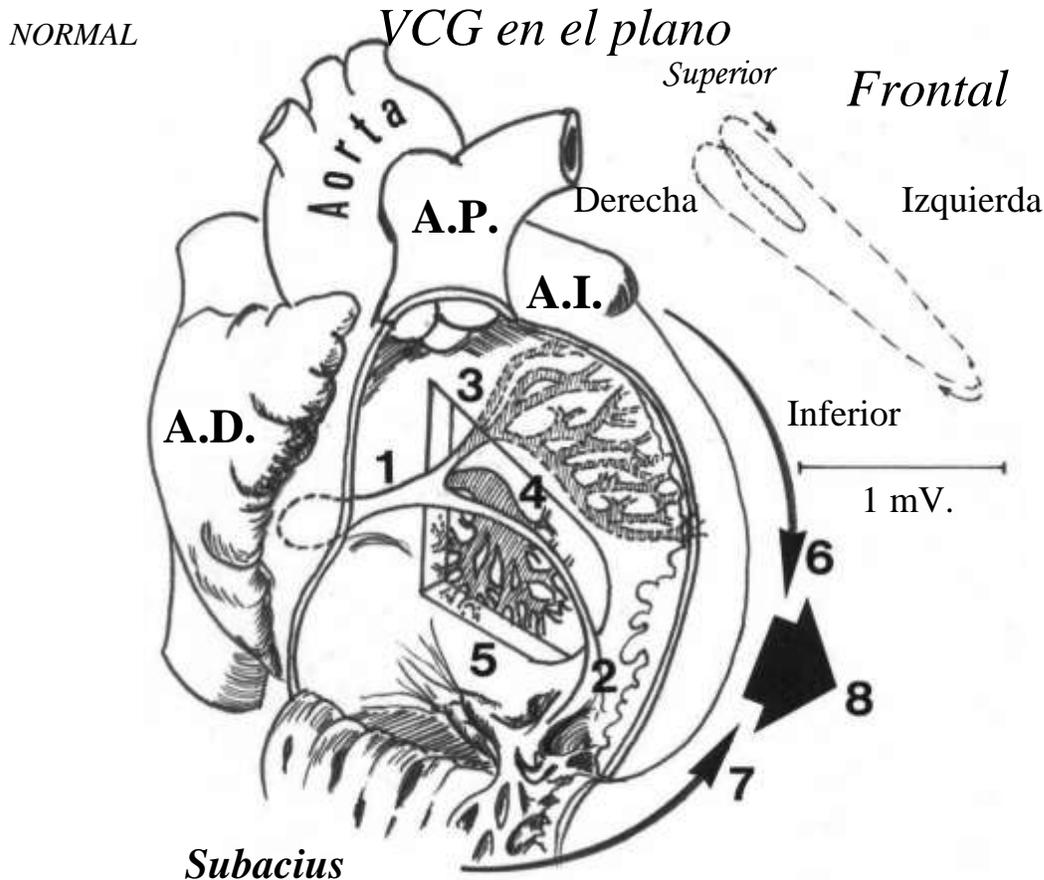
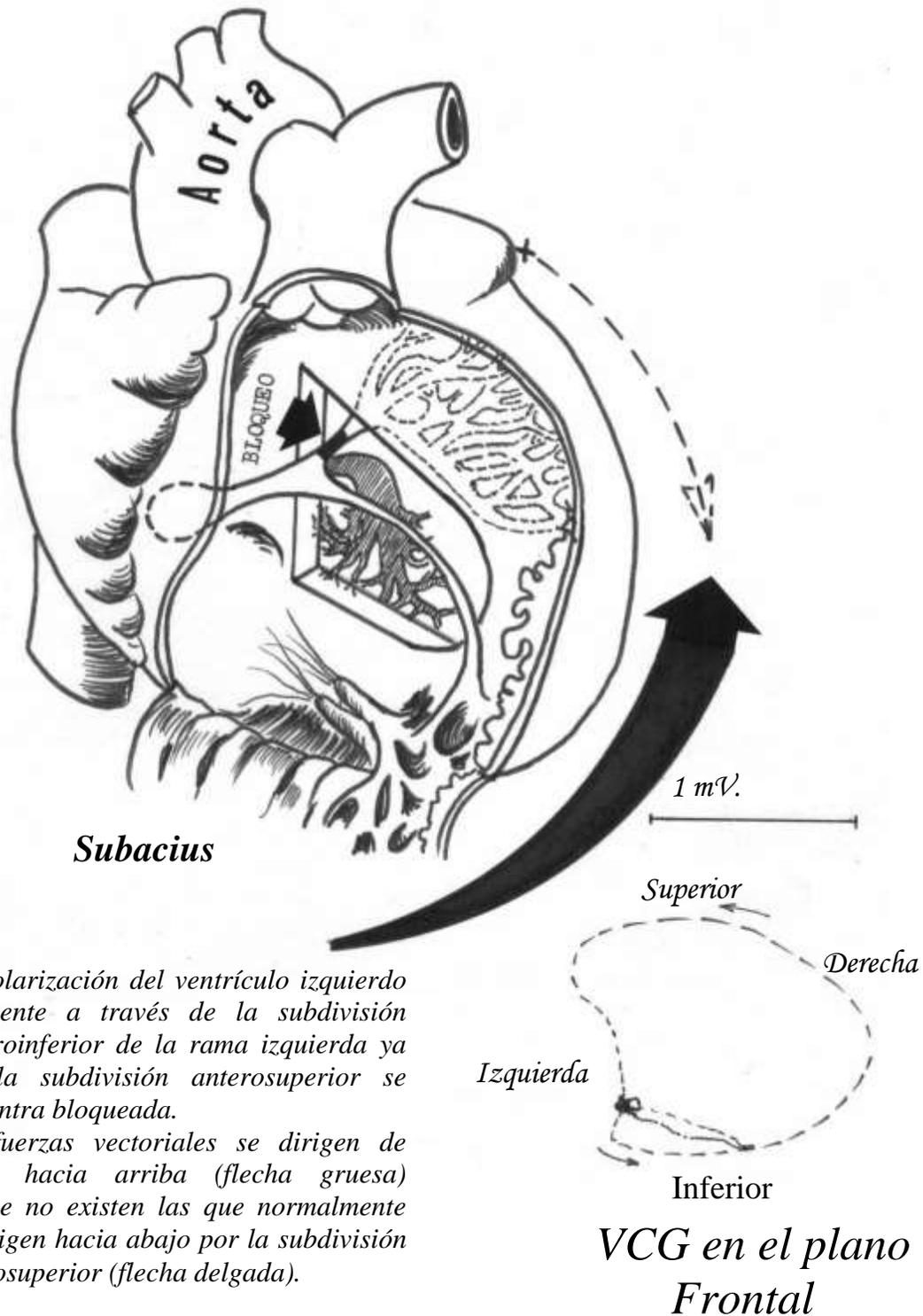


Fig. 102

Corazón visto por su parte anterior, con el ventrículo derecho abierto, mostrando el septum interventricular con una "ventana" en él, a través de la cual se puede observar parte del sistema de conducción del ventrículo izquierdo.

1. Tronco común del haz de His;
2. Rama derecha del haz de His;
3. Subdivisión anterosuperior de la rama izquierda del haz de His;
4. Subdivisión posteroinferior de la rama izquierda del haz de His;
5. Tabique o septum interventricular con una "ventana" abierta en él;
8. Fuerzas vectoriales determinadas por la activación del ventrículo izquierdo a través de ambas subdivisiones (6 y 7) en condiciones normales

Bloqueo de la subdivisión anterosuperior de la rama izquierda



Despolarización del ventrículo izquierdo solamente a través de la subdivisión posteroinferior de la rama izquierda ya que la subdivisión anterosuperior se encuentra bloqueada.

Las fuerzas vectoriales se dirigen de abajo hacia arriba (flecha gruesa) porque no existen las que normalmente se dirigen hacia abajo por la subdivisión anterosuperior (flecha delgada).

Fig. 103a

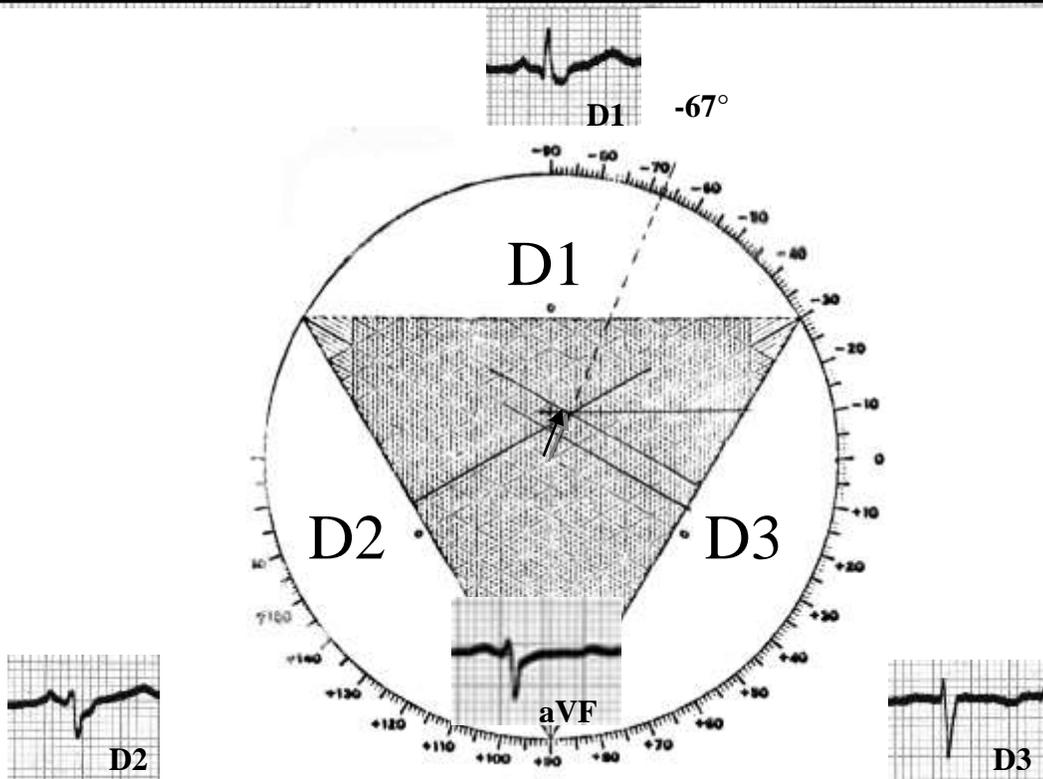
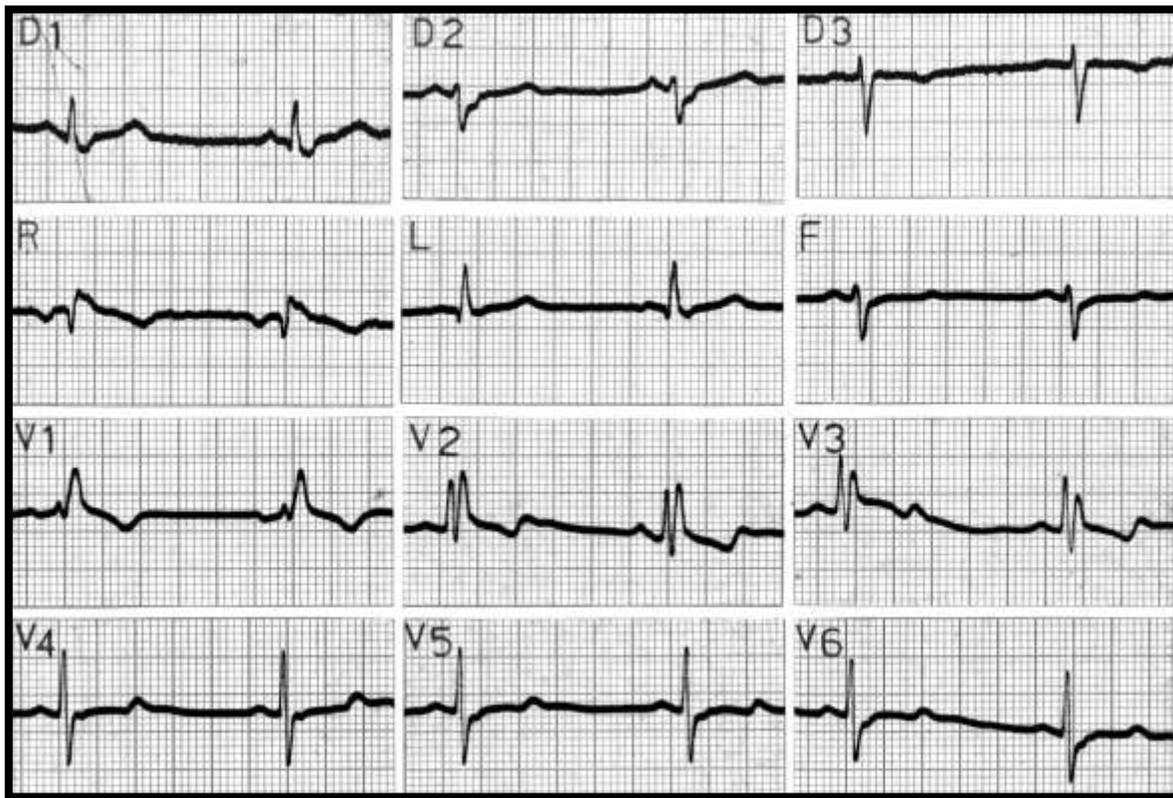
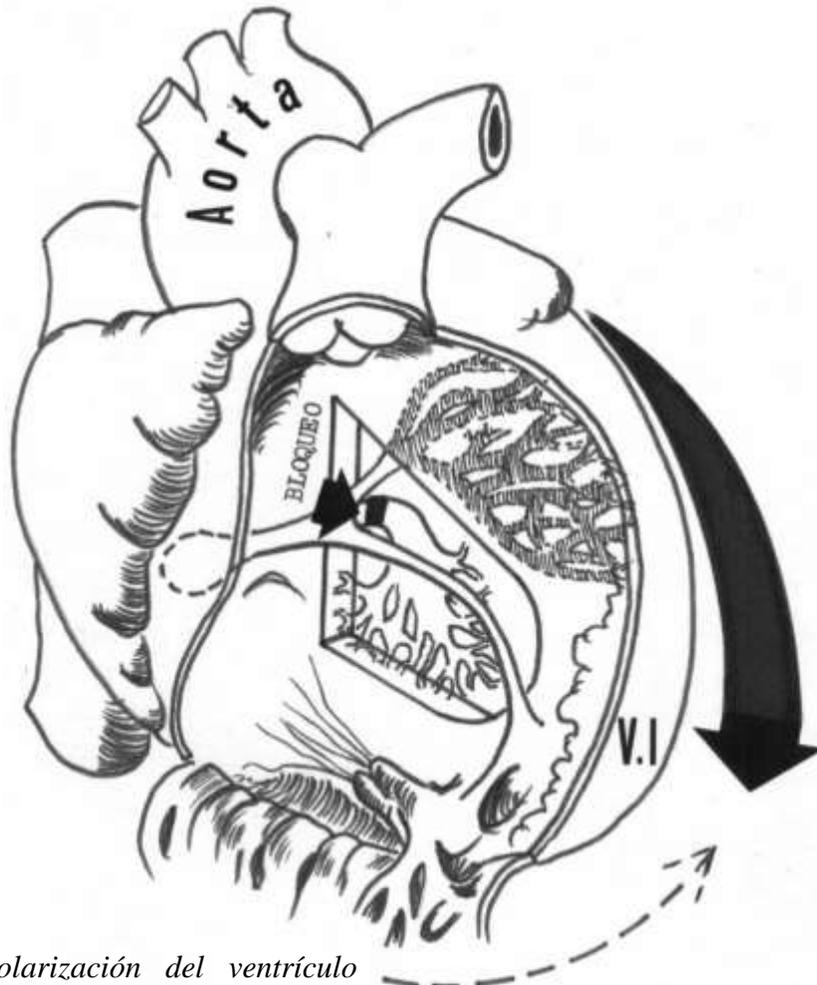


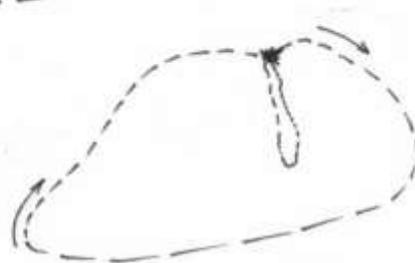
Fig. 103b

Bloqueo de la rama derecha y de la subdivisión anterosuperior de la rama izquierda.

Bloqueo de la subdivisión postero-inferior de la rama izquierda

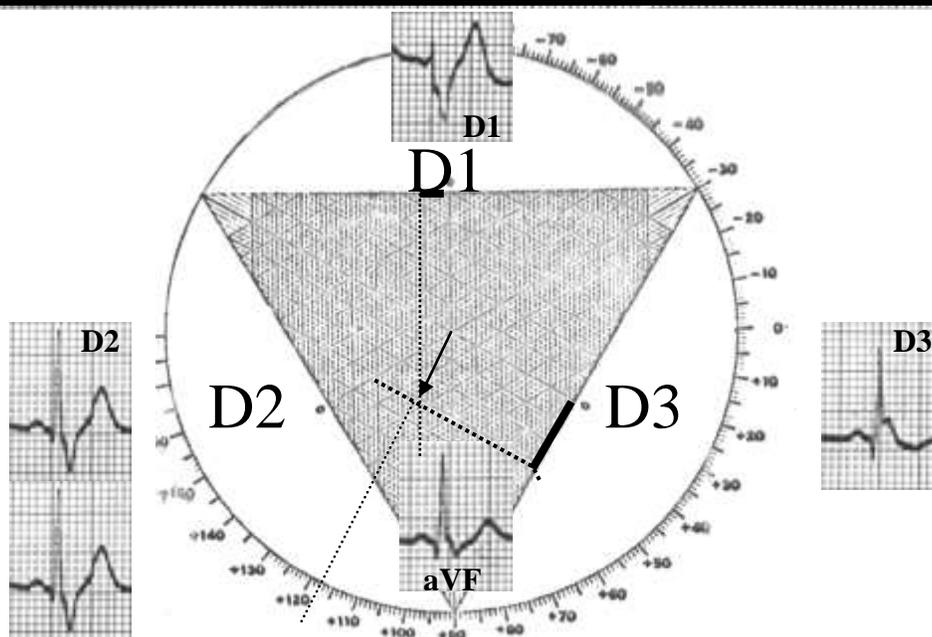
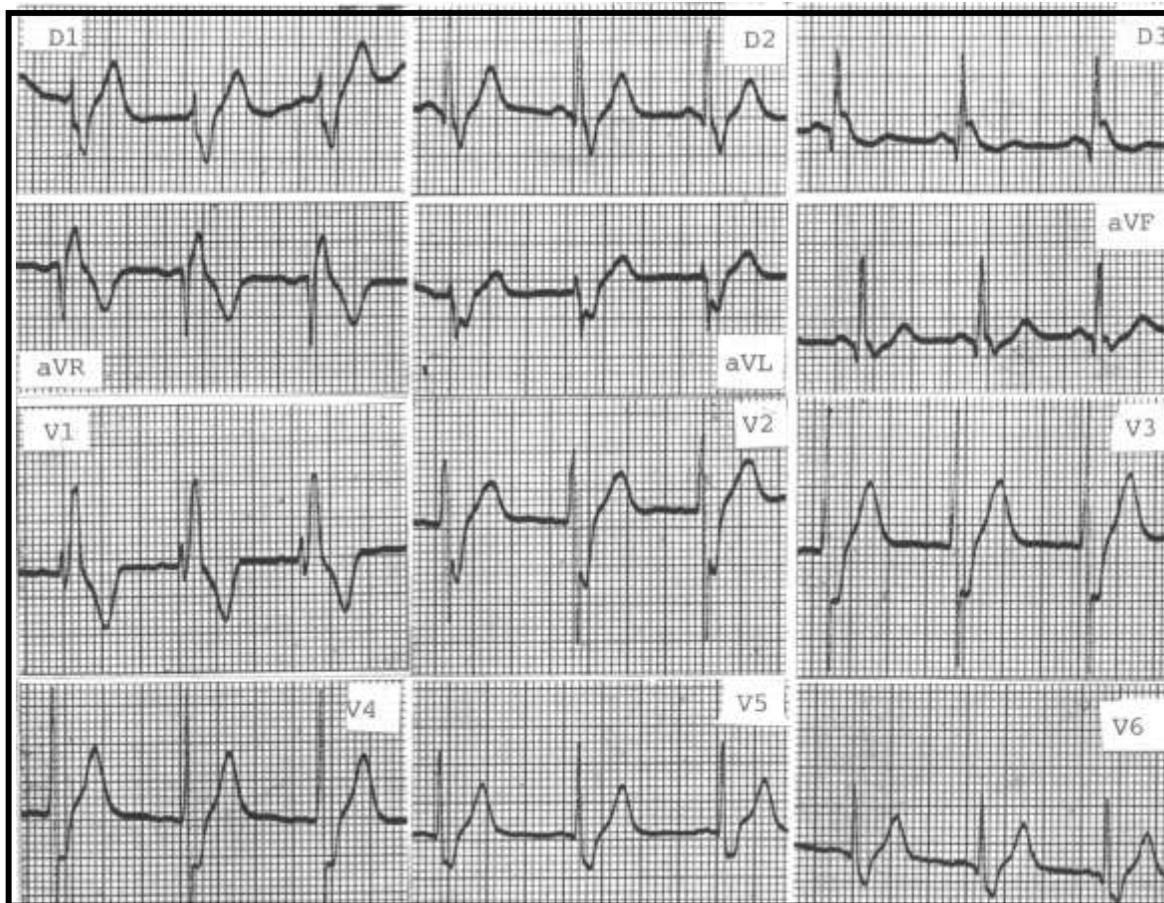


La despolarización del ventrículo izquierdo se lleva a cabo solamente por la subdivisión anterosuperior. Las fuerzas vectoriales se dirigen de arriba hacia abajo ya que no existen las que normalmente se les oponen en sentido contrario por la división posteroinferior (flecha delgada).



VCG en el plano Frontal

Fig. 104a



+118° **Fig. 104b**

Bloqueo de la Rama Derecha y de la subdivisión posteroinferior de la rama izquierda.

Diagnóstico electrocardiográfico del bloqueo de la subdivisión antero-superior de la Rama Izquierda: (Fig. 103b)

$\hat{A}QRS: \geq a -45^\circ$

Ondas S profundas en D2, D3 y aVF

rS en D2, D3 y aVF

La amplitud de la onda S excede a la amplitud de la onda R en D2

S3 más profunda que S2

Diagnóstico electrocardiográfico del bloqueo de la subdivisión posteroinferior de la Rama Izquierda: (Fig. 104b)

$\hat{A}QRS: \geq a 100^\circ$ generalmente cercano a los $+120^\circ$

S en D1 y aVL

R relativamente alta en D2, D3 y aVF

qR en D2, D3 y aVF

Generalmente se asocia con B.R.D.H.H.

BLOQUEOS BI Y TRIFASCICULARES (Fig. 105 y 106):

Los bloqueos bifasciculares están representados por la asociación del B.R.D.H.H. con el B.S.A.S.R.I. o el B.S.P.I.R.I. (Fig. 97), aunque el B.R.I.H.H. puede ser considerado como una forma de bloqueo bifascicular.

Lo más importante de destacar en estos casos es que la única vía de acceso para el estímulo sinusal a los ventrículos es la subdivisión de la rama izquierda no bloqueada. Por tal motivo es de suma importancia, en presencia de un bloqueo bifascicular con intervalo P-R prolongado en el ECG, establecer si dicha prolongación ocurre a nivel del Nódulo A-V y el haz de His, o por el contrario tiene lugar en la subdivisión de la rama izquierda restante. Si se trata de esto último, existe el peligro de que ese tercer fascículo se bloquee completamente y tengamos entonces un bloqueo trifascicular completo que equivale a un bloqueo A-V de tercer grado.

El método para realizar dicho diagnóstico es el Electrograma del Haz de His (E.H.H.).

En presencia de un paciente adulto con episodios de síncope o mareos y que en el trazado electrocardiográfico muestra bloqueo de la rama derecha del haz de His, bloqueo de la subdivisión anterosuperior de la rama izquierda y el intervalo P-R anormalmente largo (Bloqueo A-V de 1er. Grado) tal como se observa en la Fig. 105, es importante la realización de un E.H.H. para estar seguros de que existe compromiso del tercer fascículo o la sintomatología arriba mencionada es consecuente con una alteración neurológica, metabólica, alguna patología cardíaca orgánica como la estenosis aórtica, estenosis subaórtica hipertrófica idiopática o una embolia pulmonar.

Si en el E.H.H. el intervalo H-V es mayor de 65 o 70 mseg, como se muestra en la Fig. 106, existen grandes posibilidades de que dicho paciente desarrolle un bloqueo trifascicular completo, o sea, bloqueo A-V de 3er. Grado y por tal motivo amerita que se le implante un marcapaso artificial.

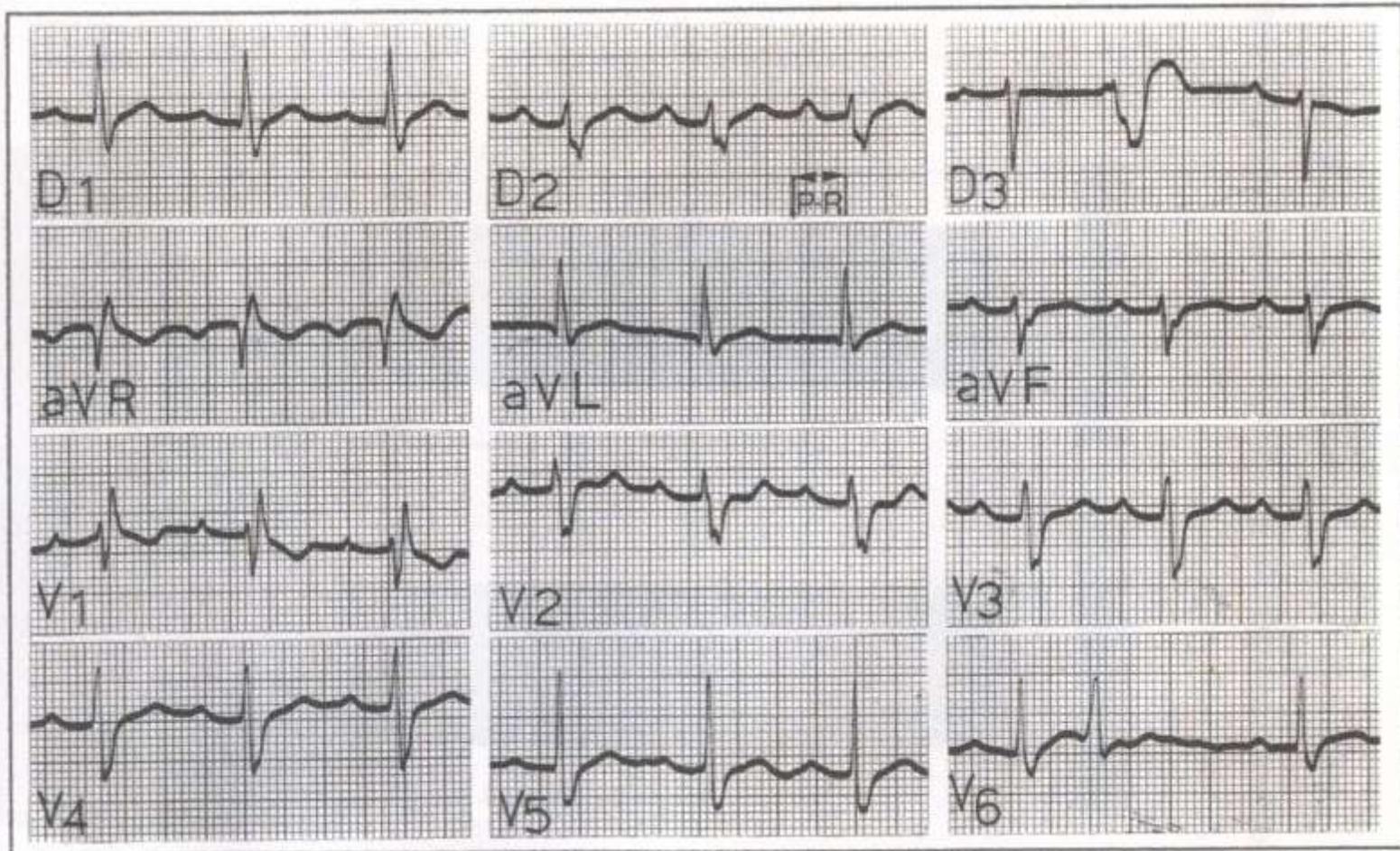


Fig. 105

1. B.C.R.D.H.H. (QRS = 0.12 seg., rSR' en V1, Rs con s empastada en V5).
2. B.S.A.S.R.I. (Eje desviado a la izquierda = -45°).
3. BLOQUEO A-V de 1er. Grado (Intervalo P-R prolongado = 0.24 seg.).

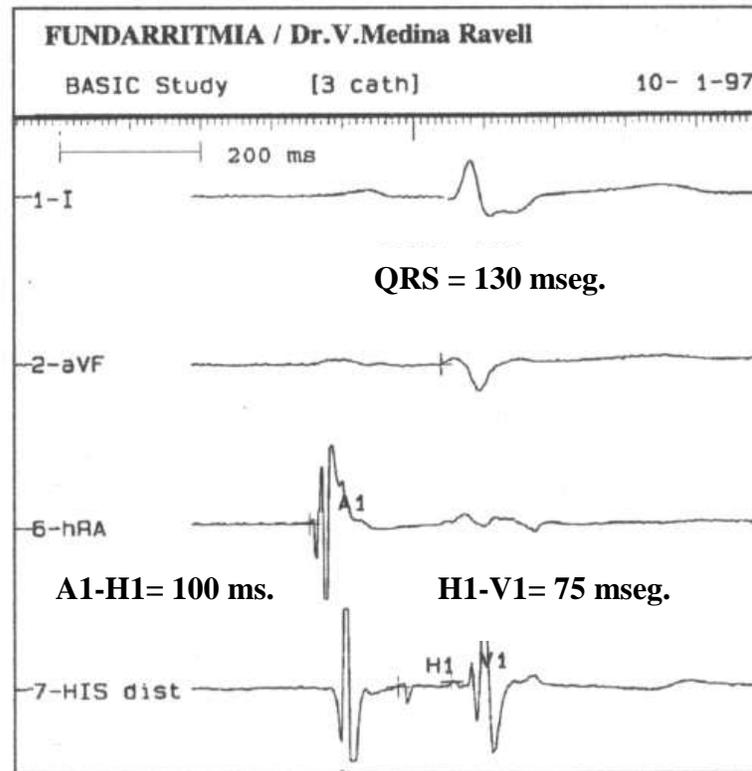


Fig. 106

Paciente masculino de 74 años de edad con hipertensión arterial sistémica no controlada y cuadro de “mareos”. En el ECG se observó un Bloqueo Trifascicular (B.R.D.H.H., B.S.A.S.R.I. y Bloqueo A-V de 1er. Grado) motivo por el cual se indicó estudio electrofisiológico (E.H.H.).

Se realizaron:

1. Registros basales de intervalos atriales y auriculo-ventriculares
2. Tiempo de Recuperación del Nódulo Sinusal

RESULTADOS:

1. Intervalo His-Ventrículo Basal Anormal = 75 mseg. (normal: 43 ± 12 mseg.)
2. Tiempo de recuperación del Nódulo Sinusal = Normal

CONCLUSIONES:

Enfermedad Severa del Sistema His-Purkinje.

Se indica colocación de marcapaso definitivo.

Publicado con autorización del Dr. Víctor Medina Ravell.

2. FENÓMENO DE REENTRADA:

Normalmente el impulso que nace en el Nódulo Sinusal se extingue después de activar en forma secuencial las aurículas y los ventrículos y ello se debe al hecho de que llega un momento en el cual todo el tejido a su alrededor se encuentra despolarizado, o sea, en período refractario efectivo. Dicho tejido será excitado otra vez cuando le llegue un nuevo impulso desde el N.S.

Para que un fenómeno de re-entrada pueda tener lugar, el impulso que viene propagándose por el tejido cardíaco no debe extinguirse como ocurre en condiciones fisiológicas, sino que debe persistir en algún lugar de su trayecto el tiempo suficiente para que el tejido previamente excitado por él deje de ser refractario y pueda ser activado de nuevo cuando dicho impulso reentre en él.

Como el período refractario efectivo en el sistema de conducción especializado de los ventrículos tiene una duración aproximada de 500 mseg., el estímulo destinado a reentrar en dicho tejido debe “sobrevivir” durante ese tiempo en algún lugar de su trayecto para poder hallarlo fuera del período refractario cuando penetre de nuevo en él. Si la reentrada ocurre antes, el estímulo se bloquea por encontrar a ese tejido todavía en período no excitable.

Ahora bien, para que un estímulo que viene propagándose secuencialmente por el tejido cardíaco pueda persistir sin extinguirse, deberá ser conducido por una vía que represente al mismo tiempo una ruta de retorno hacia el tejido que acaba de ser activado y la conducción por ella ser lo suficientemente lenta para poder sobrepasar la duración del P.R.E. en dicho tejido. En otras palabras, para que se den las condiciones apropiadas para una reentrada, ***deben existir dos vías paralelas, bloqueo de entrada en una de ellas y enlentecimiento patológico de conducción del estímulo.***

Así pues, existirá la posibilidad de que ocurra un fenómeno de re-entrada cuando exista

Prolongación del P.A.T en una de las vías

Acortamiento del período refractario en una de ellas

No homogeneidad del período refractario en fibras adyacentes durante la repolarización.

REENTRADA DEBIDA A BLOQUEO UNIDIRECCIONAL Y ENLENTECIMIENTO DE CONDUCCIÓN.

La disposición anatómica del tejido especializado de conducción en los ventrículos suministra vías funcionalmente aptas para que en ellas pueda tener lugar fenómenos de reentrada, siempre y cuando exista bloqueo unidireccional y conducción lenta.

Se observan fundamentalmente en:

1. La parte terminal de la red de Purkinje, profusamente ramificada, donde sus ramas más finas penetran en la musculatura ventricular. En condiciones fisiológicas el estímulo viaja rápidamente por el sistema His-Purkinje (2-5 m/seg.) invadiendo todas las terminaciones simultáneamente y al pasar a la musculatura ventricular, a nivel de las asas terminales, los frentes de activación chocan y se anulan (*Fig. 107*).

Para que pueda ocurrir re-entrada en esa porción de la red de Purkinje, el estímulo debe sufrir un enlentecimiento en su conducción y bloquearse en la entrada de una de las ramas (bloqueo unidireccional). Bajo tales condiciones el estímulo se desplaza lentamente por la rama sin bloqueo de entrada (*rama a de la Fig. 108*), llega al músculo ventricular iniciando su activación y entra también, en dirección retrógrada, en la rama donde su paso en dirección

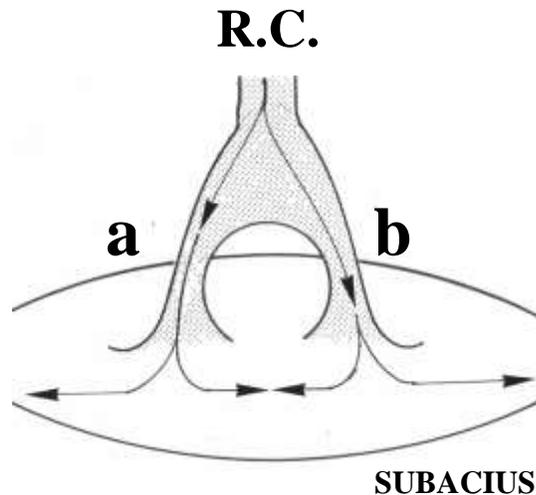


Fig. 107

En la figura observamos esquematizada la porción terminal de la red de Purkinje, con su rama común (R.C) y las dos subdivisiones (rama a y b).

anterógrada estaba bloqueado (rama **b** de la **Fig. 108**) y como dicha rama no fue excitada previamente, se encuentra fuera de período refractario efectivo y permite el desplazamiento del estímulo a lo largo de ella hasta alcanzar la rama principal o común (**R.C.**) y si la halla fuera del P.R.E., la activa de nuevo (**Fig. 108 A**). La conducción del estímulo alrededor del asa debe ser lo suficientemente lenta para que cuando entre en la rama común (**R.C.**) la encuentre en condiciones de ser excitada. Si el estímulo retorna a la R.C. rápidamente, puede conseguirla todavía en P.R.E. y por lo tanto al no poder excitarla, queda bloqueado y el fenómeno de reentrada no ocurre (**Fig. 108 B**). Igualmente, si existe enlentecimiento de conducción del estímulo en una de las vías pero no está presente el bloque de entrada, la re-entrada no tendrá lugar.

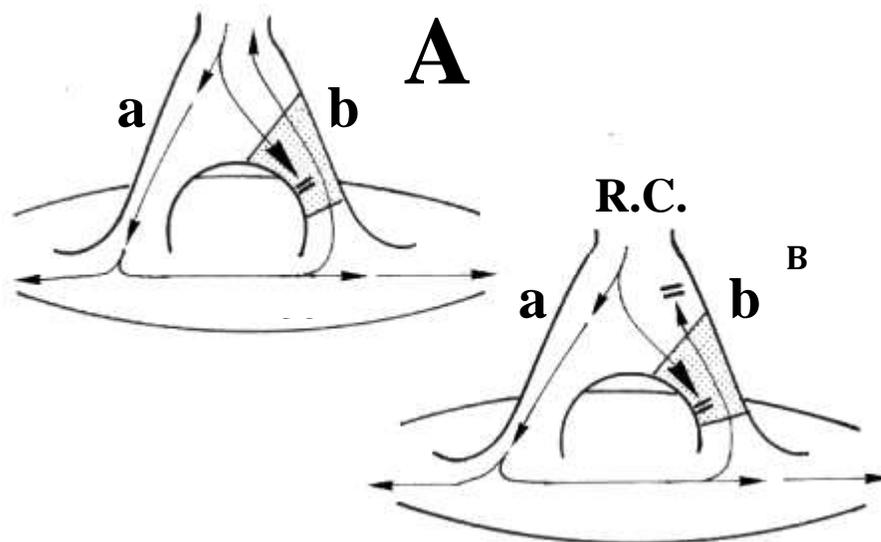


Fig. 108

Cuando el impulso que retorna a la rama común (R.C.) por la vía **b** consigue la vía **a** fuera del P.R.E., baja de nuevo por ella hasta el tejido muscular y reingresa en la vía **b** en sentido retrógrado, cerrando así el círculo para perpetuar la excitación ventricular en forma repetitiva y dar lugar a una *taquicardia circular*.

El fenómeno de reentrada puede también ocurrir cuando en una de las ramas terminales de la red de Purkinje, en vez de bloqueo unidireccional, aparece una zona con *conducción decremental* a través de la cual el impulso se desplaza muy lentamente (vía **b** en la *Fig. 109*) de modo que cuando llega a la fibra muscular ventricular la encuentra fuera del P.R.E., la re-excita (*Fig. 109 B*) e ingresa por vía retrógrada en la rama terminal **a**, sin conducción decremental, para excitar nuevamente la rama común R.C.).

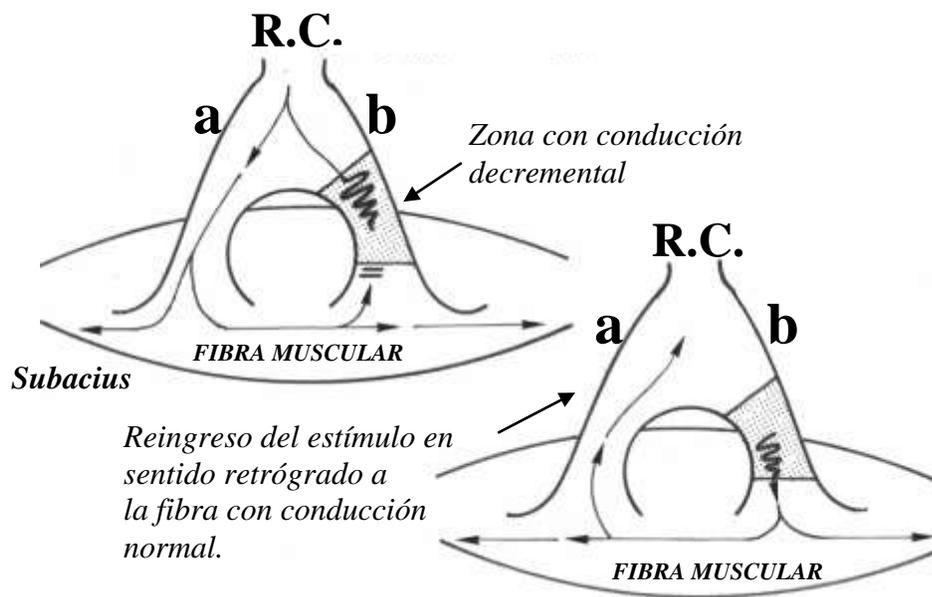


Fig. 109

2. También puede presentarse el fenómeno de reentrada en el haz de His, en sus principales ramas y en los sitios de la Red de Purkinje anteriores a la división terminal donde, como se explicó con anterioridad, las fibras se hallan dispuestas en forma paralela y conectadas funcionalmente entre sí mediante *nexos*.

Cuando por razones patológicas en una de las fibras paralelas ocurre reducción del potencial de membrana con la consecuente disminución de la velocidad de conducción, pueden darse las condiciones necesarias para que un fenómeno de re-entrada tenga lugar, tal como se muestra en la *Fig. 110*.

En dicha figura podemos observar que la fibra **a** se halla más deprimida que la **b** y por tal motivo en ella se presenta un bloqueo anterógrado, mientras que en la fibra **b** existe solamente enlentecimiento de la conducción. El estímulo **1**, que viene propagándose por las dos fibras dispuestas paralelamente, se bloquea en la fibra **a** y se continúa por la fibra **b** hasta sobrepasar la zona deprimida, donde toma dos direcciones: por un lado continúa hacia adelante despolarizando el resto del sistema His-Purkinje y por otro, penetra a través de las conexiones íntimas o nexos en la fibra **a** despolarizándola en sentido anterógrado y también en sentido

retrógrado, reentrando en la zona de dicha fibra previamente activada por el estímulo 1, excitándola de nuevo (estímulo 2). Este fenómeno recibe el nombre de *reflexión*.

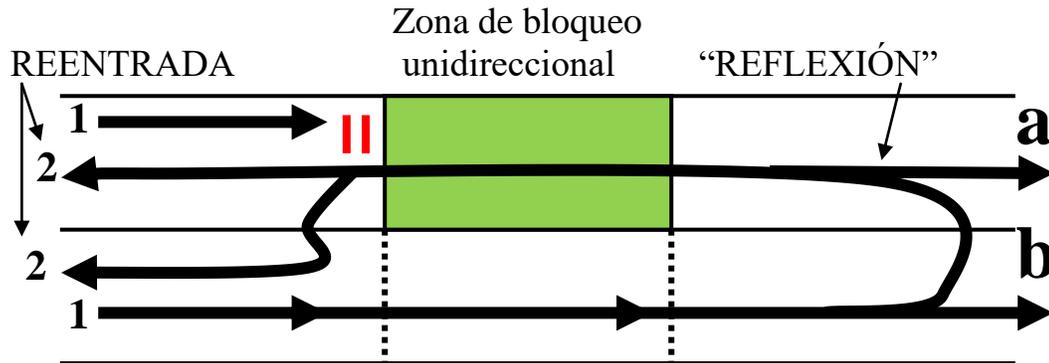


Fig.110

En resumen, el fenómeno de re-entrada debido a conducción lenta y bloqueo unidireccional puede ocurrir por trastornos de *refractoriedad* o por *re-excitación focal*. En el primer caso es originado generalmente por un latido prematuro cuando éste es conducido por fibras con períodos refractarios de diferente duración (Fig. 111).

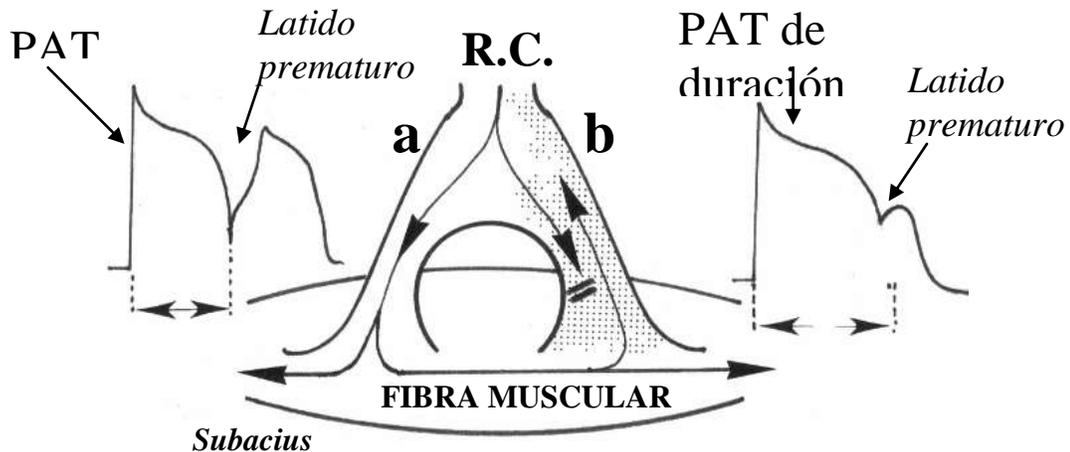


Fig. 111

La duración del PAT en la rama (a) se halla acortada, mientras que en la rama (b) es normal. Si a través de la rama común (R.C.) llega un impulso cuyo intervalo de acoplamiento es más corto que la duración del P.R.E. de la rama (b), cuyo PAT es de duración normal, activará la rama (a) que posee un PAT de menor duración y el P.R.E. más corto, motivo por el cual se encuentra en período de excitación y el estímulo se propaga por ella hasta la fibra muscular (PAT en el lado izquierdo de la figura). Mientras que en la rama (b) que posee PAT y P.R.E. de duración normal, el impulso queda bloqueado y no se propaga hacia la fibra muscular ventricular (PAT en el lado derecho de la figura). Si existe enlentecimiento de la conducción, el impulso que bajó por la rama (a) activa la musculatura ventricular y penetra en la rama (b) por vía retrógrada hasta llegar de nuevo a la R.C. dando lugar al fenómeno de reentrada.

REENTRADA POR REEXCITACIÓN “FOCAL”

En este caso el fenómeno de reentrada ocurre debido a la existencia de un asincronismo o dispersión temporal de la excitación en fibras o grupos de fibras adyacentes y sin que existan asas con movimientos circulares. Las fibras miocárdicas vecinas se van repolarizando a ritmos diferentes y así las fibras ya repolarizadas pueden ser reexcitadas por el flujo de corriente que se desplaza entre ellas y las que todavía no se han repolarizado.

Ahora bien, si la variación en la repolarización de las fibras vecinas es apenas de unos pocos milisegundos, no habrá posibilidad de que la reentrada ocurra ya que la diferencia de potencial entre ambas no excede al umbral de las fibras que ya se hallan repolarizadas. En cambio, si ocurre un aumento en la dispersión temporal de la repolarización, aumenta también la diferencia de potencial lo suficiente como para que el fenómeno de reentrada tenga lugar.

En el tejido cardíaco normal, a pesar de existir cierta disparidad en el tiempo de repolarización entre fibras adyacentes, no ocurren fenómenos de reentrada porque, al parecer, la interacción electrotónica entre ellas evita que tal hecho ocurra.

En un tejido cardíaco alterado, en cambio, el tiempo de repolarización entre las fibras adyacentes se hace lo suficientemente prolongado como para que la diferencia de potencial resultante inicie una reexcitación. Ello probablemente se debe a que las propiedades de las fibras individuales y de las ubicadas en sus alrededores, en lo que a tensión de oxígeno y concentración de electrolitos se refiere, no son alteradas de manera uniforme por los procesos patológicos.

REENTRADA POR FENÓMENO DE SUMACIÓN TEMPORAL Y/O ESPACIAL

Además de los mecanismos arriba descritos, el fenómeno de reentrada puede ocurrir también por suma de estímulos que aisladamente son ineficientes, pero cuando tienen lugar en células cardíacas con conducción deprimida y con potenciales de acción con respuesta enlentecida, por originarse a través de canales de conducción lenta, pueden sumarse y originar así el fenómeno de re-entrada.

A diferencia de las fibras que presentan potenciales de acción de **respuesta rápida**, en las cuales una vez que el estímulo alcanza el nivel umbral responde con las características de todo o nada y un estímulo adicional, aplicado durante el desarrollo del PAT, no produce potenciación del primero ni una respuesta adicional antes de alcanzar valores de repolarización al menos de -55 mV., las fibras cardíacas con poder de respuesta disminuido se caracterizan por presentar PAT de **respuesta lenta**, que tienen lugar a través de canales de conducción lenta y en las cuales el grado de activación del flujo de corriente eléctrica hacia el interior de la célula durante la despolarización no necesariamente es máxima, ya que depende en gran parte de la intensidad del estímulo. Si en estas fibras se aplica un estímulo de escasa intensidad se obtiene un potencial subliminal no propagado, pero si a continuación, durante la fase inicial del PAT, se aplica un nuevo estímulo subliminal, éste activa un flujo de corriente adicional hacia el espacio intracelular y provoca como consecuencia. un aumento de la despolarización, dando lugar a un PAT de mayor amplitud. Tal evento fue denominado por CRANFIELD y HOFFMAN (1973) **fenómeno de suma** (*Fig. 112*).

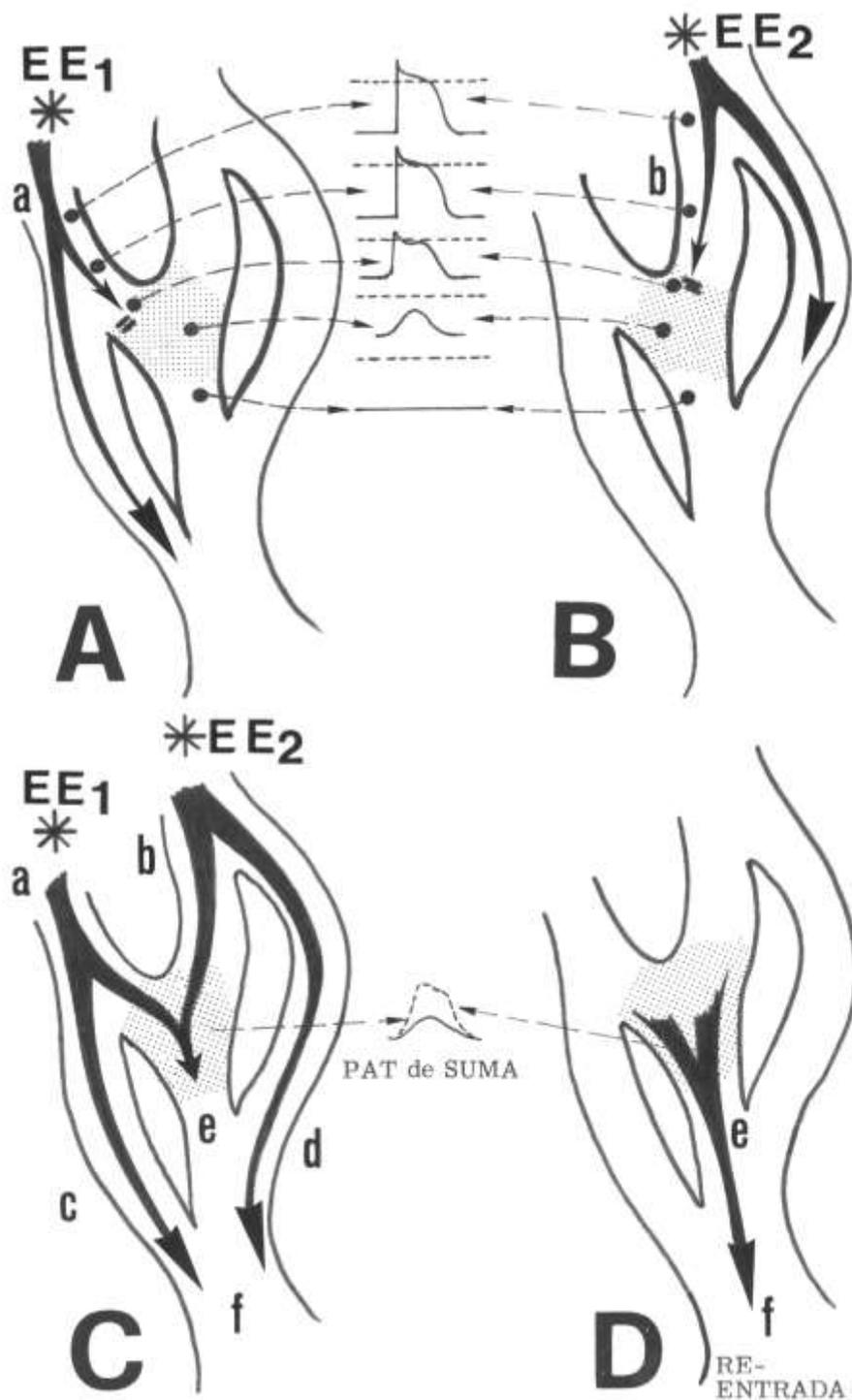


Fig. 112

Fig. 112 *En esta figura se representa esquemáticamente un fragmento de fibra de Purkinje en cuya parte central se halla una zona con marcada depresión para la conducción del estímulo (parte sombreada). Si a esta fibra se le aplica en forma aislada un estímulo en la rama **a** (**EE1**) y otro en la rama **b** (**EE2**), tal como se observa en **A** y **B**, se obtiene en ambas ramas un PAT de respuesta rápida, que se propaga normalmente a lo largo de ellas hasta alcanzar la zona deprimida, donde se extingue. Así, podemos observar que los electrodos registradores **1** y **2** inscriben potenciales de ascenso rápido y de gran voltaje, el electrodo **3** inscribe un PAT de menor voltaje y con ascenso más lento de su Fase 0, el **4** registra un potencial **subliminal** sin poder de propagación y el **5** no registra ningún potencial, inscribe solamente una línea isoelectrica, porque a él no llega el estímulo que penetró en la zona con depresión de la conducción.*

*Si en cambio se aplican ambos estímulos (**EE1** y **EE2**) simultáneamente en la rama **a** y en la rama **b**, como se observa en **C**, los potenciales subliminales que se originan en la zona deprimida de ambas ramas se suman y dan como resultado un PAT de mayor amplitud, capaz de propagarse a través de dicha zona y llegar a la rama **e**. Ahora bien, como el proceso de suma es muy lento y el PAT así obtenido no alcanza su punto máximo inmediatamente después de haber entrado el impulso eléctrico en la zona deprimida, existe un retardo en el desplazamiento del estímulo sumado a través de ella y cuando por fin llega a la rama **f**, consigue a ésta todavía en Período Refractario Efectivo originado por el impulso que le llegó previamente por las ramas **c** y **d**, dando lugar así al fenómeno de re-entrada en la rama **f**, tal como se ilustra en **D**.*

Por último analizaremos un grupo complejo de arritmias cardíacas, en cuya producción pueden intervenir por lo general varios mecanismos, pueden originarse por trastornos de formación del impulso eléctrico, o sea, por alteraciones del automatismo, pueden ser producidas por trastornos de conducción del impulso eléctrico o inclusive, en algunos casos, presentar la asociación de trastornos de producción y conducción del impulso eléctrico.

FLUTTER O ALETEO AURICULAR (AA):

El flutter o aleteo auricular es una arritmia caracterizada por presentar una actividad auricular regular, cíclico y muy rápido (entre 220 y 350 por minuto) por cuyo motivo no pueden pasar todos los impulsos eléctricos a través del tejido de unión A-V hacia los ventrículos y por ello casi siempre existe un bloqueo funcional aurícula-ventricular que oscila entre 2:1 (el más frecuente) y 4:1.

Mecanismo de producción: El mecanismo más aceptado en la actualidad es el mixto, o sea, el flutter auricular se inicia por un impulso ectópico muy prematuro y al hallar el frente de onda una zona con bloqueo unidireccional, origina un fenómeno de reentrada que se perpetúa como movimiento circular repetitivo. (WATANABE et al. 1977; DISERTORI et al. 1983).

Ahora bien, para que el movimiento circular reentrante pueda perpetuarse, debe existir una estrecha relación entre el tamaño o longitud del circuito de reentrada y la velocidad a la cual es conducido el estímulo por dicho circuito, en otras palabras, debe existir enlentecimiento de conducción, de modo que cuando el estímulo regresa al punto de origen lo consiga fuera del período refractario efectivo y pueda así ingresar en él de nuevo. Esa área de conducción lenta se halla ubicada en la parte inferior de la aurícula derecha, tal como fue demostrado por OLSHANSKY et al. en 1990 mediante mapeo de la secuencia de activación auricular. Además, en otro trabajo posterior (1992) OLSHANSKY et al. lograron demostrar que la activación auricular en pacientes con flutter típico (tipo I), se desplaza hacia arriba por el tabique interauricular (activación caudo-cranial) y hacia abajo por la pared libre trabeculada de la aurícula derecha (activación craneo-caudal) penetrando en un istmo estrecho entre la válvula de Eustaquio y el anillo Tricuspídeo, para emerger cerca del Ostium del Seno Coronario. Por otra parte, OLGIN et al. (1995, 1996) demostraron que las barreras para el desplazamiento circular del estímulo en la aurícula derecha están representadas por la Cresta Terminal (CT) y la válvula de Eustaquio. El circuito reentrante se ubica por delante de la Cresta Terminal y la válvula de Eustaquio, sin que la parte posterior de dichas estructuras forme parte del circuito, extendiéndose desde la vena Cava Inferior hasta el ostium del Seno Coronario. (*Fig. 113*). Además, del trabajo de PUECH et al. (1970) se desprende que la aurícula izquierda no forma parte del macro circuito reentrante sino que es activada secundariamente.

En conclusión, existen suficientes estudios que sugieren que la zona de conducción lenta en el macro circuito se halla ubicada en la parte inferior de la aurícula derecha, en las cercanías del triángulo de Koch, entre el orificio del Seno Coronario, la vena Cava Inferior, el tendón de Todaro y el anillo aurículo-ventricular.

Dicha zona o istmo de cuello estrecho recibe también el nombre de sitio de la línea de ablación del flutter auricular, ya que si se emite energía sobre esa región, se lesiona la zona de conducción lenta y se interrumpe una parte crítica del circuito de macro reentrada, eliminándose la posibilidad de que el flutter se perpetúe (KLEIN et al. 1986; FELD et al. 1992; KOSINSKI et al. 1998).

CHENG et al. (1999) describieron un subtipo de flutter auricular que cursa con una frecuencia auricular más elevada y el cual también depende de la conducción a través del istmo entre la valva de Eustaquio y el anillo tricuspídeo, pero tiene lugar solamente en la parte inferior de la aurícula derecha. A ese subtipo lo llamaron flutter auricular por asa de reentrada inferior. El frente de activación en estos casos atraviesa el istmo entre el anillo tricuspídeo y la válvula de Eustaquio, activa la parte posterior de la aurícula derecha, se abre paso por la parte inferior de la aurícula en la porción caudal de la Cresta Terminal y se desplaza ladeando la vena Cava Inferior. Se generan así dos frentes de onda que colisionan y se anulan en la parte septal alta de la A.D. mientras que la taquicardia se perpetúa solamente en la base. (*Fig. 114*).

DISERTORI et al. (1983) investigaron el mecanismo del flutter auricular común utilizando múltiples registros intracavitarios auriculares simultáneos y estimulación programada. En todos estos pacientes la activación auricular paraesternal baja precedía a la activación de las porciones altas de la A.D. (desplazamiento de la activación de abajo hacia arriba, en sentido antihorario), o sea, en caso de existir un estímulo focal que iniciaría el flutter auricular, éste estaría ubicado en las células de la porción baja de la aurícula derecha. También sugieren la posibilidad de que en la forma común del flutter auricular el Tracto Internodal Posterior esté formando parte del macro circuito reentrante.

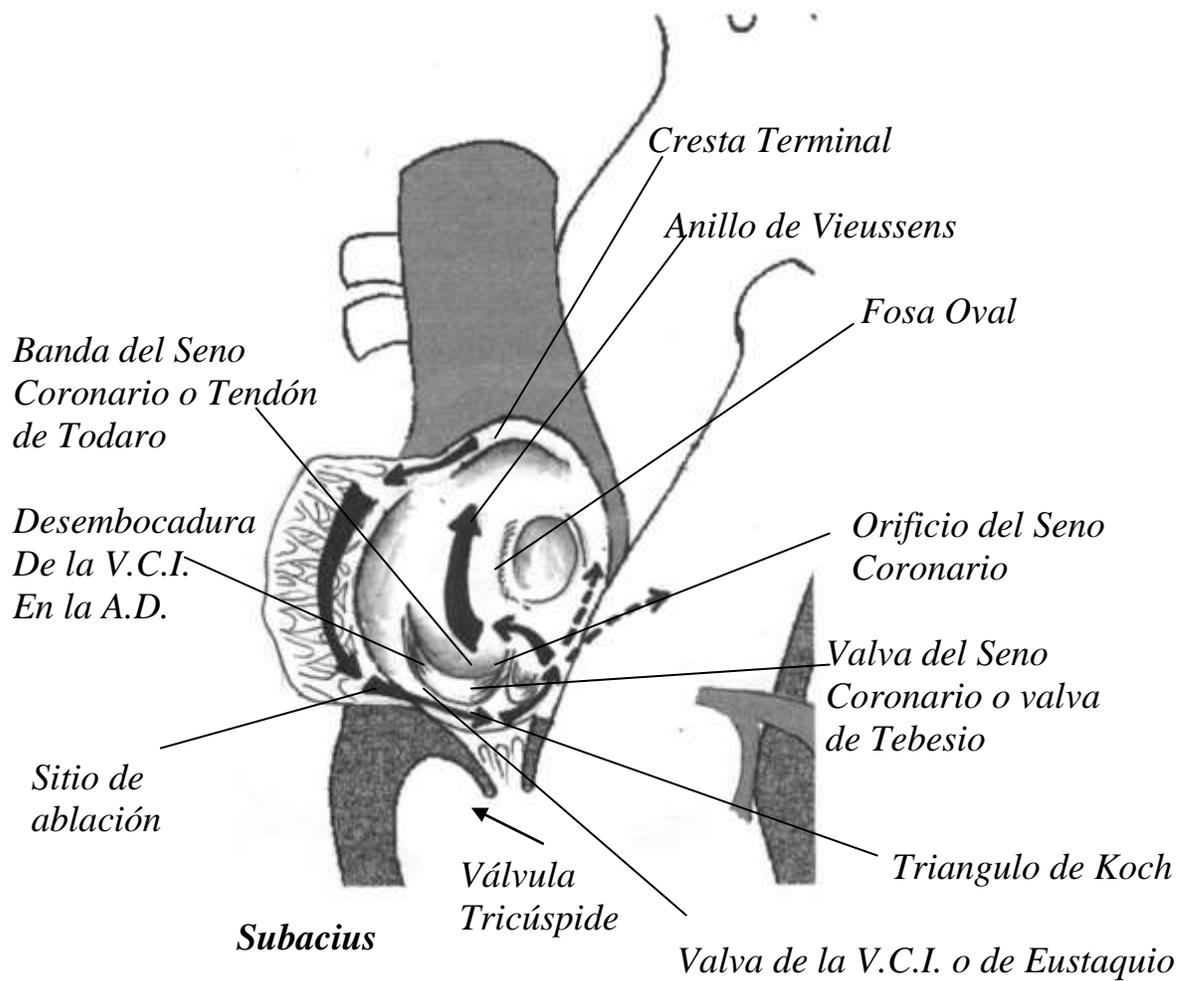


Fig. 113

CHU et al (1994) y OLGIN et al (1995, 1996) establecieron claramente las barreras que definen y delimitan el circuito del flutter auricular típico en el hombre mediante ecocardiografía intracardiaca, dejando claro que la Cresta Terminal y la valva de Eustaquio son las estructuras que forman la barrera posterior del circuito de reentrada. Hay que hacer notar que ninguna de estas estructuras puede ser identificada con seguridad mediante la fluoroscopia. De los mapas de activación obtenidos en el estudio de OLGIN et al (1995), se desprende que la reentrada en el flutter auricular típico tiene lugar en sentido antihorario. Partiendo del Ostium del Seno Coronario la onda del flutter activa el septum interauricular y la aurícula izquierda, luego la porción trabecular de la aurícula derecha por delante de la Cresta Terminal y por último se dirige hacia un istmo estrecho, de conducción lenta, ubicado entre la valva de Eustaquio y el anillo tricuspídeo.

Según MENDEZ et al (1979) en el flutter auricular al igual que durante el ritmo sinusal, los haces internodales participan en la propagación del estímulo eléctrico y la frecuencia auricular depende de la longitud del circuito. Si el estímulo se desplaza por el circuito internodal menor (haz medio y anterior), la frecuencia auricular es más elevada.

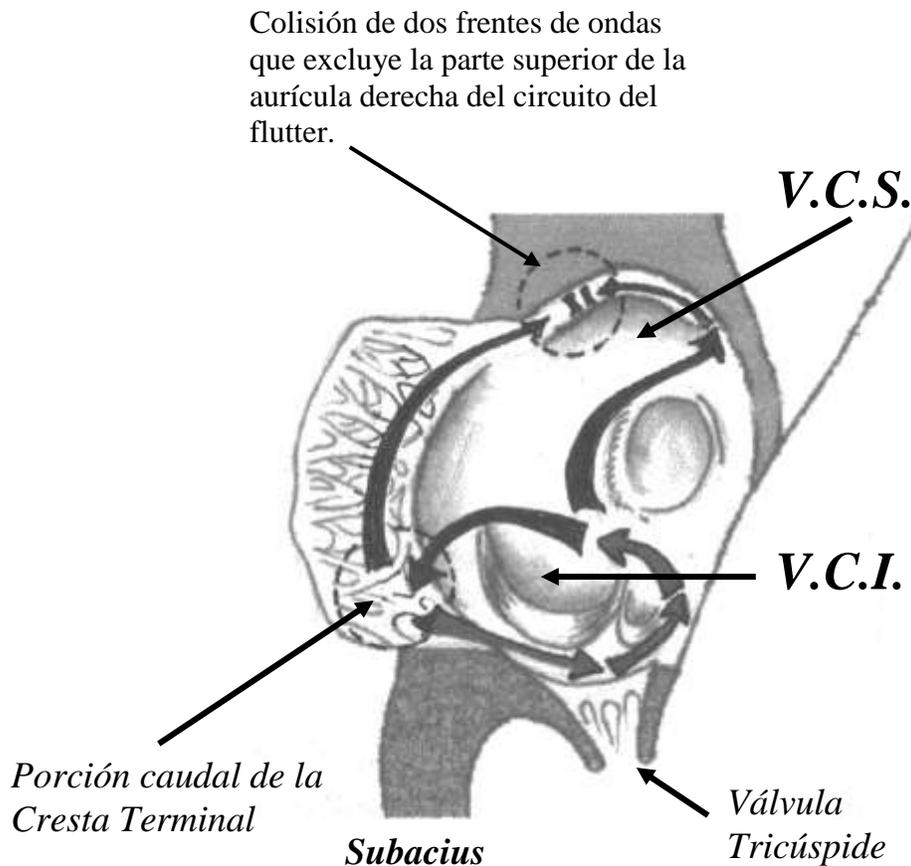


Fig. 114

Si se secciona el haz internodal medio, la frecuencia del flutter disminuye ya que la onda de activación ahora se desplaza por el circuito mayor, formado por los haces internodales anterior y posterior.

En el trazado electrocardiográfico el flutter auricular se caracteriza por presentar ondas de activación auricular en forma de dientes de sierra, con mayor verticalización en su porción ascendente que en la descendente, de forma y duración regulares y sin línea isoelectrica entre ellas. Se las denomina ondas **F**. (*Fig. 115*).

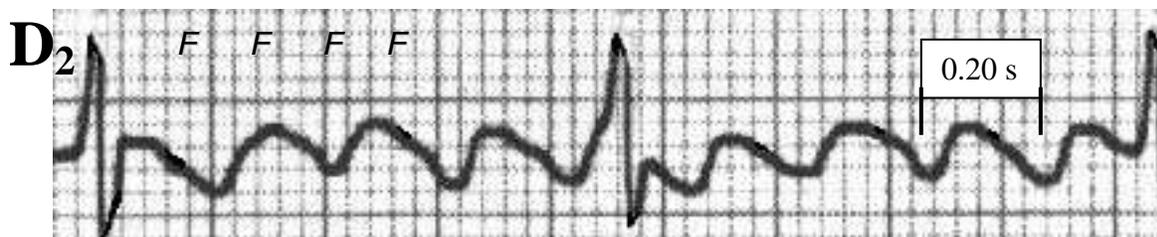


Fig. 115

Se observan en el ECG las típicas ondas F de activación auricular en el flutter.

Existen Dos tipos o formas fundamentales de flutter auricular (RODRÍGUEZ-FONT et al (1996):

- a) TIPO COMÚN O CLÁSICO. Se caracteriza por presentar ondas F negativas en las derivaciones D2, D3 y aVF y positivas en V1. Es originado por un impulso prematuro en la parte inferior de la aurícula derecha. (**Fig. 116**).
- b) FORMA ATÍPICA O RARA. Caracterizada por activación en sentido contrario a la forma común, o sea, cráneo caudal y por tal motivo las ondas F se inscriben positivas en las derivaciones D2, D3 y aVF.
- c)

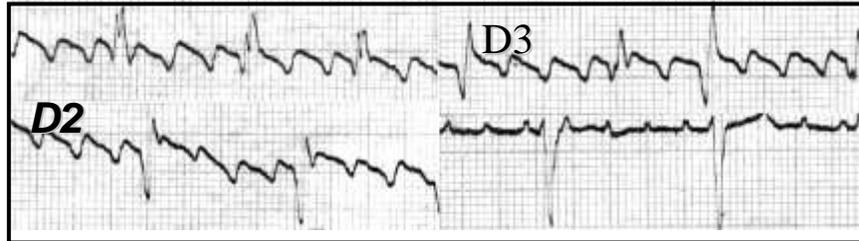


Fig. 116

Flutter auricular común, con ondas F negativas en D2, D3 y aVF y positivas en V1

Respuesta ventricular: En el Flutter típico, con frecuencia auricular de 300 por minuto, suele observarse un bloqueo A-V del tipo 2:1 y por lo tanto una frecuencia ventricular de 150 p.m. (**Fig. 117**). Los bloqueos 3:1 y 4:1 se observan con menor frecuencia.



Fig. 117

Flutter auricular con bloqueo funcional A-V 2:1.

Los complejos QRS son análogos a los del ritmo de base, a menos que exista conducción aberrante o un Síndrome de Preexcitación concomitante. La frecuencia ventricular se caracteriza por ser regular en la mayoría de los casos, aunque puede observarse cambios de grado del bloqueo A-V, o sea, conducción aurículo-ventricular variable (cambios por ejemplo de bloqueo 2:1 a 4:1 y retorno de nuevo a 2:1).

FIBRILACIÓN AURICULAR (FA):

Es la arritmia sostenida más frecuente en la clínica y se caracteriza por un ritmo auricular desordenado y de elevada frecuencia (400 a 600 por minuto), debido a la existencia de varios frentes de onda despolarizando las aurículas y la ocurrencia en forma simultánea de despolarización y repolarización en varios sitios de las aurículas. Según ALLESIE et al (1990), deben existir entre 4 y 6 frentes de onda simultáneos, de dirección y magnitud cambiantes (moviéndose al azar). Y aún cuando estos frentes de onda sean de corta duración, se generan nuevos frentes como consecuencia de la bifurcación de los ya existentes.

MOE y ABILDSKOV (1959) demostraron que era posible producir experimentalmente FA tanto mediante múltiples circuitos de reentrada como por aumento del automatismo, sugiriendo que ambos mecanismos podrían ser los causantes de la FA clínica. MOE, en 1962, para explicar la propagación de la FA, propuso la hipótesis de las múltiples pequeñas ondas independientes, circulando alrededor de un tejido funcionalmente refractario. Algunas de esas pequeñas ondas se encuentran en su trayectoria con sitios de excitabilidad reducida y por lo tanto desaparecen, en cambio otras hallan tejido apropiadamente excitable, se propagan por él y se mantienen produciendo ondas hijas.

En 1985 ALLESIE et al mediante el mapeo computarizado de las aurículas, en presencia de Fibrilación Auricular mantenida con acetilcolina en corazones de perro, dieron soporte a las hipótesis de MOE arriba mencionadas.

MANDAPATI et al (2000) en base a trabajos recientes con corazones aislados de ovejas, con perfusión de Langerdorff y en presencia de acetilcolina, plantean la hipótesis de que la actividad periódica durante la FA, sea ésta resultado de un foco único o de un número pequeño de focos estables, se debe a la existencia de varios frentes de onda rápidos y sucesivos que nacen en dichos focos y se propagan por ambas aurículas e interactúan con obstáculos anatómicos o funcionales con la consecuente fragmentación y formación de ondas pequeñas (rotores). Los rotores producen una actividad ininterrumpida que generan nuevos frentes de onda (hijas) y éstas capturan el resto de la aurícula. Ahora bien, las ondas hijas que surgen de los rotores pueden colisionar entre ellas y anularse, o por el contrario sumarse y producir nuevas ondas hijas (nuevos estímulos). En pocas palabras, los circuitos menores de reentrada espiral actúan como fuentes de frecuencia dominante y se encargan de mantener la actividad global. (**Fig. 118**)

Uno de los trabajos que mayor luz ha arrojado sobre el entendimiento del mecanismo de la FA es el de WIJFFELS et al (1995), quienes demostraron que la FA, por sí misma, altera la función electrofisiológica de las aurículas de tal manera que promueve su propia ocurrencia y mantenimiento. Dicho de otro modo, la FA tiende a auto perpetuarse, lo cual se debe al acortamiento de los períodos refractarios a medida que ella se prolonga. Esto último se conoce como remodelado eléctrico (ATTUEL P et al., 1995).

Resumiendo, podemos decir que el mecanismo más aceptado en relación al origen de la FA es el de micro reentradas múltiples y el mantenimiento de dichas reentradas depende de la longitud de onda, o sea, de la relación entre la velocidad de conducción del estímulo y el período refractario del tejido por el cual éste se desplaza. Si la longitud de onda es pequeña, por disminución de uno de sus componentes (período refractario acortado o disminución de la velocidad), la reentrada tiende a perpetuarse y por ende la fibrilación auricular. (**Fig. 119 A**) Si la longitud de onda se alarga (prolongación del período refractario o aumento de la velocidad de conducción del estímulo) la reentrada se extingue porque el estímulo se consigue con tejido en período refractario (no despolarizable) y la FA no se perpetúa. (**Fig. 119 B y C**). **140**

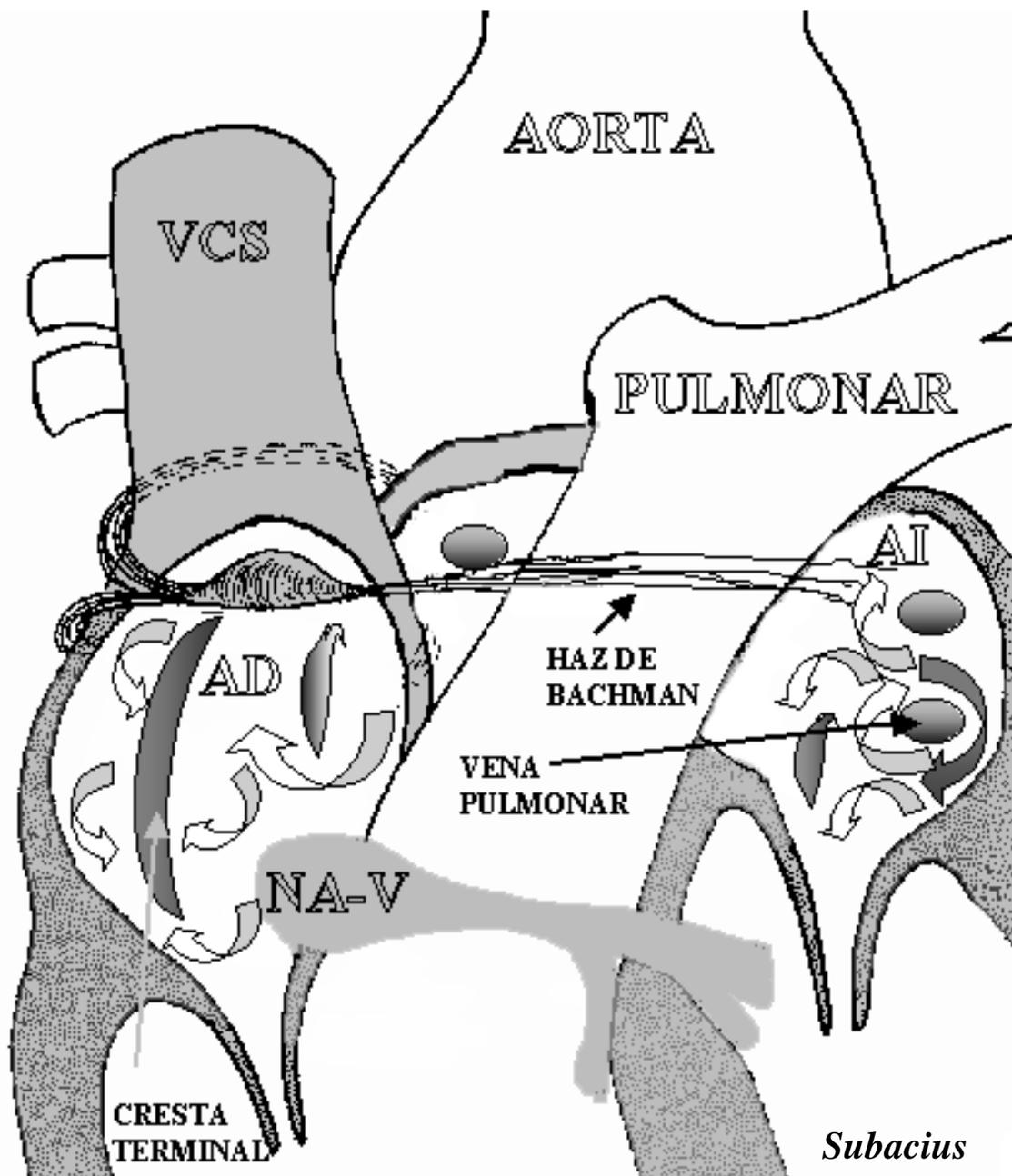


Fig. 118

En la figura podemos observar un circuito de reentrada alrededor de la vena pulmonar izquierda inferior. A partir del frente de onda de dicho circuito surgen ondas hijas al hallar un obstáculo, representado en la figura por la pequeña franja oscura, o la cola del frente de onda inicial y la activación de las aurículas se propaga girando alrededor de dichos obstáculos o dando origen a rotadores. Al existir múltiples frentes de onda no se establece un circuito fijo alrededor de ninguno de los obstáculos, cada frente de onda condiciona el curso de desplazamiento de los frentes de onda que parten de ella, alterando tanto la refractariedad como la velocidad de conducción y también creando obstáculos funcionales temporales.

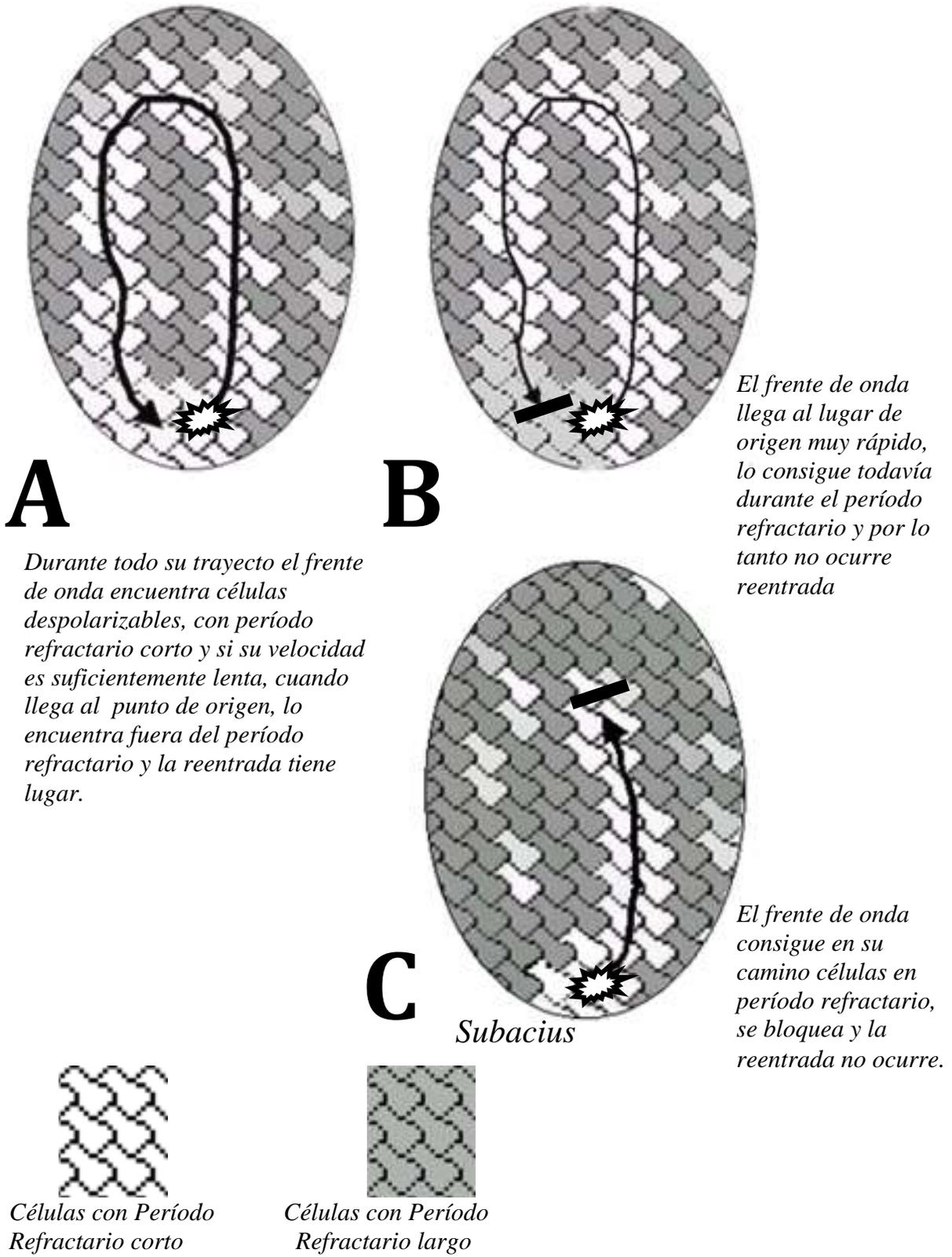


Fig. 119

Se ha comprobado que los pacientes con FA presentan un período refractario auricular más corto (HASHIBA K et al. 1996), una mayor dispersión de la refractariedad auricular (RAMDAT et al. 1992) y de los tiempos de repolarización auricular (CUI et al. 1997).

Ahora bien, en un trabajo reciente, JAIS et al (1997) demostraron que la FA, en algunos casos, puede ser producida por un foco auricular automático de actividad rápida y que puede eliminarse en forma definitiva mediante ablación con radiofrecuencia.

En 1998 ampliaron aún más las investigaciones en torno a la iniciación espontánea de la FA en humanos, a partir de latidos auriculares ectópicos localizados fundamentalmente a nivel de las venas pulmonares, identificadas mediante mapeo intracardíaco, fluoroscopia e imágenes angiográficas.

HNATKOVA et al (1998) también han publicado evidencias de que la FA puede iniciarse, con cierta frecuencia, a partir de contracciones auriculares prematuras.

Características electrocardiográficas:

1. Ausencia de ondas P, las cuales son sustituidas por pequeñas y rápidas oscilaciones de la línea de base (**ondas “f”**) que se caracterizan por presentar tamaño, morfología y frecuencia variables (**Fig. 120**).

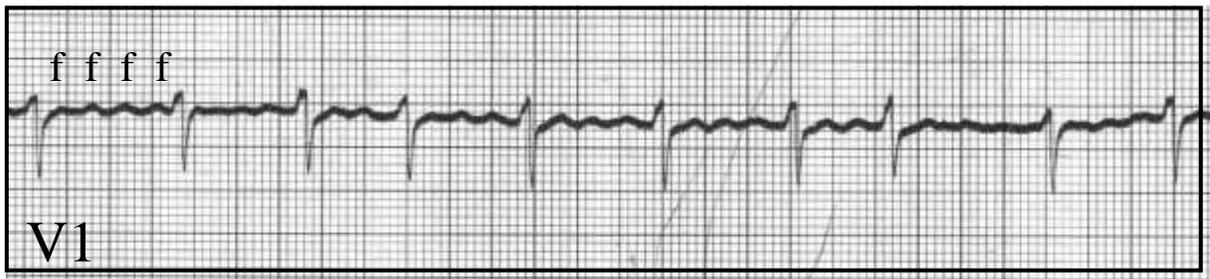


Fig. 120

Ondas f de activación auricular cuyas características son el tamaño y morfología variables y frecuencia superior a 400 por minuto.

2. Generalmente existe una respuesta ventricular irregular (**Fig. 121**) como consecuencia del grado variable de penetración de las ondas “f” en el tejido de unión aurícula-ventricular y como consecuencia de ello modificación del período refractario de dicho tejido haciendo que las ondas “f” se bloqueen de manera irregular. La excepción de ello se observa en los casos de FA con ritmo de escape de la unión AV, ritmo idioventricular (bloqueo AV completo (**Fig. 122**), taquicardia de la unión AV y taquicardia ventricular.

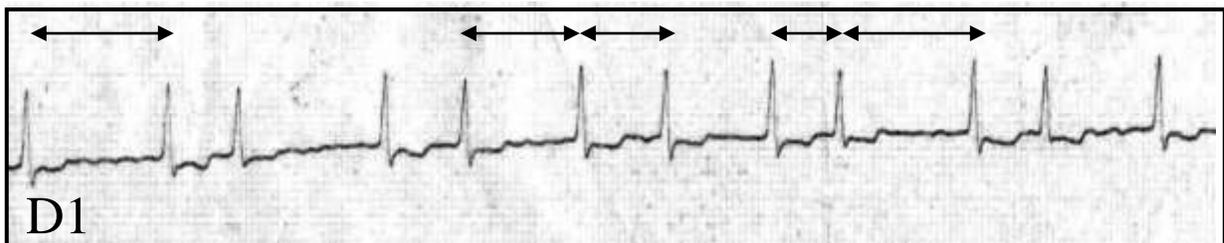


Fig. 121

Fibrilación auricular con la típica respuesta ventricular irregular. Intervalos R-R variables.

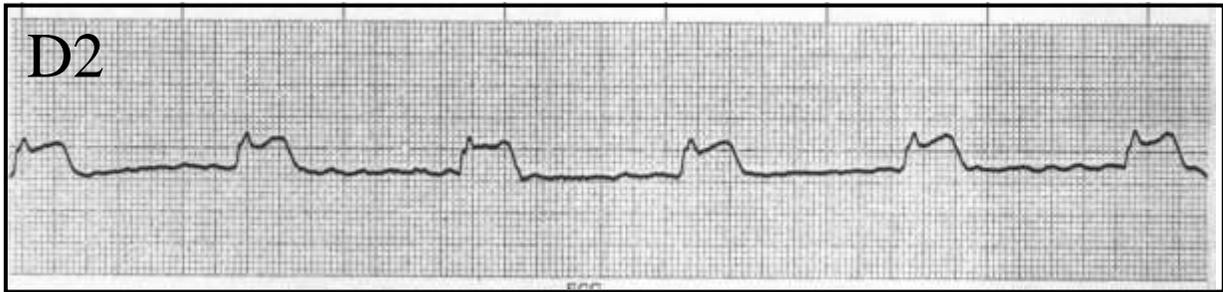


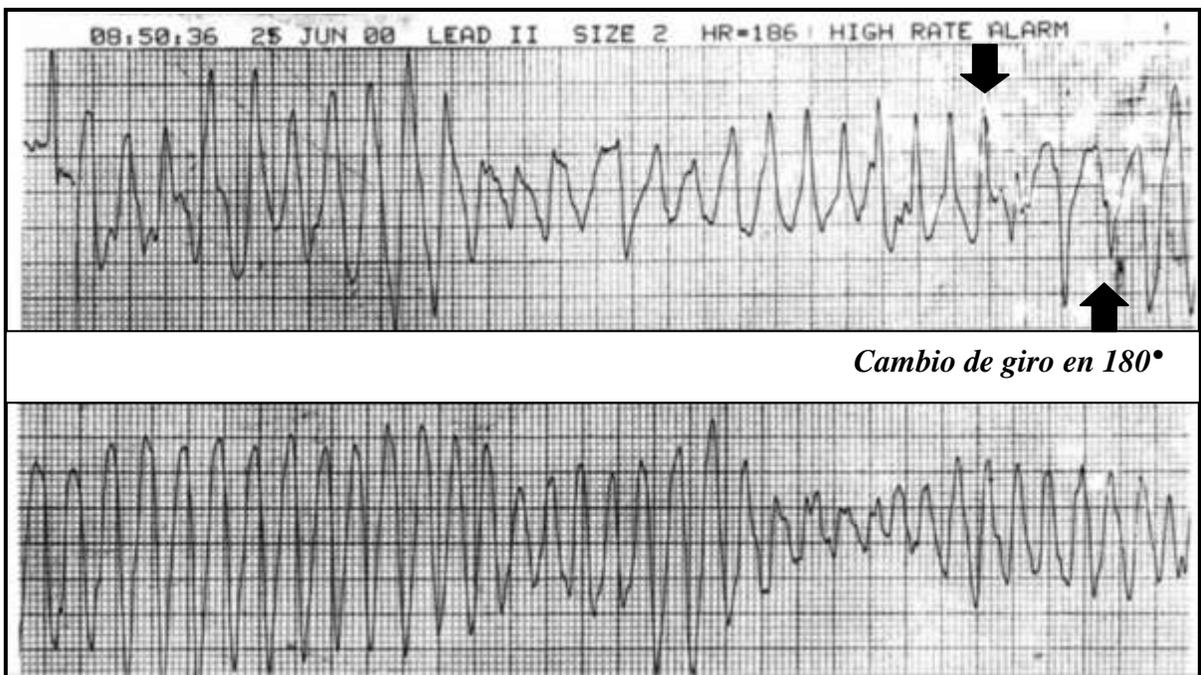
Fig.122

Fibrilación auricular con respuesta ventricular regular debida a un bloqueo A-V completo.

TAQUICARDIA VENTRICULAR POLIMÓRFA CON QT PROLONGADO O TORSADES DE POINTES:

Se trata de una arritmia ventricular, descrita en 1966 por DESSERTENNE, cuyas características se ubican entre una taquicardia paroxística ventricular clásica y la fibrilación ventricular. Se presenta en salvas (episodios de taquicardia ventricular no sostenida), cursa con frecuencia elevada (200 a 300 l.p.m.) y con complejos QRS de aspecto bizarro, que cambian irregularmente de amplitud y dirección. El eje puede variar hasta 180° en pocos segundos, dando una imagen de torsiones o giros sobre la línea de base, en forma de hélice, que tiene como eje la línea isoeleétrica y de allí que HERMOSILLO et al. (1977) le han dado a esta taquicardia el nombre de **Taquicardia Ventricular Helicoidal (Fig. 123)**.

Suelen terminar espontáneamente y pueden repetirse al cabo de segundos o minutos o degenerar en fibrilación ventricular.



Cambio de giro en 180°

Fig. 123

Taquicardia Ventricular polimórfica, helicoidal o “torsades de pointes”.

Generalmente se inicia con una Extrasístole Ventricular con período de acoplamiento fijo y en el ECG, durante el ritmo sinusal, se caracteriza por tener un intervalo **QTc** largo y onda **T** alargada y prominente.

El mecanismo no está aclarado definitivamente, pero existen firmes suposiciones de la presencia de circuitos de reentrada, aunque menos numerosos que en la fibrilación ventricular. También se ha postulado como mecanismo de esta taquicardia a los trastornos del automatismo, específicamente como consecuencia de las post despolarizaciones tempranas. En resumen, la taquicardia ventricular polimórfica puede iniciarse con un latido prematuro espontáneo, del tipo post despolarización temprana (actividad eléctrica gatillada) y continuar mediante reentrada. (EL SHERIF et al. 1996).

FIBRILACIÓN VENTRICULAR:

Podemos definir a la Fibrilación Ventricular (FV) como una actividad eléctrica caótica, fragmentada y asincrónica de los ventrículos.

Desde 1940, cuando WIGGERS et al indujeron FV aplicando estímulos eléctricos cortos al final de la sístole, se sabe que todo estímulo que se aplica durante dicho momento del ciclo cardíaco y que se conoce como **período vulnerable**, produce fibrilación ventricular. En 1941 MOE et al demostraron que aplicando estímulos durante el período vulnerable era posible iniciar circuitos de reentrada.

Sin embargo hay que hacer notar que en el caso de la FV no se trata de un circuito de reentrada simple, que se estabiliza por un obstáculo central, sino de un proceso mucho más complejo, el cual se ha tratado de explicar mediante la teoría del mecanismo de reentrada por activación en remolino o vórtice, desarrollada por WINFREE en 1990. Según dicha teoría cuando se aplica un estímulo de intensidad apropiada en el momento apropiado (período vulnerable), puede dar origen a discontinuidades de activación o vórtices con imagen en espejo, que rotan alrededor de intersecciones de contornos con fase crítica (discontinuidad crítica o rotor que representa el centro del vórtice y que es causante de inestabilidad eléctrica en el músculo cardíaco). Estas reentradas en forma de vórtices las conocemos como hipótesis de punto crítico (FRAZIER et al. 1989).

Según CABO et al (1994) las ondas en espiral son propiedad genérica del tejido excitable y su velocidad de conducción depende de la curvatura de los frentes de onda. Mientras mayor sea la convexidad de la curvatura más lenta es su propagación, porque en estos casos la corriente de despolarización en el margen sobresaliente se diluye en un lecho mayor de células en estado de reposo. En el punto de una curvatura crítica, la fuente de la corriente de despolarización es demasiado pequeña para poder alcanzar el umbral en el tejido en estado de reposo y por lo tanto no logra propagarse. Pero cuando ocurre una ruptura o separación del frente de onda que se está propagando, pueden producirse ondas en espiral que se desplazan alrededor de un centro definido por la curvatura crítica.

En resumen, la teoría actual que mejor explica los cambios electrofisiológicos durante la FV es la que se basa en la dinámica de la separación o ruptura de los frentes de onda con la consecuente formación de rotores al interactuar con obstáculos o con las colas de otras ondas que se hallan todavía en estado de refractariedad, dando lugar así a un estado de activación fragmentada y de inestabilidad. (WEISS et al. 1999; JALIFE 2000).

Los frentes de onda al romperse o separarse pueden seguir uno de estos tres destinos: (**Fig. 124**)

1. Disminuir en intensidad y sufrir conducción decremental;
2. Propagarse sin alteraciones hasta su coalición con tejido no activable o con otro frente de onda;
3. Dar lugar a rotadores en los extremos de cada una de las ondas que se han separado y crear nuevos vórtices.

El resultado final de la fragmentación de los frentes de onda es la formación de ondas más pequeñas u ondas hijas, con nuevas rupturas o separaciones y nuevos molinetes o vórtices, que a su vez también pueden fragmentarse y llevar así a la auto perpetuación de la fibrilación ventricular.

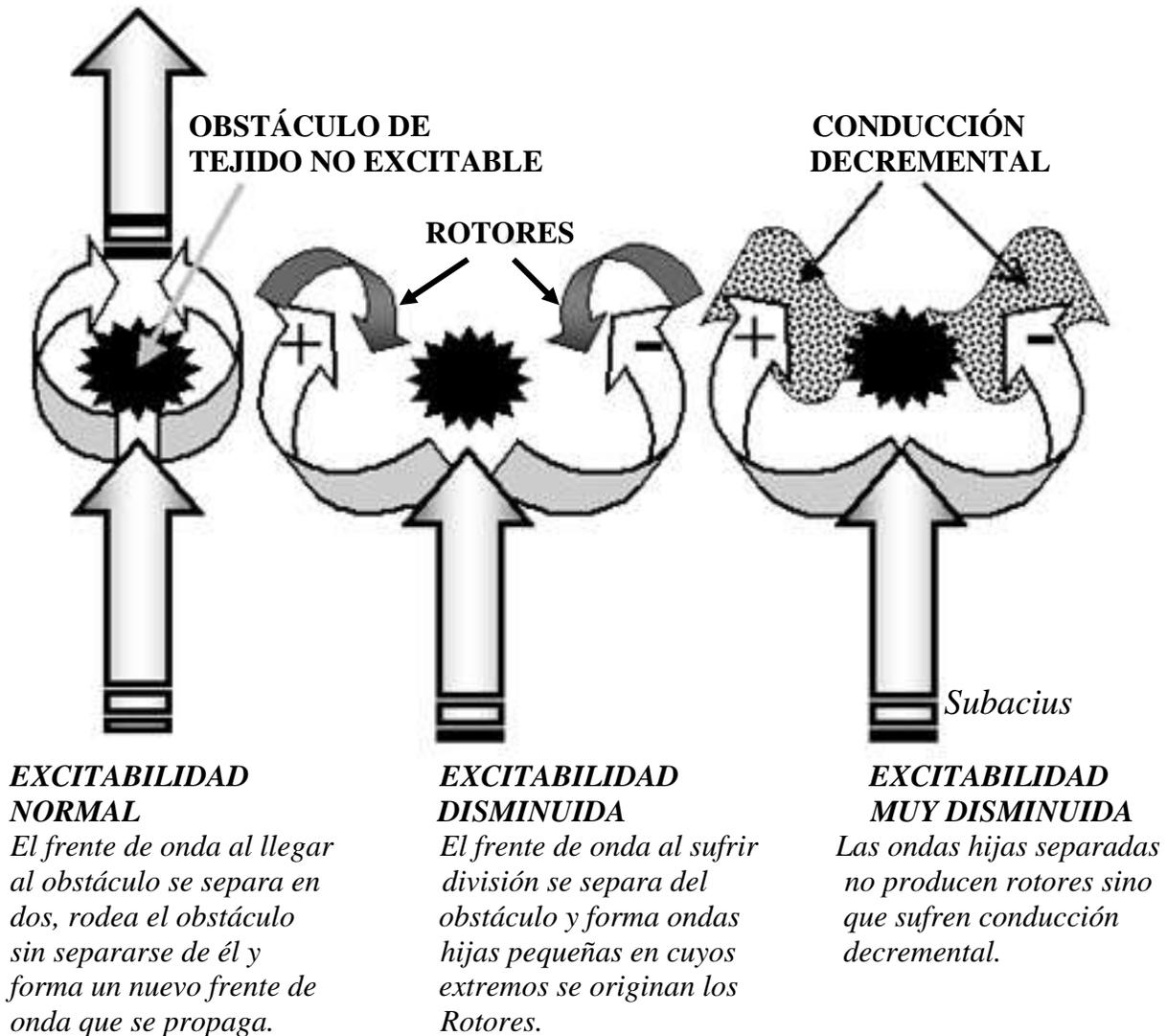


Fig. 124

En el ECG se observan ondas irregulares, de magnitud y morfología variables y sin las características propias del complejo QRS y onda T normales. Son ondas sinusoidales de muy elevada frecuencia, pudiendo alcanzar hasta 500 p.m. (*Fig. 125*).

Desde el punto de vista mecánico se producen contracciones desincronizadas ineficaces, que no logran mantener un gasto cardíaco adecuado y equivalen a un paro cardíaco. (*Fig. 126*).

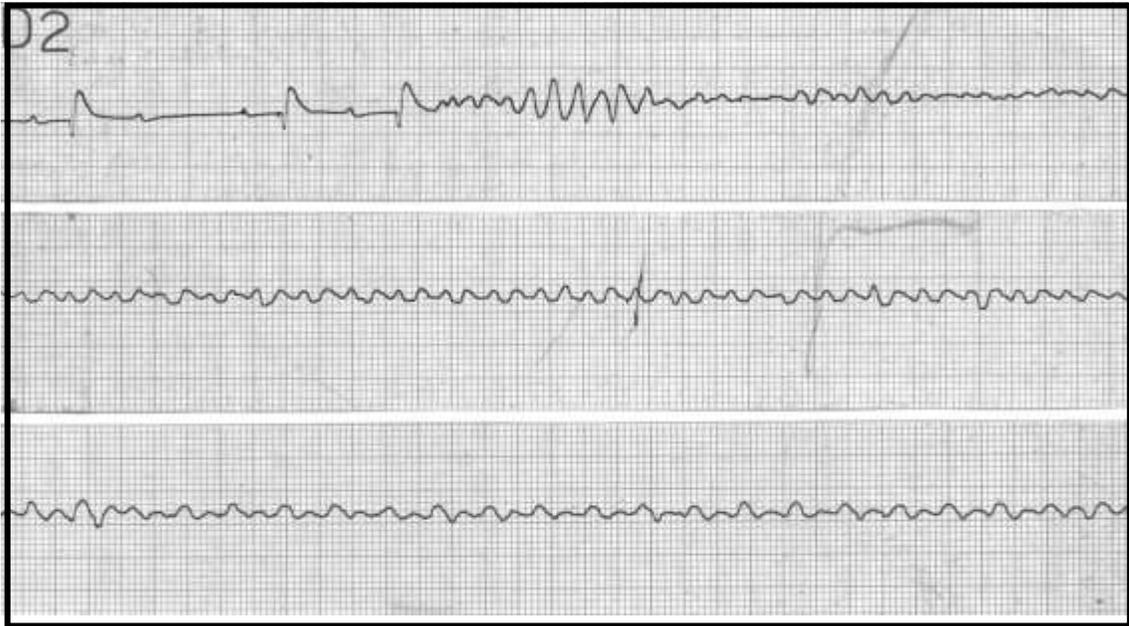


Fig. 125

Fibrilación ventricular en un paciente con infarto agudo del miocardio y bloqueo A-V de 2° grado tipo I (Wenckebach).

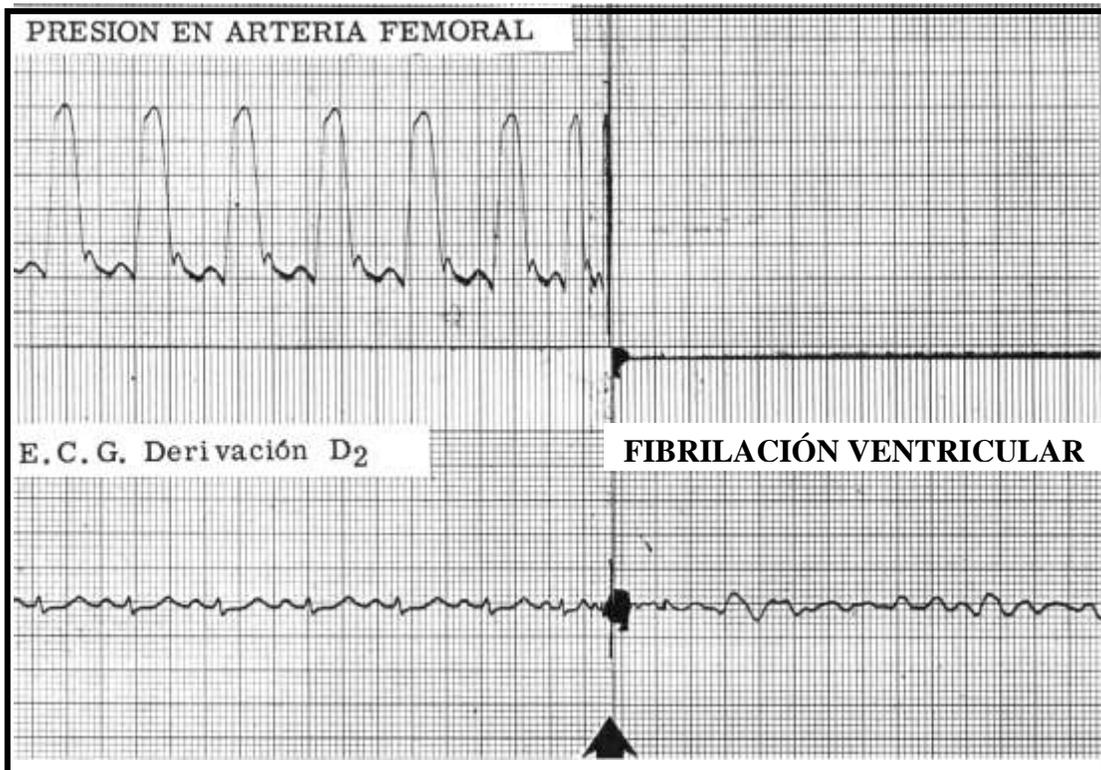


Fig. 126

Ausencia de presión en la arteria femoral durante la fibrilación ventricular.

COMPORTAMIENTO ELECTROCARDIOGRÁFICO DE LAS EXTRASÍSTOLES O LATIDOS PREMATUROS Y LAS TAQUICARDIAS.

Los latidos prematuros pueden ser extrasistólicos o parasistólicos y desde el punto de vista electrocardiográfico, supraventriculares y ventriculares.

LATIDOS PREMATUROS SUPRAVENTRICULARES:

Son aquellos que tienen su origen por encima de la bifurcación del haz de His. El haz de His, aunque anatómicamente se halla ubicado en los ventrículos, el comportamiento electrocardiográfico de los latidos prematuros originados en él es diferente al de los latidos prematuros ventriculares comunes debido a que activan los ventrículos siguiendo la vía normal a través de sus dos ramas, la izquierda y la derecha y por ello en el ECG presentan las mismas características que los latidos prematuros supraventriculares.

Se subdividen en auriculares y de la unión aurículo-ventricular.

LATIDOS PREMATUROS AURICULARES

Se reconocen en el ECG por presentar onda P prematura, generalmente con morfología diferente a la onda P sinusal y seguida de una pausa que en la mayoría de los casos no es compensadora ya que el latido auricular prematuro penetra en sentido retrógrado en el N.S. y lo despolariza (reset) prematuramente, haciendo que el latido sinusal que sigue se inicie a partir del momento en que fue descargado el N.S. El intervalo entre la onda P del latido sinusal previo al prematuro y la onda P del latido sinusal que lo sigue, es menor que el doble del intervalo P-P entre dos latidos sinusales.

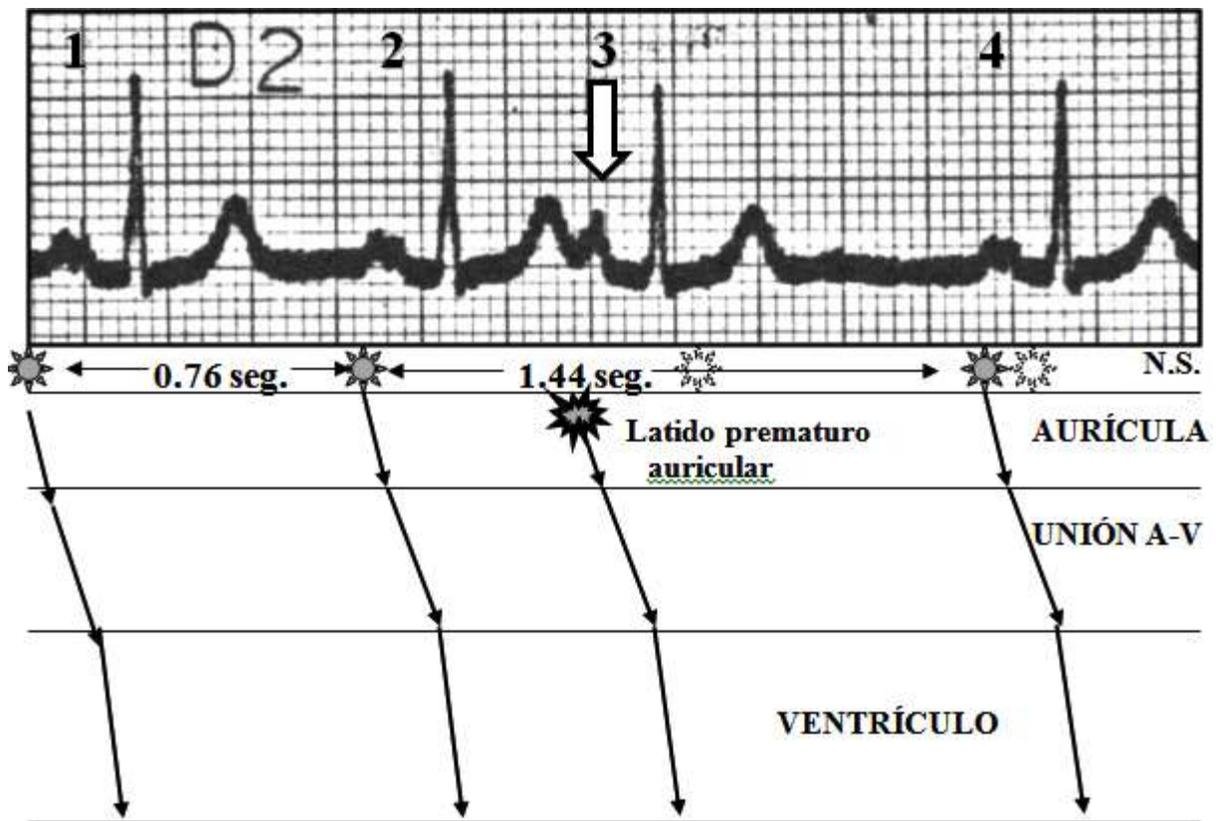
La polaridad de la onda P suele ser positiva en las derivaciones D2, D3 y aVF, a excepción de los latidos prematuros originados en la parte inferior de las aurículas.

El complejo QRS del latido prematuro auricular es igual o muy parecido al del latido sinusal, siempre y cuando no curse con conducción aberrante.

En la **Fig. 127** podemos observar un latido prematuro auricular típico. En la parte superior se muestra el trazado electrocardiográfico, en la parte media su comportamiento aurículo-ventricular en un diagrama de Lewis o “de escalera” y en la parte inferior un corte del corazón con la secuencia de activación de las aurículas y los ventrículos.

El intervalo P-R suele ser normal a menos que el latido prematuro auricular se origine muy temprano en la diástole y consiga al tejido de unión A-V todavía no recuperado totalmente, lo cual produce enlentecimiento de la conducción del estímulo a ese nivel y por lo tanto el intervalo P-R se prolonga. (**Fig. 128**).

Si el latido prematuro auricular ocurre aun más temprano, puede hallar al tejido de la unión A-V en período refractario efectivo impidiéndose su conducción hacia los ventrículos (latido prematuro auricular bloqueado). En el ECG se observa la onda P sobrepuesta a la onda T del latido sinusal precedente, reconociéndose muchas veces por la deformación de la onda T (onda T picuda, diferente a las ondas T restantes) seguida de una pausa (**Fig. 129**). Puede con facilidad confundirse con un bloqueo senoauricular.



-  *Latido sinusal*
-  *Latido prematuro*
-  *Sitio donde tendría lugar el latido sinusal si no hubiese sido descargado o despolarizado*

El tercer latido es prematuro. La onda P tiene lugar antes del momento que le corresponde en el ciclo sinusal y se caracteriza por ser picuda (diferente a las ondas P restantes) pero conserva la misma polaridad. Como la conducción hacia los ventrículos no se altera, el complejo QRS es normal (estrecho). El intervalo PQ es normal. La pausa postextrasistólica no es compensadora ya que el intervalo entre la P del latido sinusal que precede al latido prematuro y la P del que lo sigue, no es el doble del intervalo P-P entre dos latidos sinusales.

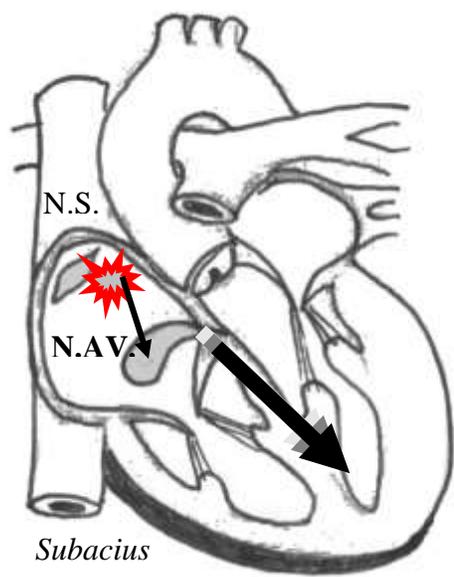


Fig. 127

Subacius

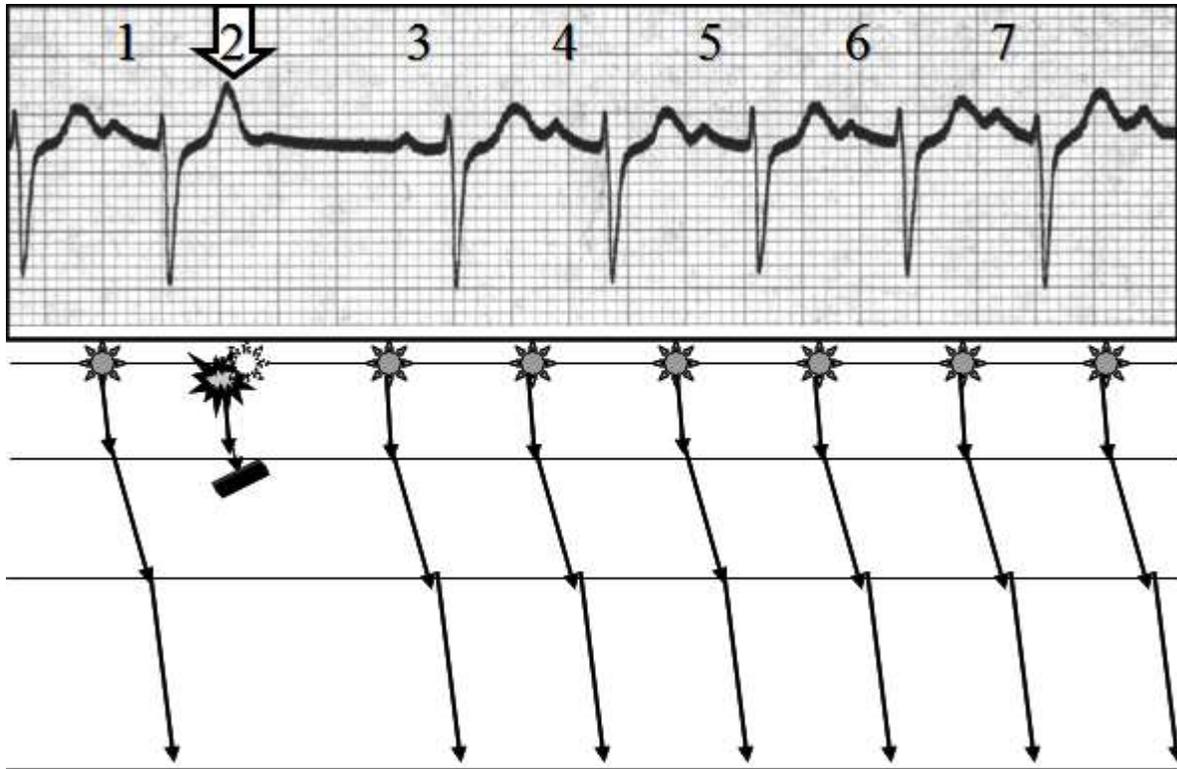


Se observan intervalos P-P regulares a excepción del 4° latido que es prematuro. La onda P muestra una morfología parecida a las ondas P sinusales y conserva la misma polaridad que aquellas. Como el cuarto latido tiene lugar muy temprano en la diástole, encuentra al tejido de la unión A-V no recuperado en su totalidad y por tal motivo el intervalo P-R aparece prolongado. El complejo QRS es igual al de los latidos sinusales.

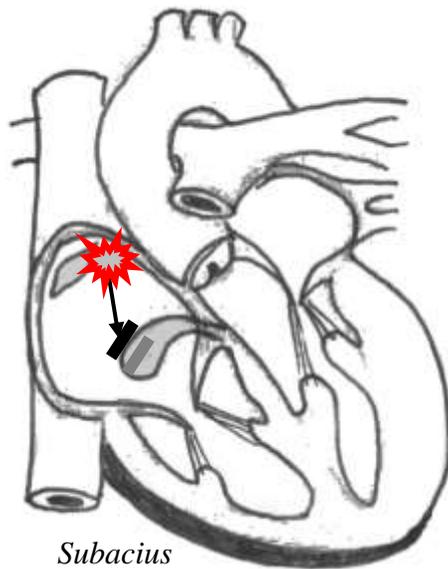


Subacius

Fig.128



Se observan intervalos P-P regulares a excepción del intervalo comprendido entre la onda P del latido 1 y el 3 que es más largo. En este caso existe un latido prematuro auricular bloqueado a nivel de la unión A-V y por tal motivo la onda P no es seguida de complejo QRS pero si de una pausa. La onda P no se distingue con claridad ya que se inscribe sobrepuesta a la onda T del latido precedente (la onda T aparece con morfología diferente al las ondas T restantes, en este caso picuda).



Subacius

Fig. 129

LATIDOS PREMATUROS DE LA UNIÓN AURÍCULO-VENTRICULAR.

El sitio exacto de estos latidos prematuros no puede ser establecido con precisión ya que varía en distintos pacientes, de allí que la clasificación de extrasístoles nodales superiores, medias e inferiores no debe utilizarse porque no se corresponde con la localización anatómica. El comportamiento de la onda P en estos casos depende de la relación entre el tiempo de conducción anterógrada y retrógrada del latido prematuro. Los latidos prematuros de la unión A-V pueden ubicarse en la parte inferior de las aurículas, en la región AN, N y NH del nódulo aurículo-ventricular o en el haz de His. En el ECG la onda P es retrógrada (negativa en las derivaciones D2, D3 y aVF) y puede aparecer precediendo al complejo QRS, simultáneamente con el complejo QRS (no se observa la onda P) o después del complejo QRS, dependiendo de si la conducción retrógrada ocurre en un tiempo más corto, igual o más largo que la conducción anterógrada (*Fig. 130, 131 y 132* respectivamente).

Los latidos prematuros supraventriculares pueden presentarse aislados, en forma bigeminada (un latido sinusal seguido de un latido prematuro (*Fig. 133*), trigeminada (dos latidos sinusales seguidos de un latido prematuro (*Fig. 134*), tetrageminada o cuatrigeminada (tres latidos sinusales seguidos de un latido prematuro (*Fig. 135*) o en forma variable (*Fig. 136*).

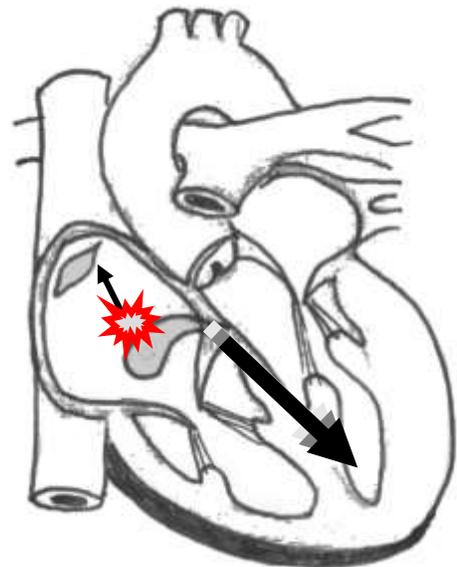
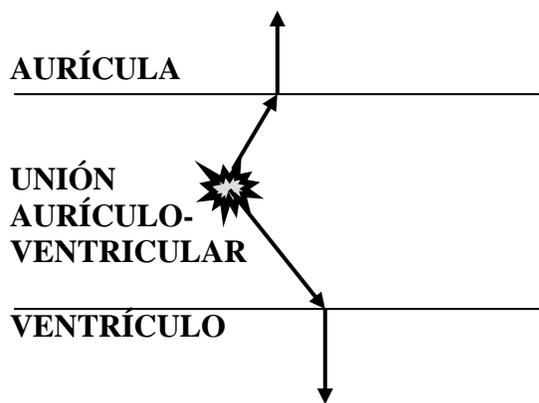
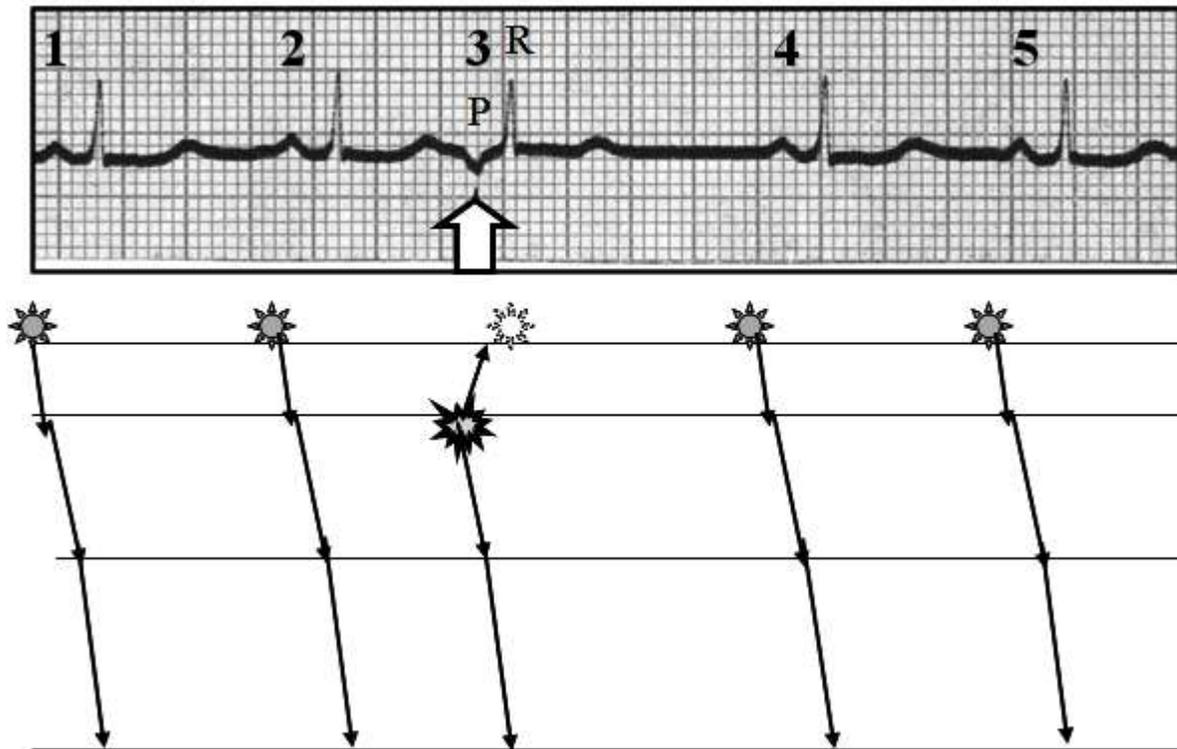
A veces los latidos prematuros supraventriculares muestran complejos QRS ensanchados y con melladuras o empastamientos, lo cual se conoce como latidos prematuros supraventriculares con conducción ventricular aberrante y se deben a un bloqueo funcional de rama, siendo más frecuente el de la rama derecha que el de la rama izquierda. En estos casos, cuando no se observa la onda P, puede confundirse fácilmente con un latido prematuro ventricular. Ello es especialmente cierto en presencia de fibrilación auricular. Sin embargo existen signos electrocardiográficos que permiten diferenciar ambas entidades y uno de ellos es el llamado fenómeno o aberrancia de Ashman, el cual se caracteriza por la presencia de una secuencia ciclo largo/ciclo corto, o sea, el ciclo que precede al complejo ensanchado es mucho más corto que el anterior a él (*Fig. 137*). La explicación de dicho fenómeno está en el hecho de que las frecuencias bajas (ciclos largos) se asocian con períodos refractarios más largos que las frecuencias altas (ciclos cortos) en el sistema His-Purkinje. Un latido prematuro supraventricular que sigue a un ciclo o intervalo R-R largo puede ocasionar bloqueo de rama funcional y producir así conducción ventricular aberrante. Como la rama derecha es más susceptible por presentar un período refractario más largos, en presencia de ciclos largos la aberrancia muestra con mayor frecuencia patrón de BRDHH (**rsR'**). Otro dato electrocardiográfico que inclina a favor de la aberrancia de Ashman es la presencia de un latido post extrasistólico temprano (cercano al latido prematuro).

En cambio, si observamos en V1 un complejo QRS ensanchado en presencia de una secuencia ciclo largo/ciclo corto, con el complejo QRS del tipo **qR** y el latido post-extrasistólico retardado, hay que pensar que se trata de un latido prematuro ventricular.

TAQUICARDIAS PAROXÍSTICAS SUPRAVENTRICULARES O POR REENTRADA AURÍCULO-VENTRICULAR.

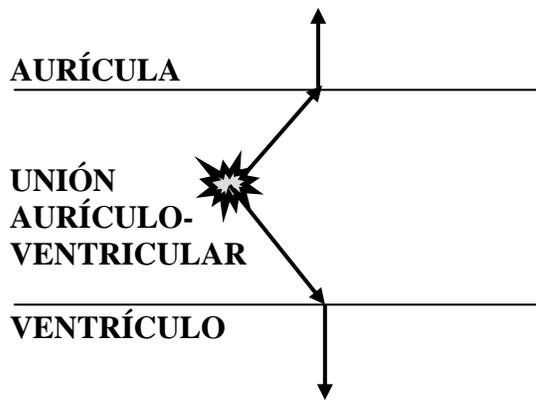
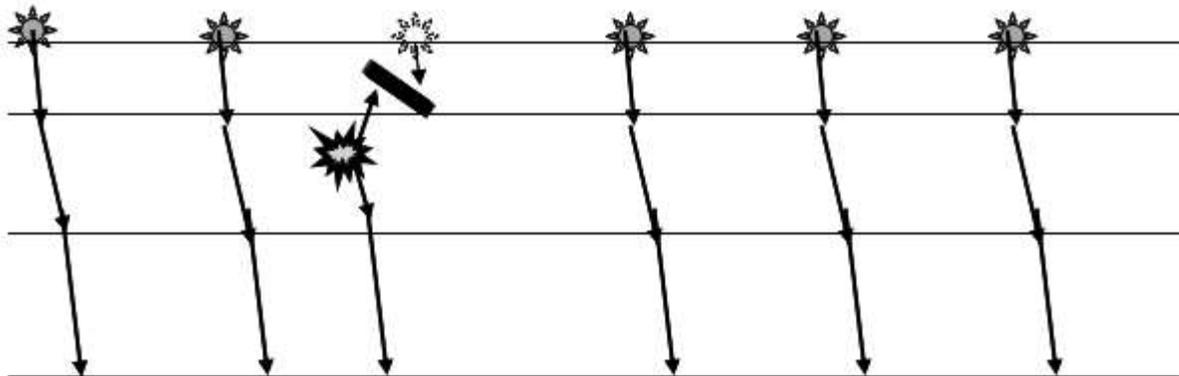
Se reconocen dos tipos:

1. TAQUICARDIA REENTRANTE DEL NÓDULO A-V
2. TAQUICARDIA CIRCULAR ORTODRÓMICA, con reentrada por una vía accesoria.



El tercer latido es prematuro de la unión A-V. Se observa la onda P prematura antes del complejo QRS porque en este caso la conducción anterógrada en la unión A-V es más larga que la retrógrada

Fig. 130



Subacius

El tercer latido es prematuro de la unión A-V. No se observa onda P porque ésta se halla sobrepuesta al complejo QRS, debido a que en este caso el tiempo de conducción anterógrada es igual al tiempo de la conducción retrógrada.

Fig. 131

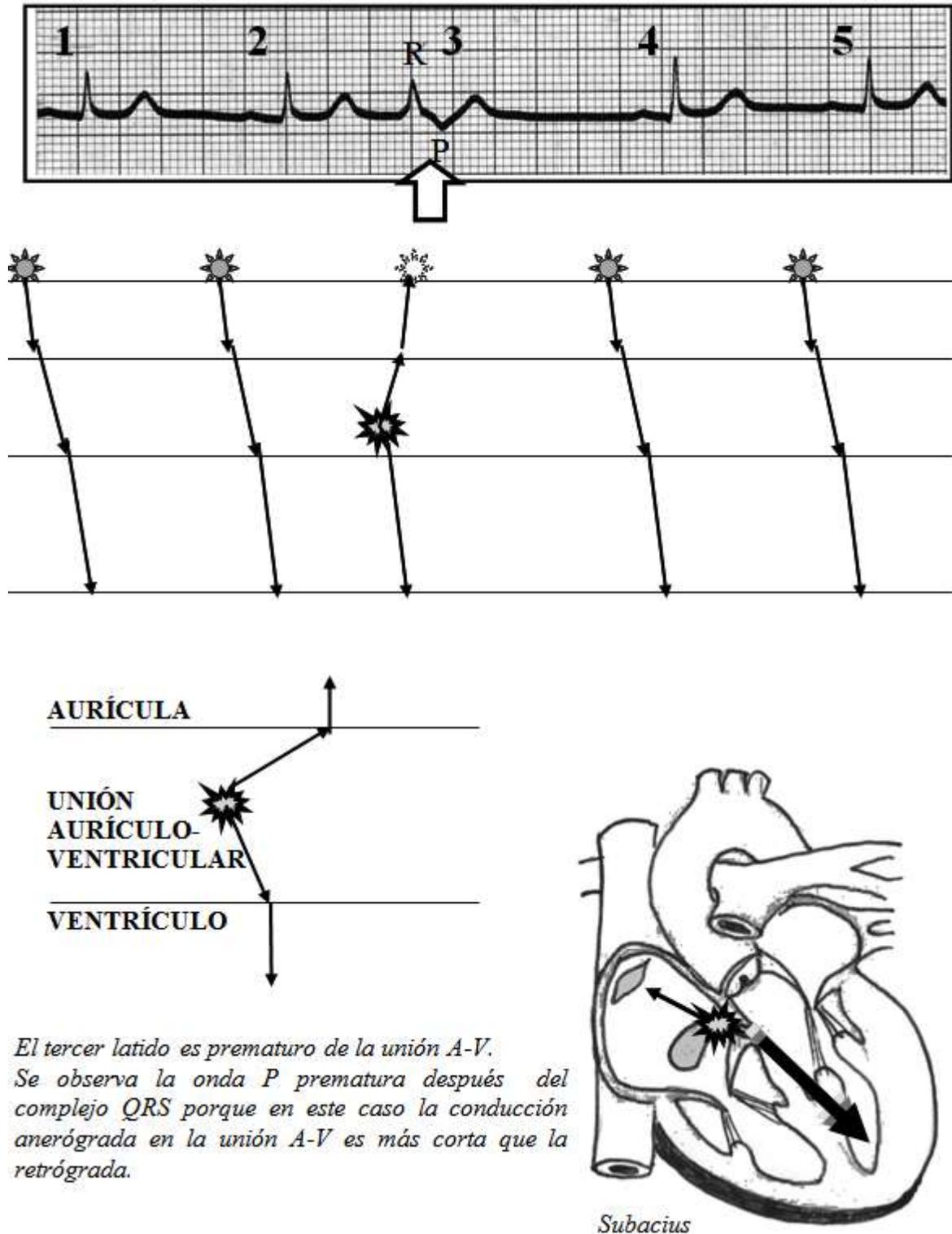


Fig. 132



Fig. 133

Latidos prematuros supraventriculares con ritmo bigeminado. Los latidos 1, 3, 5 y 7 son prematuros. Los latidos 2, 4, 6 y 8 son sinusales.



FIG. 134

Latidos prematuros supraventriculares con ritmo trigeminado. Los latidos 1, 3, 4, 6 y 7 son sinusales y los latidos 2, 5 y 8 son prematuros.



Fig. 135

Latidos prematuros supraventriculares con ritmo tetrageminado. Los latidos 1, 5 y 9 son prematuros y los latidos 2, 3, 3, 4, 6, 7, y 8 son sinusales.



Fig. 136

Latidos prematuros supraventriculares con ritmo variable. Los latidos 1, 4, 6, 10 y 11 son sinusales y los latidos 2, 3, 5, 7, 8, y 9 son prematuros.

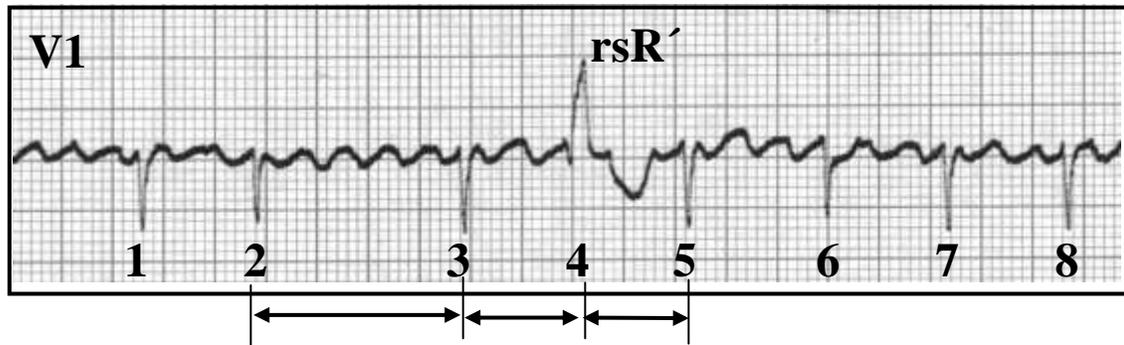


FIG. 137

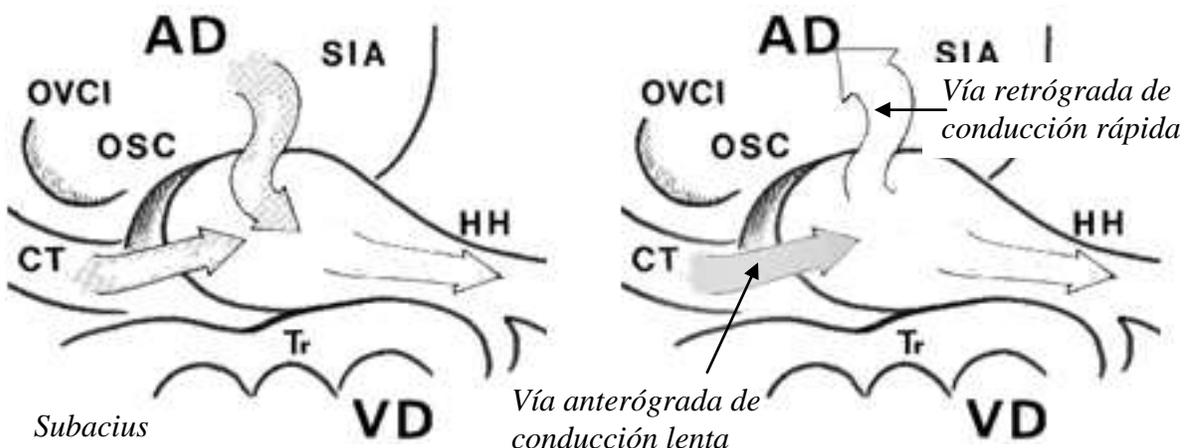
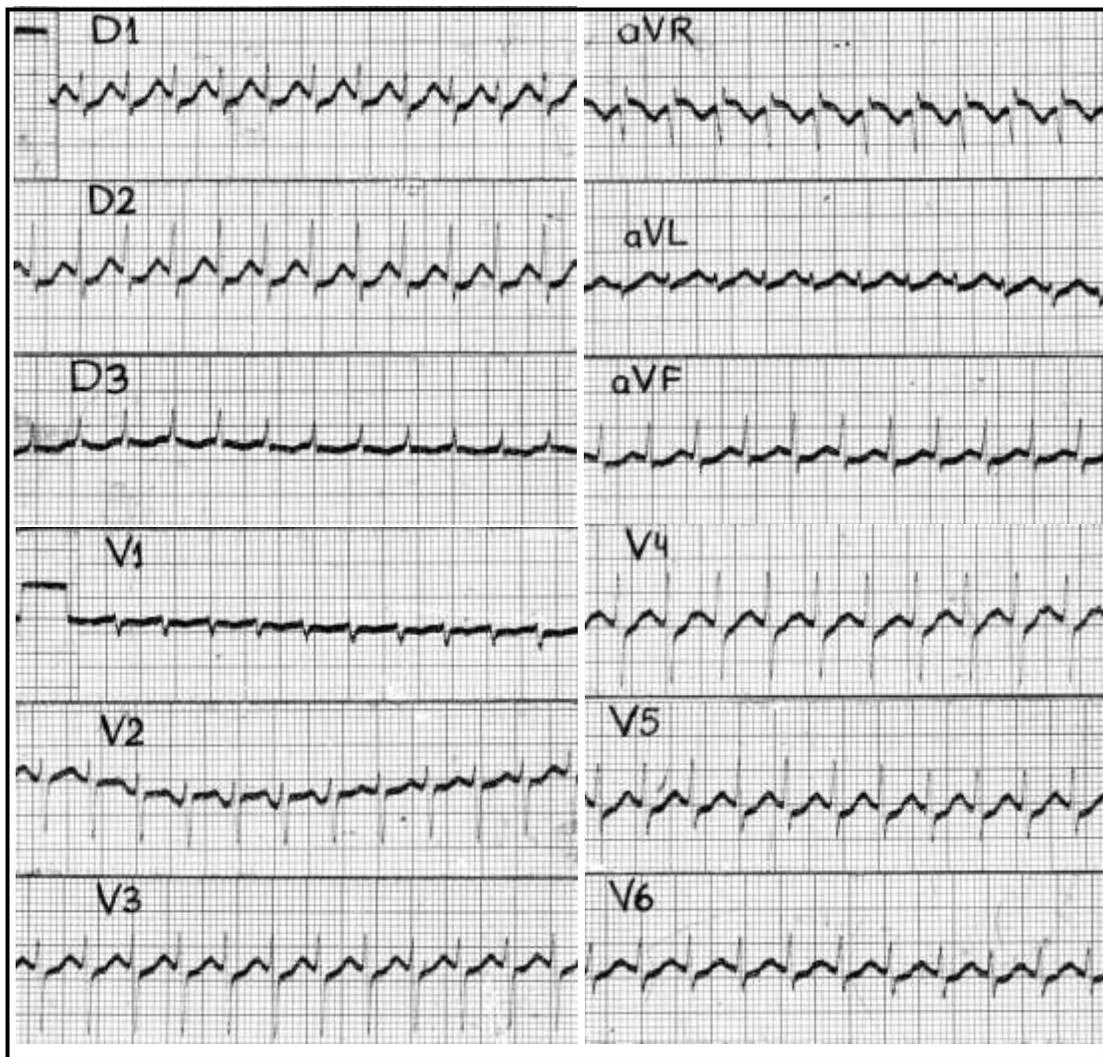
En el trazado de arriba podemos observar intervalos R-R irregulares y ausencia de ondas P características. El ritmo de base por lo tanto es fibrilación auricular. El 4° latido es ancho y empastado que sugiere o un latido ectópico ventricular izquierdo o supraventricular con conducción aberrante. Como el complejo QRS es del tipo *rsR'* favorece el diagnóstico de aberrancia de la rama derecha. Un complejo *qR* nos inclinaría a favor de latido ectópico ventricular. El ciclo que precede al latido ectópico es mucho más corto que el ciclo anterior. Toda vez que tenemos una secuencia de ciclo largo/ciclo corto seguido de un complejo QRS de predominio positivo y ensanchado en V1, debemos pensar en una **aberrancia de Ashman**. (ver texto), Otro dato en dicho trazado que favorece el diagnóstico de aberrancia o fenómeno de Ashman es la inscripción temprana del latido postextrasistólico (latido 5).

TAQUICARDIA REENTRANTE NODAL.

Es la taquicardia supraventricular más frecuente. Generalmente es iniciada por un latido prematuro auricular y mantenida por un circuito reentrante en el nódulo aurículo-ventricular. El circuito de reentrada consta de una vía aurículo-nodal inferior anterógrada con conducción lenta y otra vía aurículo-nodal superior retrógrada con conducción más rápida del estímulo (**Fig. 138**), parte inferior). En el ECG generalmente no se observan ondas P las cuales se hallan incluidas en el complejo QRS ya que la activación de las aurículas y los ventrículos se lleva a cabo simultáneamente, aunque en aproximadamente un 36% de los casos pueden observarse inmediatamente después del complejo QRS deformando las ondas S. Los complejos QRS son estrechos, el ritmo es regular y la frecuencia fluctúa entre 150 y 250 l.p.m. siendo 180 l.p.m. la frecuencia característica (**Fig. 138**), parte superior).

TAQUICARDIA REENTRANTE AURÍCULO-VENTRICULAR ORTODRÓMICA.

En este caso el estímulo desciende por el nódulo A-V y regresa a las aurículas por una vía accesoria anómala y por ello, al activarse el ventrículo antes que las aurículas, la onda P siempre se inscribe después del complejo QRS (al menos unos 70 msec.). Al igual que la taquicardia anterior generalmente es iniciada por un latido prematuro auricular y mantenida por un circuito de reentrada aurículo-ventricular que utiliza al nódulo A-V como vía anterógrada y un haz anómalo como vía retrógrada. Puede ser la única manifestación de la existencia de una vía accesoria oculta. Los complejos QRS son estrechos, el ritmo es regular con conducción 1:1 y la onda P después del complejo QRS (**Fig. 139**).

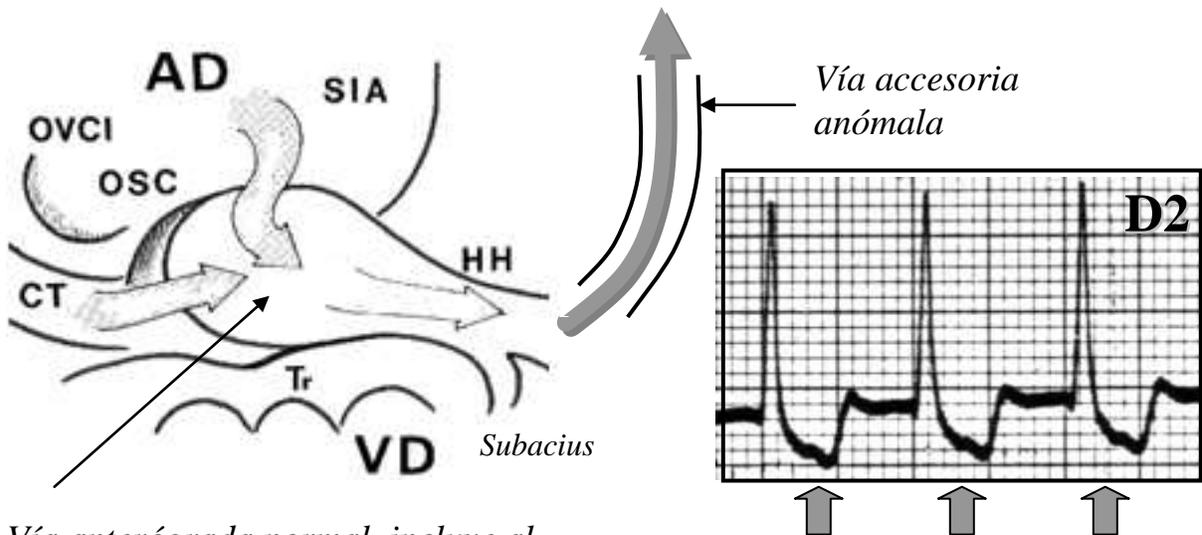
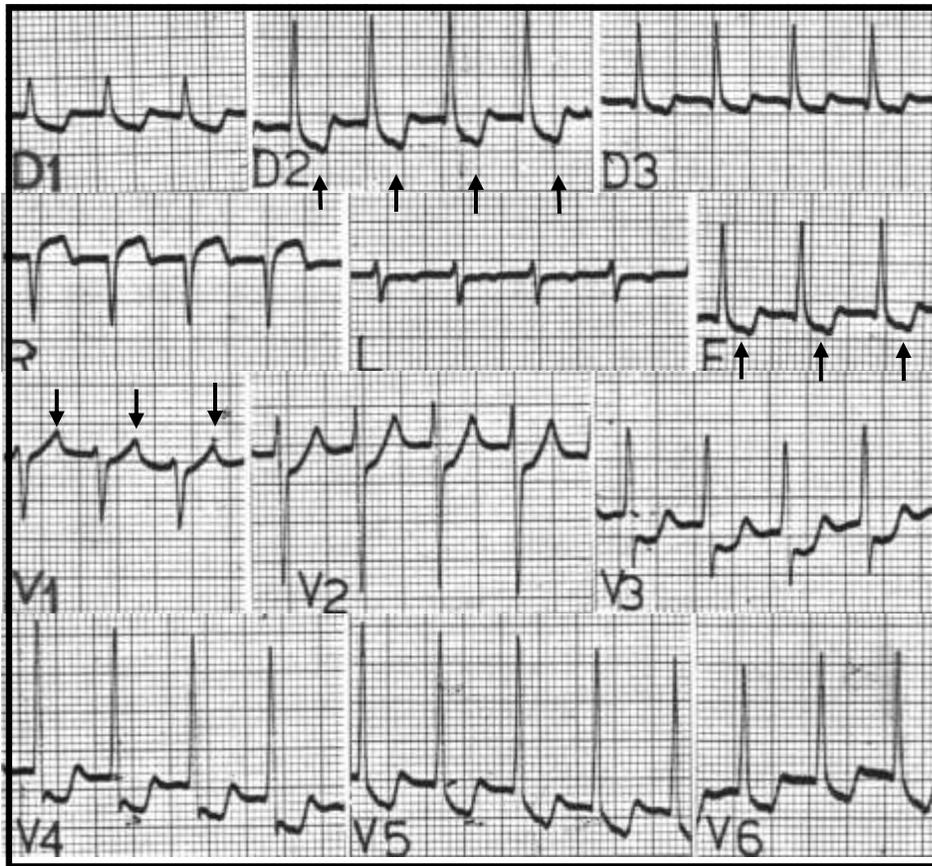


CONDUCCIÓN A-V NORMAL

CIRCUITO DE REENTRADA NODAL

Fig. 138

Taquicardia reentrante del nódulo Aurícula-Ventricular



Vía anterógrada normal, incluye al Nódulo A-V, haz de His y sus ramas. **P**
Fig. 139

Taquicardia circular ortodrómica por reentrada a través de una vía accesoria. En el ECG las ondas P se inscriben después del complejo QRS

LATIDOS PREMATUROS VENTRICULARES

Son aquellos que tienen su origen por debajo del haz de His y por tal motivo presentan complejos QRS con morfología diferente a los del ritmo de base, caracterizándose en la mayoría de los casos por presentar aumento en la duración (igual o mayor de 0.12 seg.), empastamientos o melladuras y con la onda T opuesta a su máxima deflexión.

No suele observarse onda P prematura precediendo al complejo QRS ya que el impulso sinusal anterógrado y el prematuro ventricular retrógrado se interfieren mutuamente en la unión A-V y la onda P queda oculta en el complejo QRS (*Fig. 140*).

A veces puede observarse onda P precediendo al complejo QRS prematuro ventricular, pero en estos casos se trata de una onda P no conducida, la cual se inscribe en el momento sinusal esperado y guarda el mismo intervalo P-P que los ciclos sinusales restantes, o sea, no es una onda P prematura y por lo tanto se descarta la posibilidad de que se trate de un latido prematuro supraventricular con conducción aberrante (*Fig. 141*).

Los latidos prematuros ventriculares generalmente se acompañan de una pausa postextrasistólica compensadora (el intervalo R-R entre el latido sinusal que precede al prematuro y el que lo sigue es el doble del intervalo R-R entre dos latidos sinusales) porque al ser interferido el progreso retrógrado del latido ventricular prematuro por el latido sinusal, el Nódulo Sinusal no es descargado prematuramente como en el caso de los latidos prematuros auriculares (*Fig. 140*).

Los latidos prematuros ventriculares presentan intervalo de acoplamiento fijo o casi fijo (distancia entre el inicio del complejo QRS sinusal precedente y el inicio del complejo QRS prematuro) por estar relacionados con los latidos sinusales que los preceden, lo cual los diferencia de los latidos ventriculares parasistólicos, cuyo período de acoplamiento es variable (*Fig. 142*).

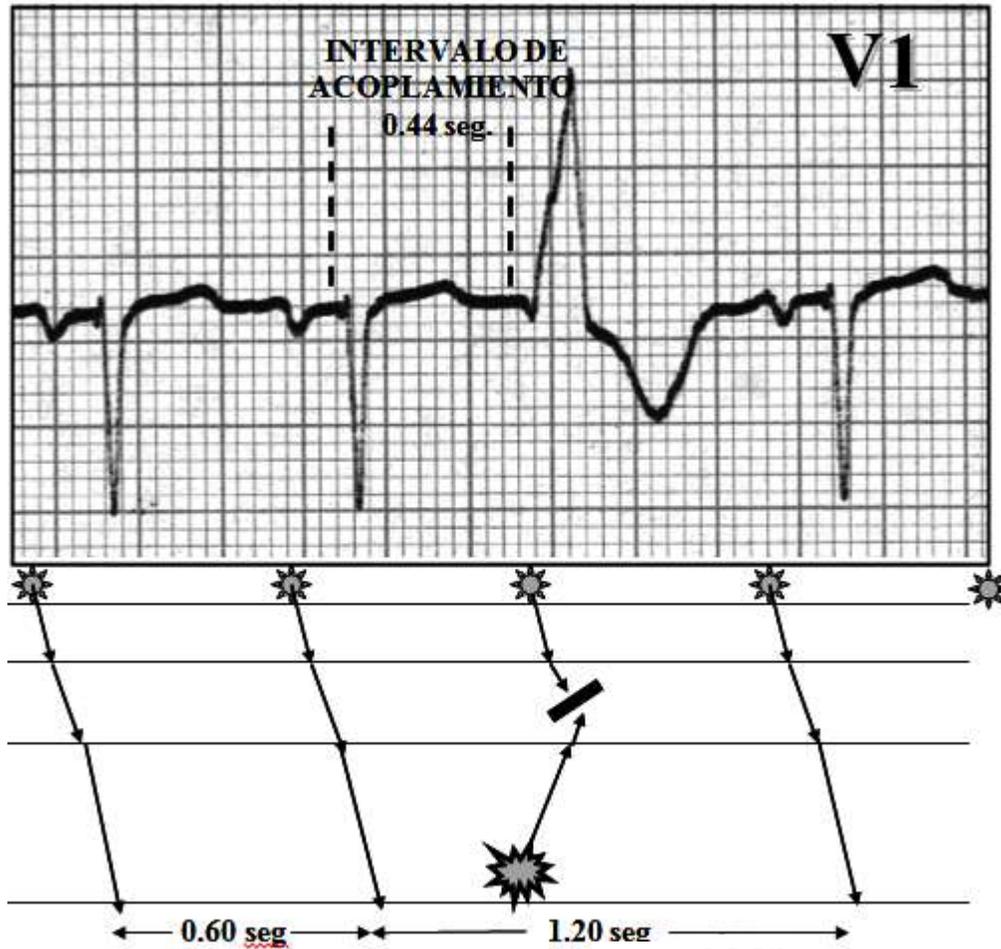
Los latidos prematuros ventriculares pueden presentarse en forma aislada o mostrar una cadencia rítmica determinada: bigeminismo (*Fig. 143*), trigeminismo (*Fig. 144*) tetrageminismo (*Fig. 145*), en parejas o *couplets* (*Fig. 146*) y en tripletes (tres extrasístoles ventriculares seguidas), aunque este último caso es considerado por la mayoría de los electrocardiografistas como Taquicardia Ventricular.

Por su configuración se clasifican en monomórficos y multiformes, polimorfos o multifocales. Reciben la primera denominación cuando en un paciente todos los latidos prematuros presentan la misma configuración y se denominan multiformes cuando en una pareja o en un triplete existen latidos prematuros ventriculares de morfología diferente (*Fig. 147*). Las extrasístoles ventriculares interpoladas fueron descritas con anterioridad.

TAQUICARDIA VENTRICULAR.

Podemos definirla, desde el punto de vista electrocardiográfico, como la sucesión de tres o más latidos ventriculares (complejos QRS generalmente ensanchados, con duración igual o mayor a 0.12 seg. y con morfología diferente a los de los latidos sinusales) a una frecuencia mayor que la correspondiente a los marcapasos ventriculares intrínsecos (*Fig. 148 y 149*).

En aproximadamente la mitad de los casos se puede observar disociación aurículo-ventricular y a veces inclusive latidos de captura y de fusión. No siempre es fácil descubrir actividad auricular durante una taquicardia ventricular y hay que estar pendiente de ciertas claves como por ejemplo cambios inesperados en la morfología del complejo QRS o deformación del segmento ST-T (*Fig. 150*).

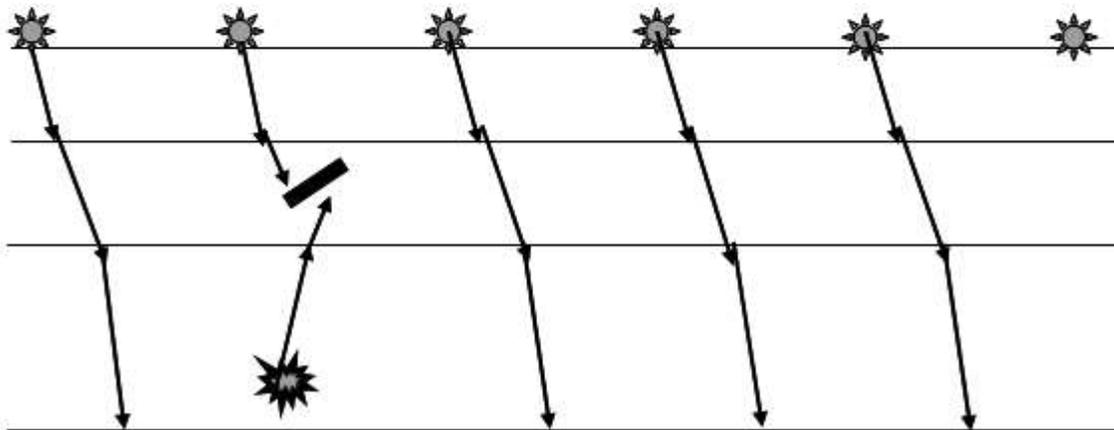
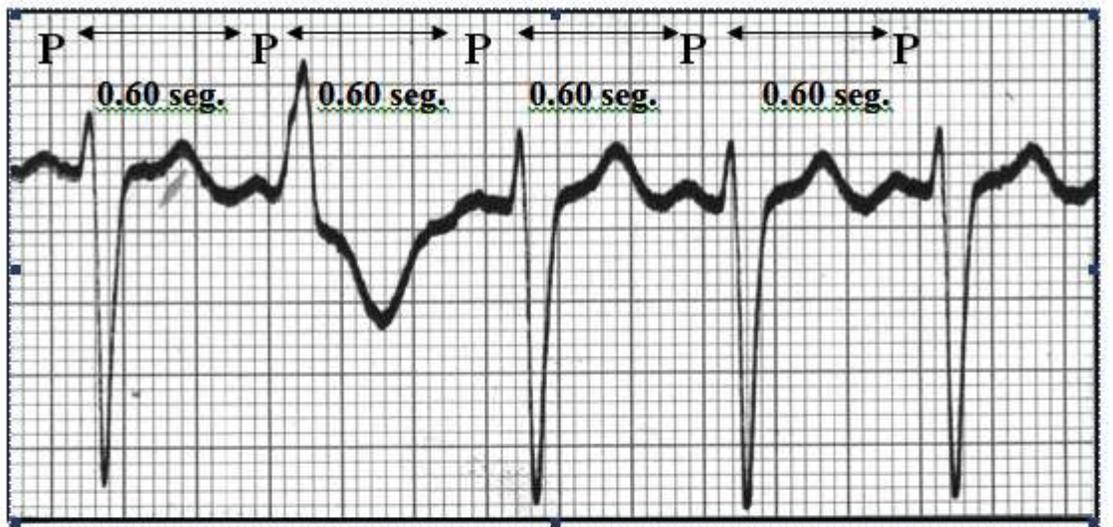


El latido prematuro ventricular ocurre simultáneamente con el latido sinusal y por tal motivo la onda P no se observa en el ECG ya que ella queda oculta en el complejo QRS. La pausa post latido prematuro es compensadora. El complejo QRS del latido prematuro, por originarse en los ventrículos, es aberrante (ensanchado y con melladuras y/o empastamientos). Onda T opuesta a la máxima deflexión del complejo QRS.



Subacius

Fig. 140



La onda P que precede al latido ventricular prematuro **no es prematura**, tiene lugar en el momento sistólico que le corresponde. El tiempo de formación de los impulsos en el Nódulo Sinusal no está alterado.

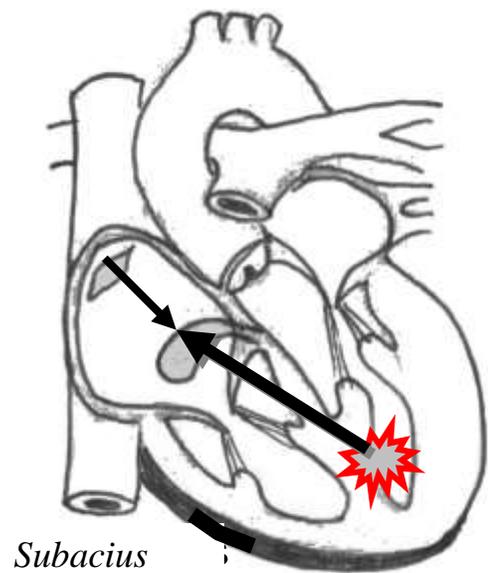


Fig.141

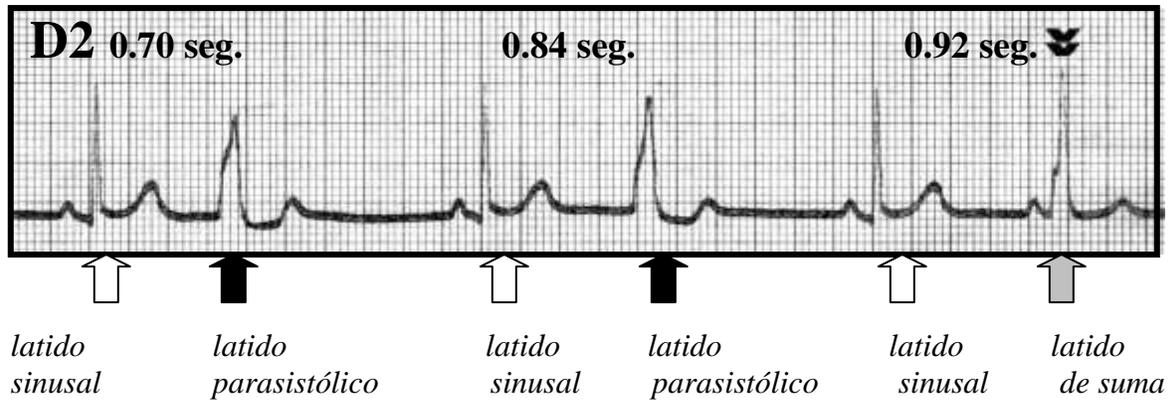


Fig. 142

Parasístole ventricular



Fig. 143

Extrasístoles ventriculares con ritmo bigeminado. Después de cada latido sinusal se inscribe una extrasístole ventricular.

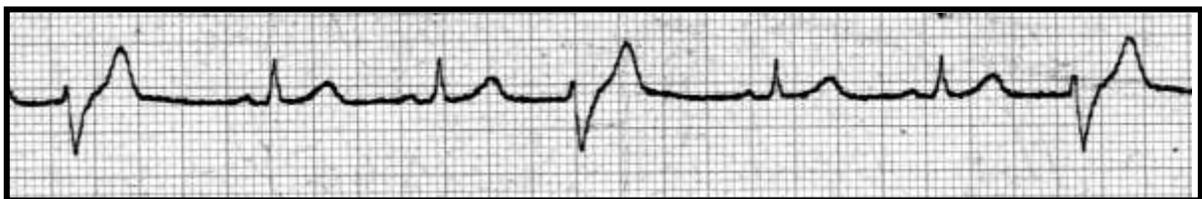


Fig. 144

Extrasístoles ventriculares con ritmo trigeminado. Cada dos latidos sinusales se inscribe una extrasístole ventricular.

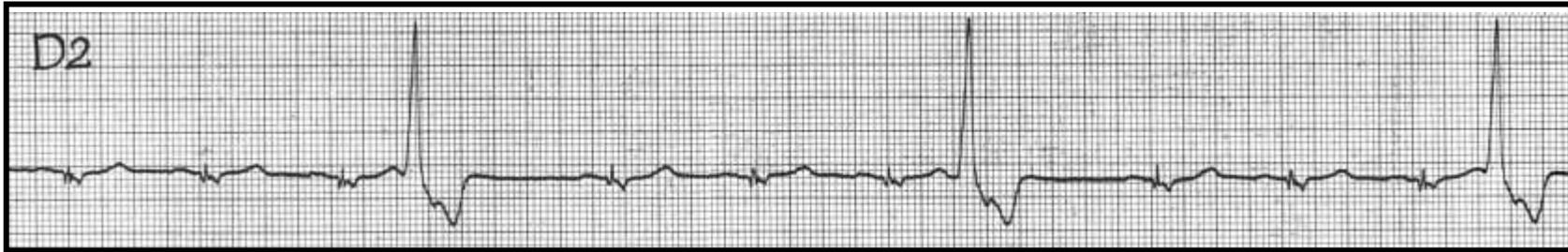


Fig. 145

Extrasístoles ventriculares con ritmo tetrageminado. Cada 3 latidos sinusales hay 1 extrasístole.

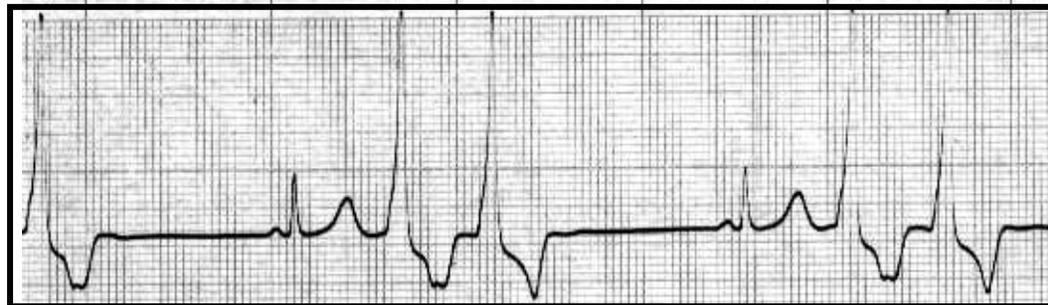


Fig. 146

Extrasístoles ventriculares agrupadas en parejas o "couplets".



Fig. 147

Extrasístoles o latidos prematuros ventriculares multifocale



Fig. 148

Taquicardia ventricular.



Fig. 149

Taquicardia ventricular.

Cuando estamos en presencia de una taquiarritmia con complejos QRS de morfología y duración normales, el diagnóstico de taquicardia supraventricular no presenta ninguna dificultad (*Fig. 139 y 140*), en cambio, si tenemos una taquiarritmia con complejos QRS ensanchados y con melladuras o empastamientos, no siempre es fácil dilucidar si su origen es ventricular (TV) o supraventricular (TSV). En efecto, bajo ciertas condiciones una taquicardia que tiene su origen por encima de la bifurcación del haz de His puede presentar complejos QRS anchos y bizarros. Entre dichas condiciones es necesario mencionar las siguientes:

- 1 Bloqueo de rama preexistente (*Fig. 151a y 151b*).
2. Conducción A-V a través de un haz anómalo o síndrome de preexcitación (*Fig. 152*).
3. Conducción del estímulo hacia los ventrículos en forma aberrante como consecuencia de un bloqueo de rama funcional.

El diagnóstico diferencial entre estos dos grupos de taquicardias puede a veces ser difícil pero es de suma importancia ya que el pronóstico y el enfoque terapéutico varían ampliamente de una a otra.

El primer intento serio para sistematizar las diferencias electrocardiográficas entre la TV y la TSV con conducción aberrante se debe a WELLENS et al (1978). Según estos autores los hallazgos electrocardiográficos sugestivos de TV son los siguientes:

1. Complejos QRS con duración igual o mayor a 0.14 seg. (140 ms.).
2. Eje eléctrico medio desviado a la izquierda.
3. Presencia de disociación aurícula-ventricular.
4. Latidos de captura y de fusión.
5. Ciertas morfologías del complejo QRS en las derivaciones V1 y V6.

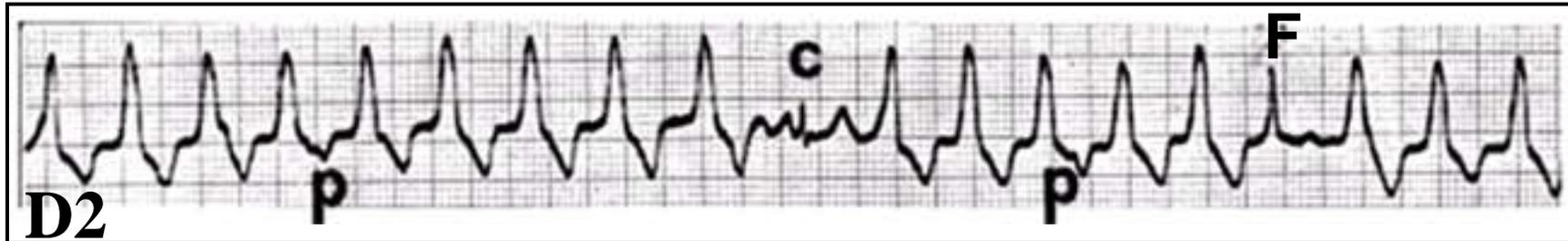


Fig. 150

En el gráfico se observan algunos de los criterios electrocardiográficos que favorecen el diagnóstico de taquicardia ventricular en contra de una taquicardia supraventricular con conducción aberrante. Tales criterios son: a) disociación aurícula-ventricular (presencia de ondas P independientes de los complejos QRS, deformando en este caso algunas ondas T), b) presencia de latidos de captura (en el trazado electrocardiográfico de arriba, a continuación de un período de disociación A-V, observamos indicado con la letra C un latido de captura, o sea, control temporal de los ventrículos por el Nódulo Sinusal,) y c) latidos de fusión (F) que representan una activación ventricular por dos “focos” de automatismo, siendo uno de ellos de origen ventricular.

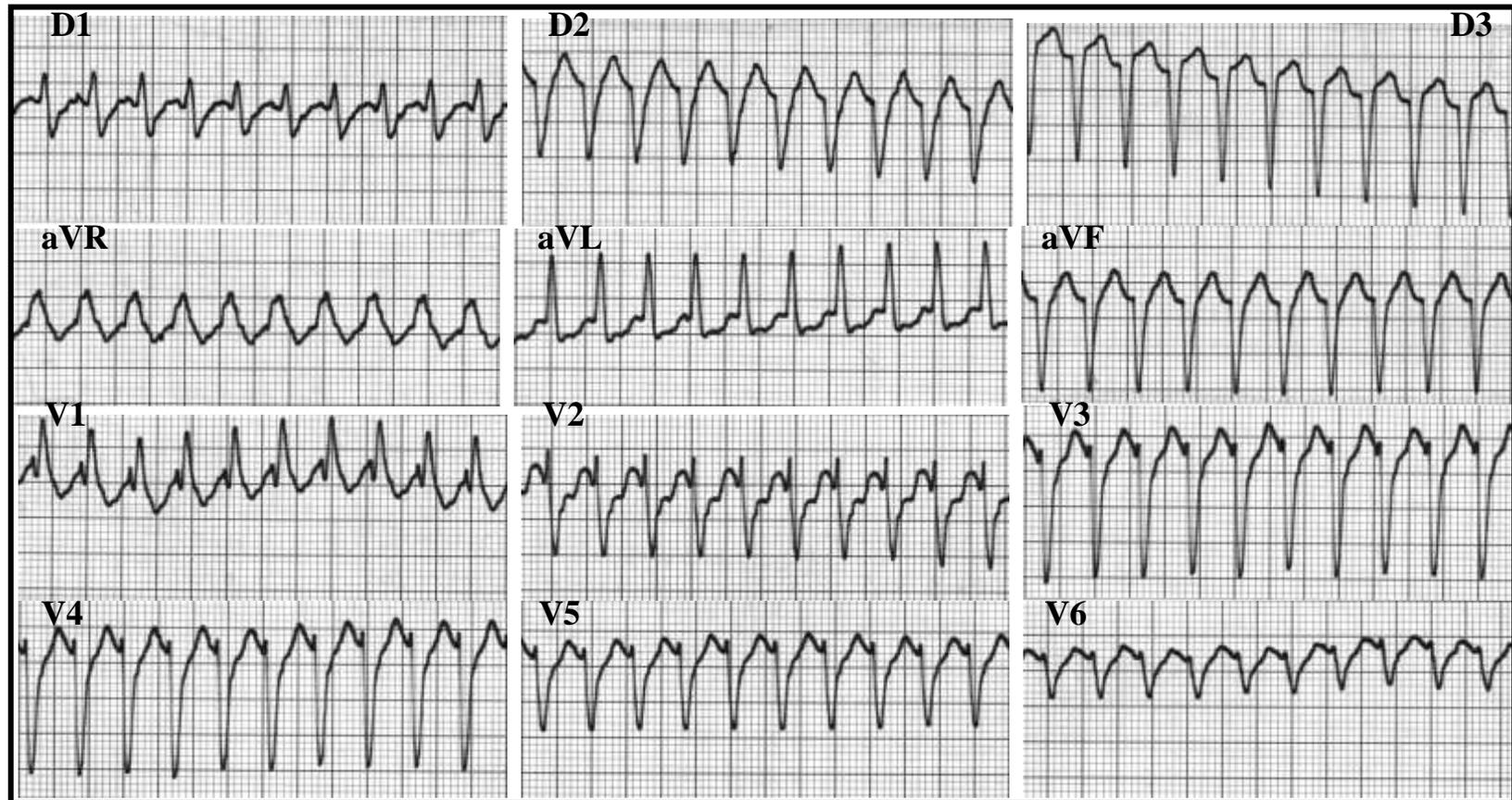


Fig. 151a

Taquicardia con complejos QRS anchos, eje eléctrico medio desviado a la izquierda (-100°) y morfología rS en V6 que sugieren taquicardia ventricular, pero la morfología de bloqueo de rama derecha en V1 (rsR') y ausencia de criterios de Brugada favorecen el diagnóstico de taquicardia supraventricular.

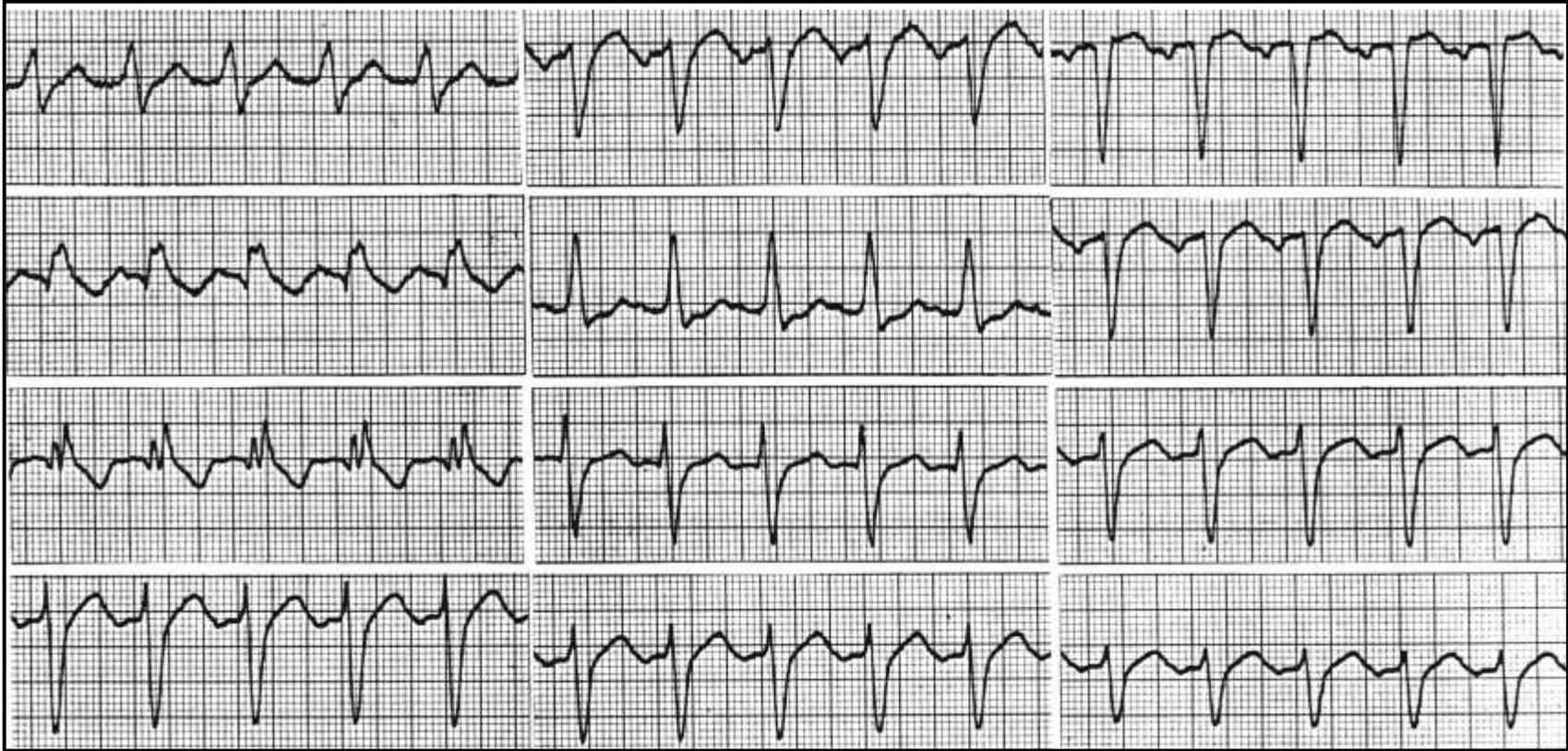
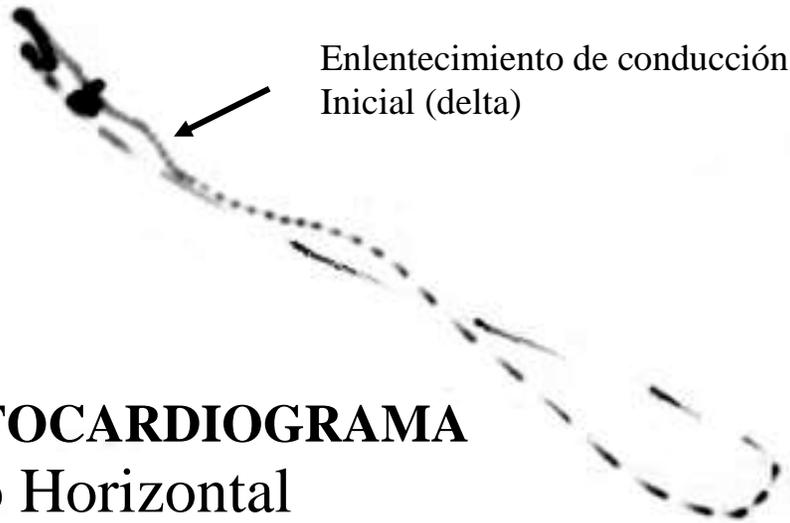
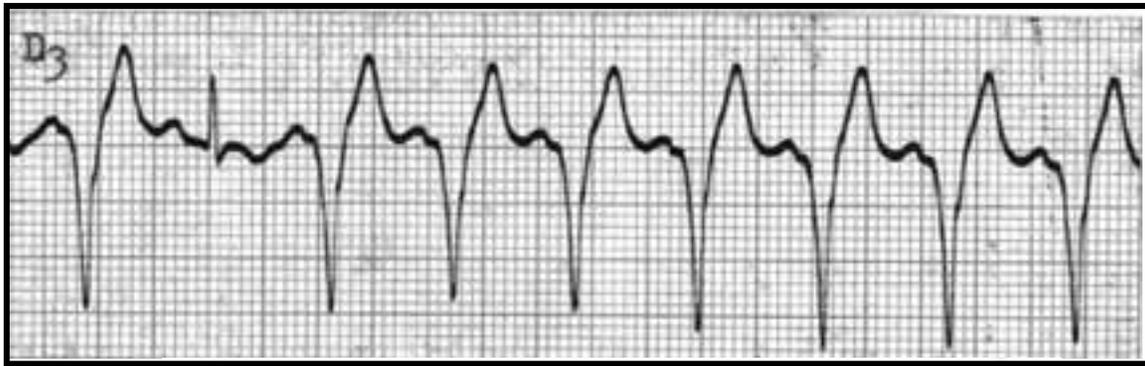


Fig. 151b

Trazado electrocardiográfico del mismo paciente después de haber administrado Verapamil intravenoso. Se observa ritmo acelerado de la unión A-V (onda P negativa en D2, D3 y aVF), Bloqueo de la Rama Derecha del haz de His y Bloqueo de la Subdivisión Antero-superior de la Rama Izquierda



VECTOCARDIOGRAMA Plano Horizontal

Fig. 152

Observamos en el trazado electrocardiográfico una taquicardia con complejos QRS anchos, la cual es debida al paso del estímulo sinusal hacia los ventrículos por un haz anómalo, en este caso el haz de KENT, con pre-excitación. La onda delta es la causante del ensanchamiento del complejo QRS. En el VCG se puede observar con claridad el enlentecimiento de conducción inicial del asa QRS (puntos mas cercanos entre si).

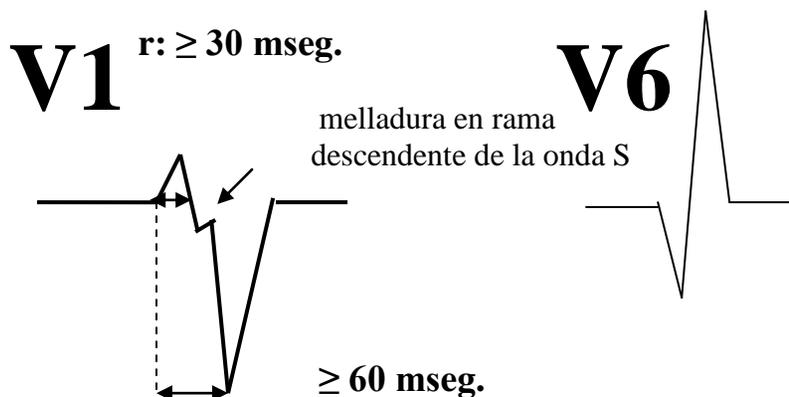
Los criterios morfológicos del complejo QRS en V1 y V6 descritos por WELLENS et al 1978, se refieren fundamentalmente para las taquicardias con morfología de bloqueo de rama derecha. Dichos autores observaron que en V1 predominaron complejos QRS monofásicos (R) o bifásicos (qR, QR, RS) durante la TV y complejos QRS trifásicos (rsR') en la taquicardia supraventricular con conducción aberrante. Aunque también observaron complejos trifásicos en la TV, éstos generalmente mostraban el primer pico más alto que el segundo :



En V6, durante la TV observaron complejos del tipo rS, QS, QR o R y en la TSV con conducción aberrante, complejos QRS con morfología qRs o RS con relación R/S < 1.

Como el estudio de WELLENS et al (1978), se basó fundamentalmente sobre las taquicardias con morfología de bloqueo de rama derecha, KINDWALL et al publicaron un trabajo en 1988 poniendo énfasis en taquicardias con QRS ancho y morfología de bloqueo de rama izquierda. Propusieron y evaluaron cuatro criterios electrocardiográficos para el diagnóstico de taquicardia ventricular:

1. Onda R en V1 o V2 > de 30 mseg. de duración.
2. Presencia de onda Q en V6.
3. Intervalo desde el inicio del complejo QRS hasta la parte más profunda de la onda S (nadir) > de 60 mseg. en V1 o V2.
4. Presencia de melladura en la rama descendente de la onda S en V1 o V2.



Pero no fue sino en 1991, cuando BRUGADA et al establecieron parámetros de gran valor para el diagnóstico diferencial entre la taquicardia ventricular y la supraventricular con conducción aberrante.

A continuación se explicará el algoritmo de Brugada para el diagnóstico diferencial entre una Taquicardias Ventricular y una Supraventricular con conducción aberrante:

1. Si no se observa un complejo tipo RS en ninguna de las derivaciones precordiales, el diagnóstico es taquicardia ventricular (TV).
2. Si en una o más derivaciones precordiales observamos complejos RS, debemos medir la distancia entre el inicio de la onda R y el nadir (parte más profunda) de la onda S, en el complejo RS de mayor duración. Si dicho intervalo mide más de 100 ms., hacemos el diagnóstico de TV (**Fig. 153**). Si en cambio es menor de 100 ms., pasamos al siguiente escalón del algoritmo.
3. Buscamos la presencia de disociación aurícula-ventricular. Si existe, hacemos el diagnóstico de TV.
4. Si en cambio no se evidencia disociación aurícula-ventricular, entonces pasamos al último escalón del algoritmo, o sea, el análisis de los criterios morfológico del complejo QRS para la TV en las derivaciones V1 y V6

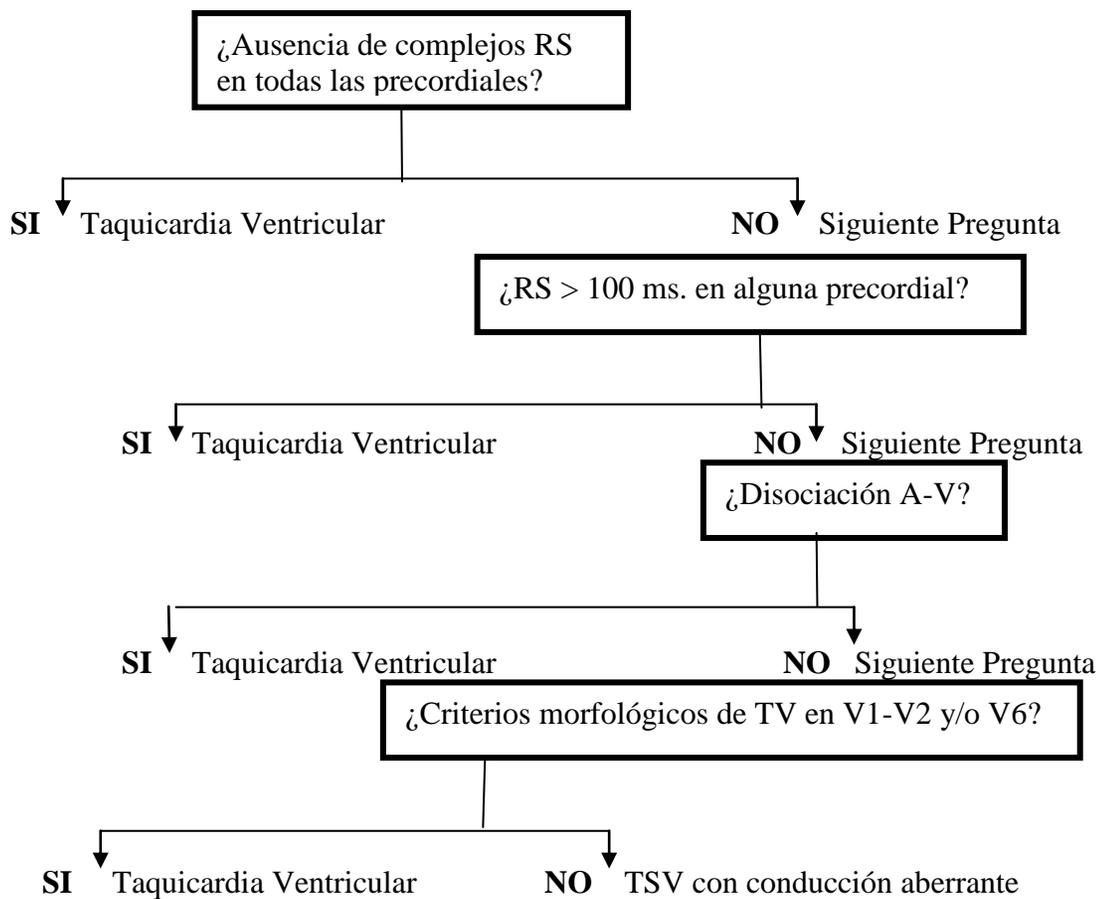
Criterios morfológicos para el diagnóstico de Taquicardia Ventricular:

1. con QRS predominantemente positivo en V1
QR o R en V1
QS, rS o relación r/s < de 1 en V6
2. con QRS predominantemente negativo en V1
R inicial > 30 mseg. en V1

*R inicial a S > 60 mseg. en V1
Cualquier morfología en V6*

3. Concordancia precordial negativa
Diagnóstico de Taquicardia Ventricular de foco apical
4. Concordancia precordial positiva
Muy sugestivo pero no diagnóstico de Taquicardia Ventricular
5. Si estamos en presencia de una taquicardia con QRS ancho y se observa ritmo irregular por fibrilación auricular, tenemos que hacer diagnóstico de TSV con conducción aberrante, ya que si se tratara de una TV, el ritmo intrínseco ventricular comandaría el marcapaso y la fibrilación auricular por lo tanto no se manifestaría (*Fig. 154*).

Algoritmo de Brugada para el diagnóstico diferencial de las taquicardias con complejo QRS ancho



Nota. Los criterios de Brugada no son efectivos en las TSV con conducción aberrante provocadas por antiarrítmicos de las clases 1A y 1C ya que ellos suelen provocar Flutter auricular con conducción A-V 1:1 que no puede distinguirse de una TV. Las maniobras vagales pueden ayudar en estos casos.

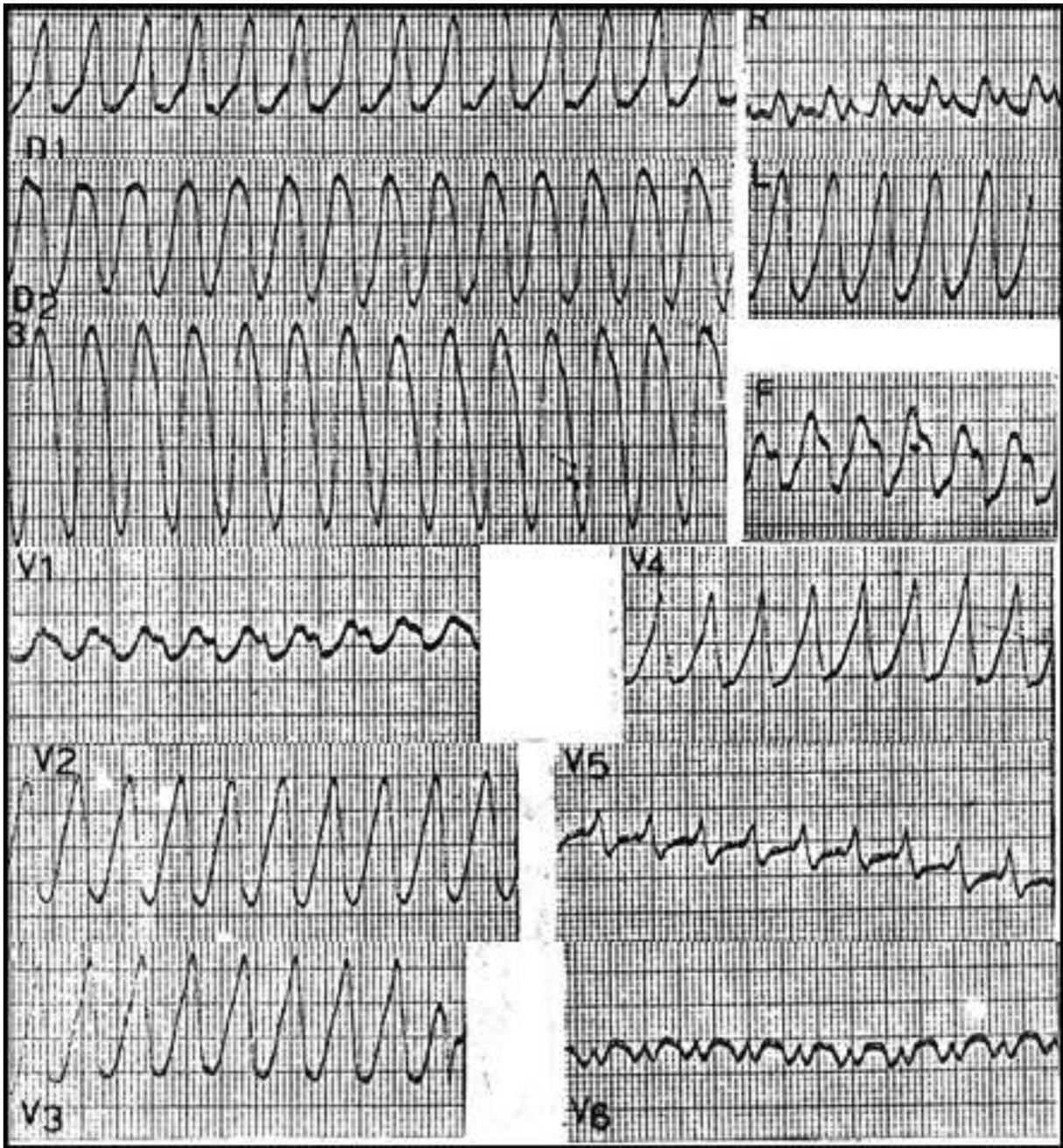


Fig. 153

Taquicardia ventricular. Existen complejos RS en las derivaciones precordiales (V5), pero el intervalo desde el inicio de la onda R hasta el nadir de la S mide 120 mseg. Cumple con el segundo postulado de Brugada para taquicardia ventricular. La morfología de los complejos QRS en V1 y V6 también corresponden a la taquicardia ventricular.

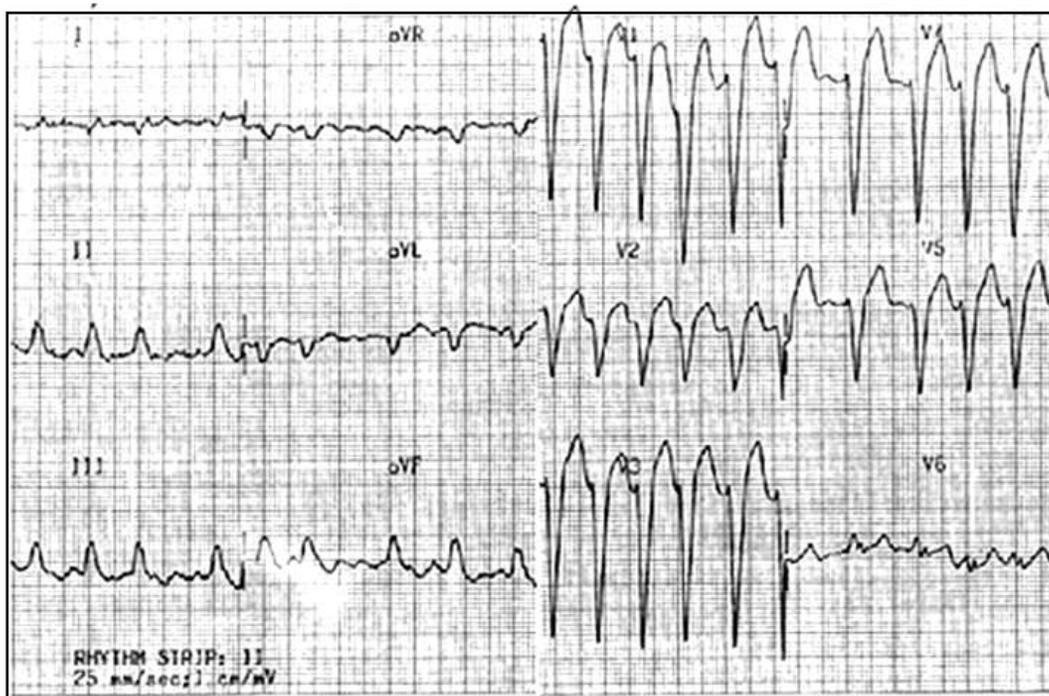


Fig.154

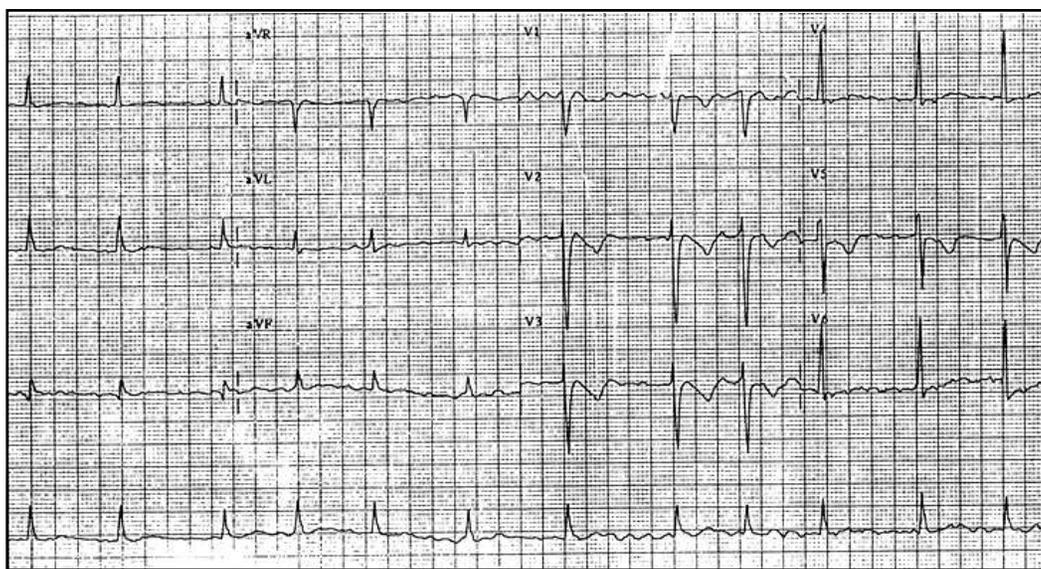


Fig.154 B

A: Taquicardia con complejos QRS anchos, con morfología de bloqueo de la rama izquierda, que plantea el diagnóstico diferencial entre taquicardia ventricular y taquicardia supraventricular con conducción aberrante. Debido a la presencia de intervalos R-R irregulares, característicos de fibrilación auricular, inclina el diagnóstico hacia la taquicardia supraventricular con conducción aberrante.

B: ECG del mismo paciente registrado después de haber sido tratada la taquicardia, evidenciándose con claridad la fibrilación auricular.

SÍNDROMES ARRITMOGÉNICOS

1. SÍNDROME DEL NÓDULO SINUSAL ENFERMO (SNSE).

Se caracteriza por presentar alteraciones en la función del Nódulo Sinusal (NS) afectando tanto la formación como la conducción del impulso eléctrico y puede deberse a trastornos intrínsecos del NS o a causas extrínsecas, que alteran su función de marcapaso. (MANGRUM y DIMARCO 2000). No se trata de una enfermedad de etiología y patogenia simples, sino, por el contrario, incluye múltiples procesos patológicos, o sea, es multifactorial. (ADAN y CRAWN 2003).

Entre las causas intrínsecas más comunes están las siguientes: (MESSERLI y FORKER 2006)

1. Enfermedad degenerativa idiopática del NS (fibrosis del tejido del NS)
2. Cardiopatía coronaria
3. Cardiopatía hipertensiva
4. Miocardiopatías
5. Procesos infiltrativos (amiloidosis, hemocromatosis, neoplasias)
6. Enfermedades del colágeno (lupus eritematoso diseminado, esclerodermia)
7. Miocarditis (Chagásica)

Entre las causas extrínsecas encontramos las siguientes:

1. Fármacos, tales como:
 - Beta-bloqueadores
 - Bloqueadores de los canales del Calcio (diltiazem, verapamil)
 - Digitálicos
 - Medicamentos antihipertensivos simpaticolíticos (clonidina, metildopa)
 - Antiarrítmicos como amiodarona y sotalol
2. Alteraciones electrolíticas (hipokalemia)
3. Hipotiroidismo
4. Hipotermia.

Según LAMAS et al (2000) afecta a personas de edad avanzada (promedio 68 años) y compromete por igual a ambos sexos.

SHORT (1954) fue uno de los primeros en llamar la atención sobre la relación entre frecuencias cardíacas altas y bajas al describir el llamado síndrome taquicardia-bradicardia e hizo notar la importancia de mantener la fibrilación auricular en esos pacientes.

Tres años más tarde BIRCHFIELD et al (1957) demostraron en un paciente con bradicardia sinusal acompañada de síncope, el fallo de elevar la frecuencia cardíaca con la administración de atropina.

En efecto, la administración intravenosa de atropina (0.04 mg/Kg) puede sugerir el diagnóstico del síndrome del NS enfermo si la frecuencia cardíaca no supera los 90 l.p.m. (*Fig. 155*). En cambio, cuando estamos en presencia de una alteración funcional del NS, sin cambios anatómicos, la administración de atropina eleva la frecuencia cardíaca por encima de 90 l.p.m., provocando taquicardia sinusal (*Fig. 156*).

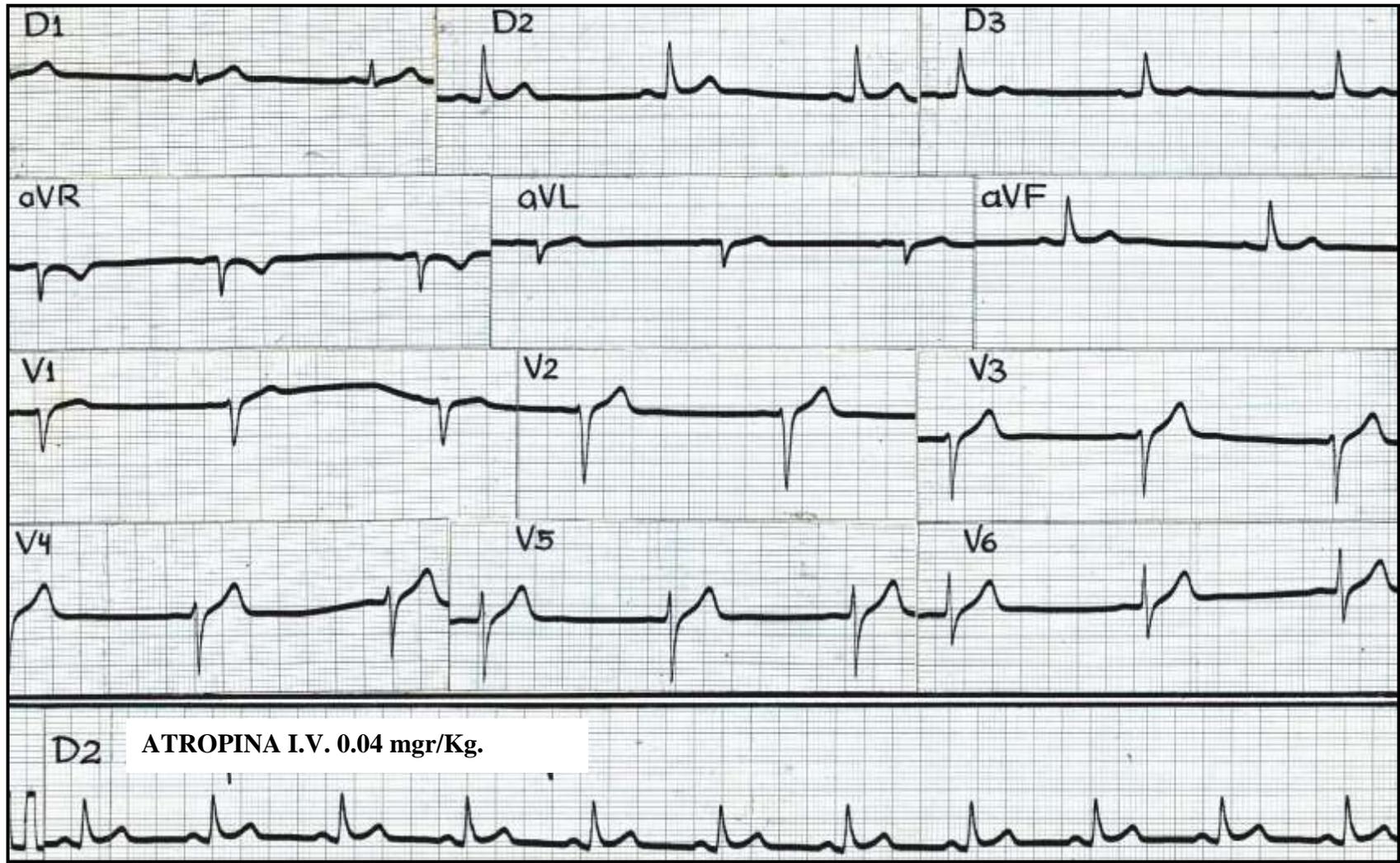


Fig. 155

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo. Ritmo de base: bradicardia sinusal (48 l.p.m.) Después de la administración intravenosa de atropina, la frecuencia cardiaca apenas alcanza 68 l.p.m.

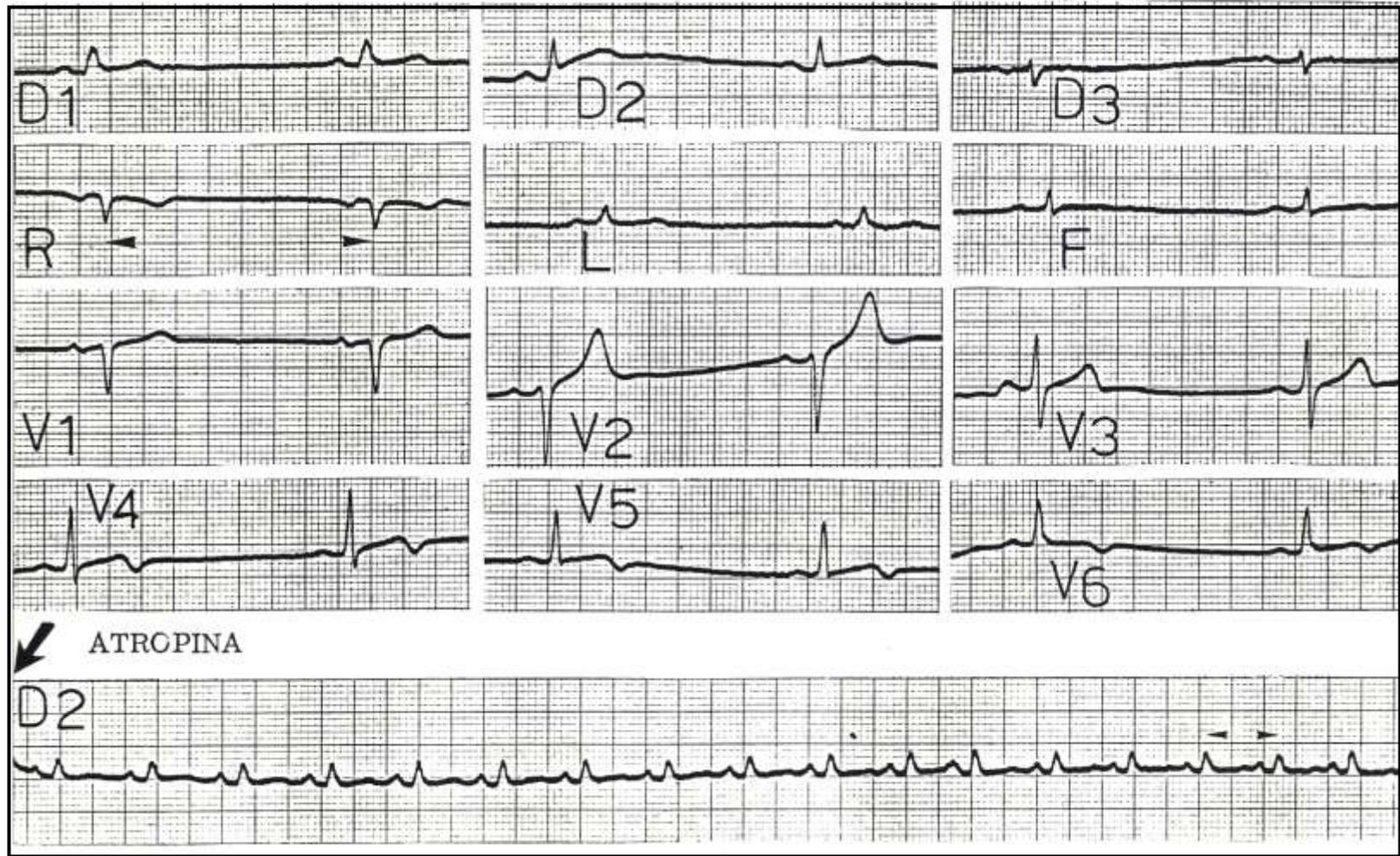


Fig. 156

ECG de paciente normal. Ritmo de base: bradicardia sinusal (37 l.p.m.). Después de la administración intravenosa de atropina la frecuencia cardiaca se eleva hasta 136 l.p.m. (taquicardia sinusal)

Pero no fue sino en 1967 que el término síndrome del nódulo sinusal enfermo (sick sinus syndrome) fue utilizado por primera vez por LOWN y popularizado posteriormente por FERRER en dos de sus publicaciones ya clásicas (1968 y 1973).

DIAGNÓSTICO

Con frecuencia un grupo de síntomas, tales como la sensación de un breve paro de los latidos cardiacos seguidos de palpitaciones, síncope, mareos, fatiga, debilidad, confusión mental, dolor anginoso e interrupción del sueño, puede sugerir el diagnóstico del síndrome del nódulo sinusal enfermo (GREGORATOS G 2003). Pero tal como fue sugerido por KAPLAN BM. en 1976, es el electrocardiograma el método por excelencia para diagnosticar dicho síndrome.

MANIFESTACIONES ELECTROCARDIOGRÁFICAS: (WAHLS SA 1985; MARRIOT HJL. 1998; ADAN V y CROWN LA 2003).

1. Bradicardia sinusal como único signo electrocardiográfico, pudiendo ser persistente o intermitente. *Fig. 155*
2. Bloqueo seno-auricular de 2º grado. *Fig. 157*
3. Paro sinusal (con o sin escape del tejido de la unión aurícula-ventricular). *Fig. 158*
4. Alternancia entre taquicardia y bradicardia (Síndrome taquicardia-bradicardia) *Fig. 159*
5. Pausa mayor de 3 segundos después del masaje carotídeo. *Fig. 160*
6. Respuesta inadecuada del NS al ejercicio.
7. Fibrilación auricular crónica con ritmo ventricular lento persistente sin que exista influencia de drogas. *Fig. 161*
8. Arritmias supraventriculares tales como fibrilación auricular, flutter auricular o taquicardia auricular. *Fig. 162*
9. Pausa larga que sigue a la cardioversión de las taquiarritmias supraventriculares.

2. SÍNDROME DE PREEXCITACIÓN:

Como ya se ha descrito antes, este síndrome se caracteriza por presentar una comunicación anómala o accesoria entre las aurículas y los ventrículos, la cual conduce el impulso eléctrico hacia los ventrículos a una velocidad mayor que la vía de conducción aurículo-ventricular normal (sistema nódulo AV-His-Purkinje), provocando así una activación precoz de los ventrículos, o sea, una preexcitación.

Las vías anómalas pueden comunicar las aurículas con la musculatura ventricular como en el caso del síndrome de Wolf-Parkinson-White, o con el sistema específico de conducción (haz de His) dando lugar a la preexcitación conocida como Lown-Ganong-Levine.

2.1. SÍNDROME DE WOLF-PARKINSON-WHITE (WPW):

Fue descrito por primera vez en 1930 por Louis Wolff, John Parkinson y Paul Dudley White, como bloqueo de rama con intervalo P-R corto y tendencia a presentar taquicardias paroxísticas.

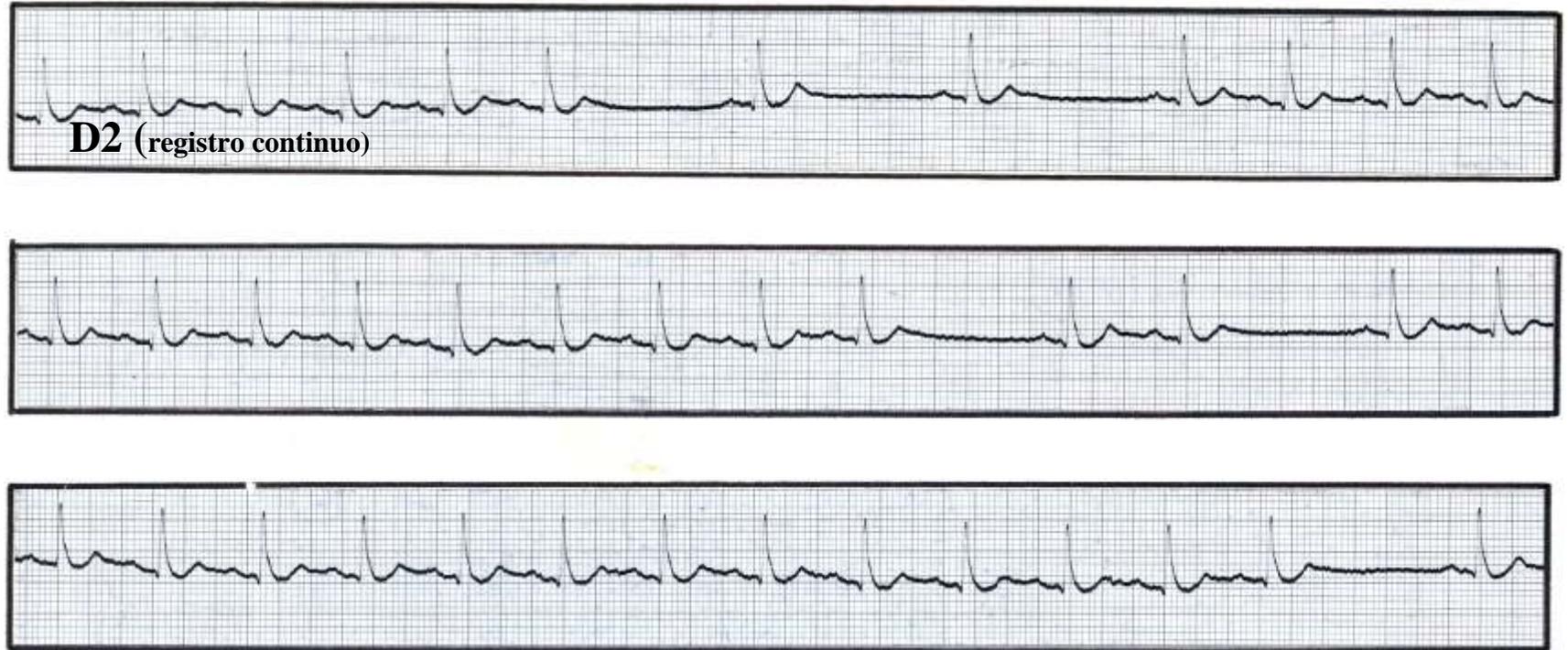


Fig. 157

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo. Se observa bloqueo Seno-Auricular de 2° grado después del 6° latido sinusal en el trazado de arriba, después del 9° latido en el trazado del medio y después del último latido sinusal en el trazado inferior.

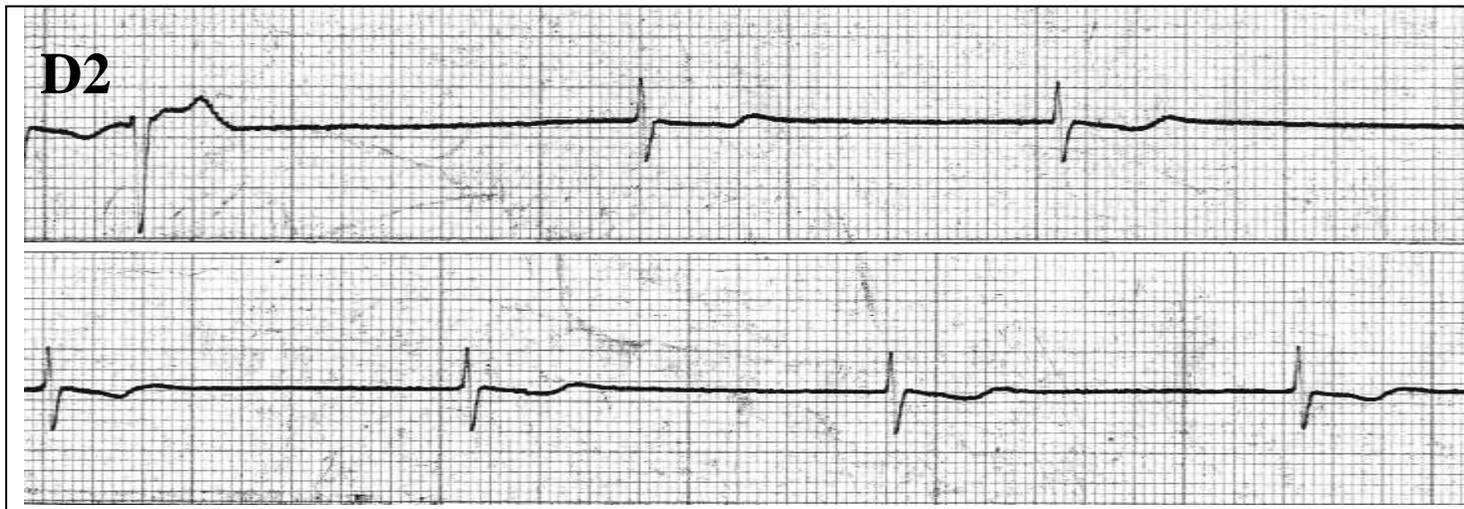


Fig. 158

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo con ritmo de escape de la unión A-V consecuente a paro sinusal.

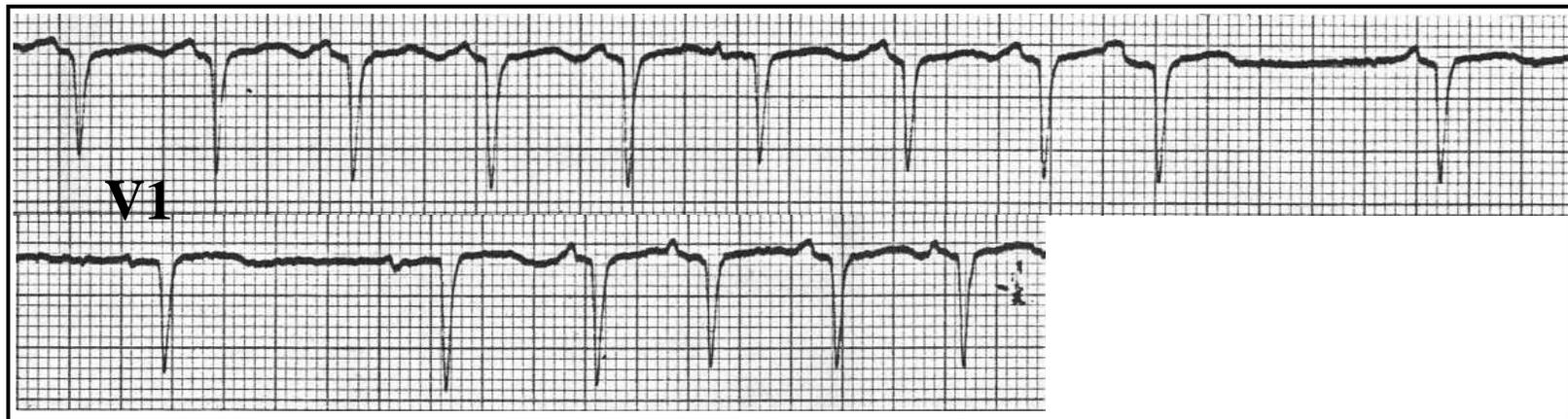


Fig. 159

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo. Síndrome taquicardia-bradicardia

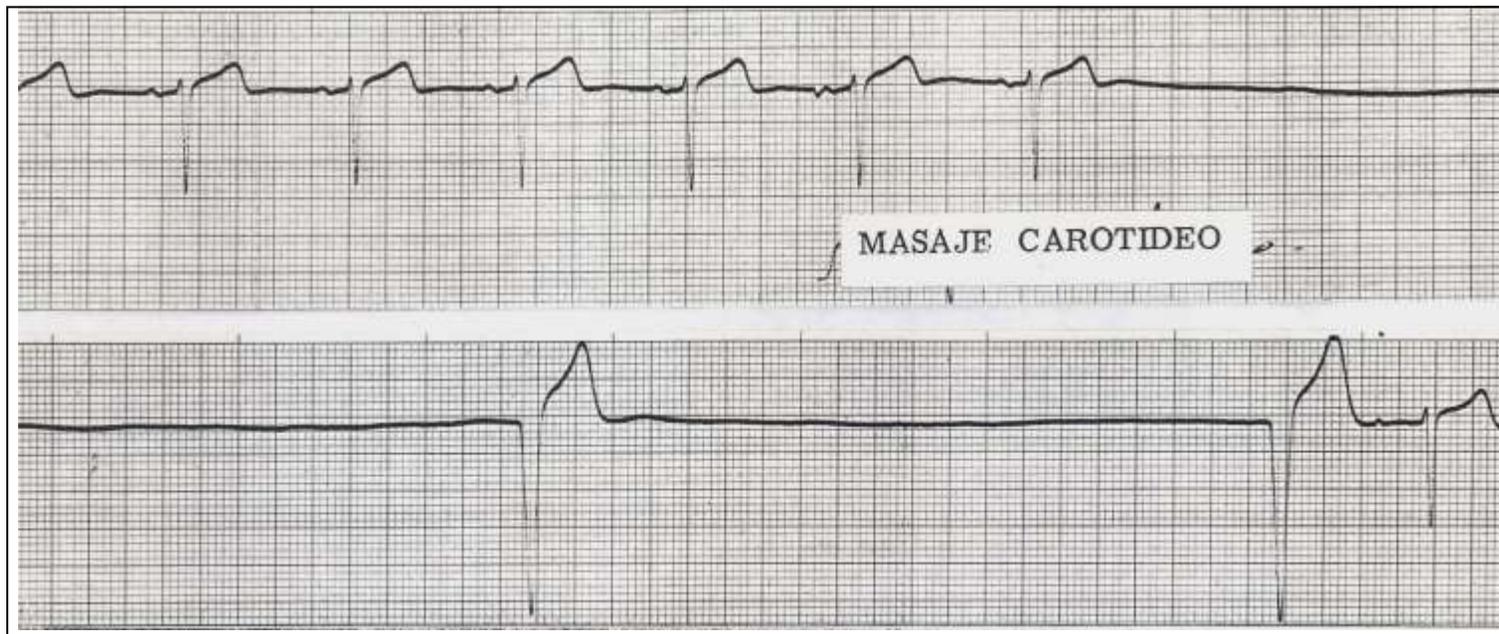
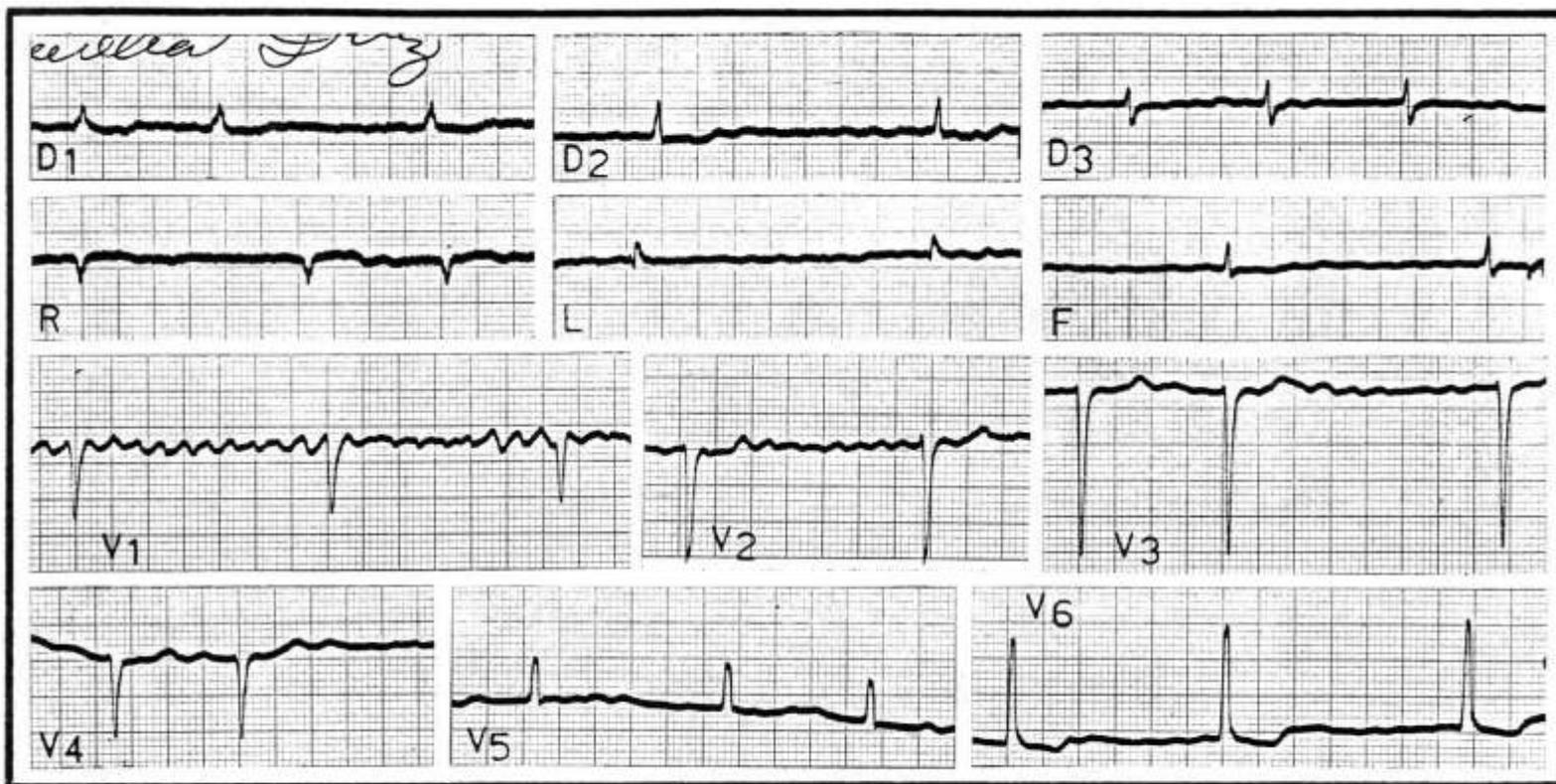


Fig. 160

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo mostrando pausa con duración mayor de 3 segundos a continuación del masaje carotídeo.



M.R.D. 58a.

Fig. 161

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo y fibrilación auricular

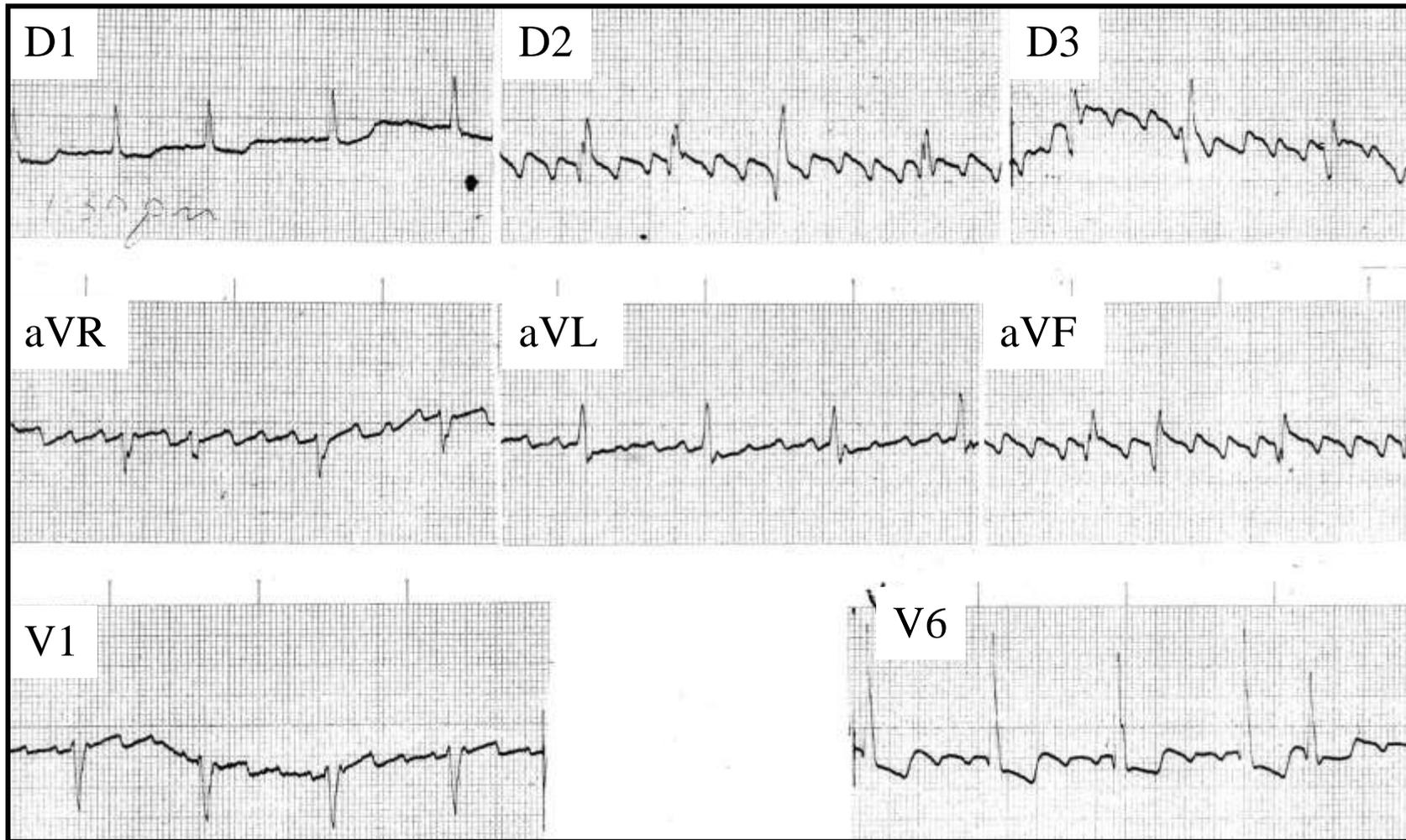


Fig. 162

ECG de paciente con síndrome del nódulo sinusal enfermo con flutter auricular.

En 1943, WOOD et al demostraron la existencia de conexiones anatómicas anómalas de tejido muscular que atraviesan el tejido fibroso y comunican las aurículas con los ventrículos. Así pues, su principal característica es la presencia de una vía anómala de implantación en el miocardio ventricular conocida como fascículo o haz de Kent, responsable de la inscripción en el ECG, además de un intervalo P-R corto (generalmente menor de 0.12 seg.), por un empastamiento inicial del complejo QRS, conocido como **onda delta**, causante del aumento de la duración del complejo QRS y es producto de la fusión de dos frentes de activación, uno que llega a los ventrículos por vía normal y el otro por la vía accesoria. *Fig. 163, 164*

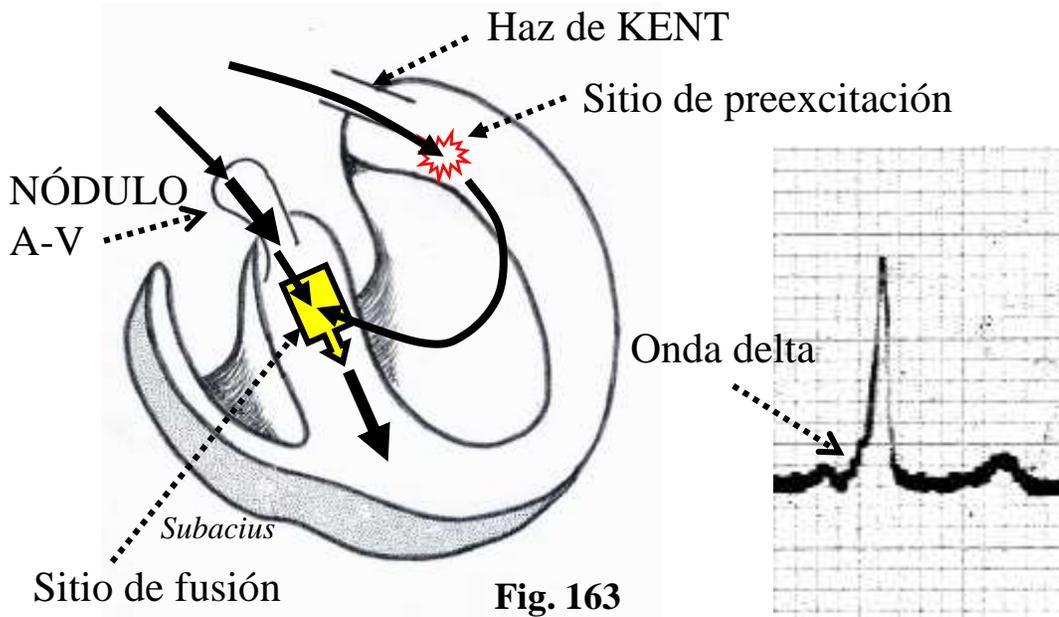


Fig. 163

Preexcitación manifiesta. El estímulo es conducido por la vía nódulo AV-His-Purkinje a velocidad normal (lenta) y por la vía accesoria anómala (haz de Kent) más rápidamente, dando origen a un típico complejo de fusión.

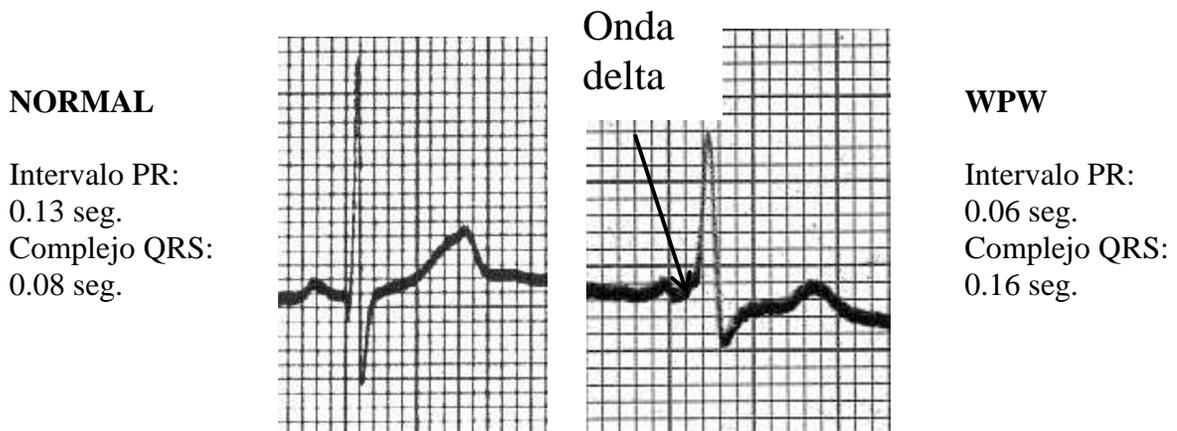


Fig. 164

Los signos electrocardiográficos típicos de preexcitación pueden manifestarse de manera permanente o en forma intermitente. Se considera como WPW intermitente cuando en una misma derivación se observan complejos de preexcitación junto con complejos derivados de una conducción aurícula-ventricular normal. *Figs. 165, 166*



Fig. 165

WPW intermitente. Las flechas indican los complejos conducidos a través de la vía accesoria anómala con preexcitación. Los complejos sin flechas corresponden a la activación ventricular por vía normal (nódulo A-V, haz de His, fibras de Purkinje).

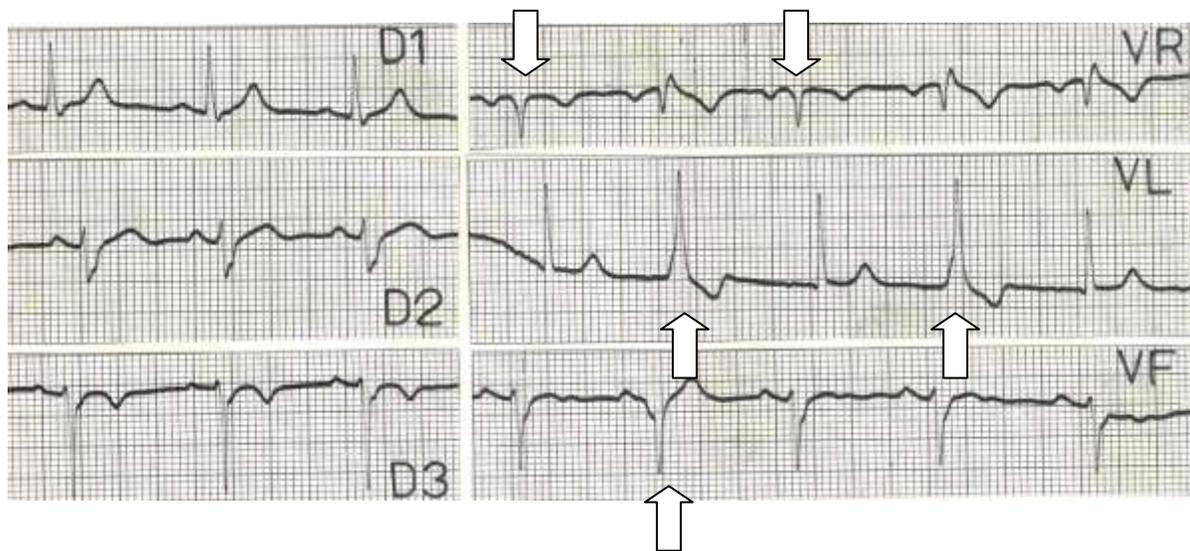


Fig. 166

WPW intermitente. Las flechas indican los complejos conducidos a través de la vía accesoria anómala con preexcitación.

Aunque muchos pacientes con signos electrocardiográficos de WPW cursan sin complicaciones durante toda su vida, aproximadamente la mitad de ellos pueden, sin

embargo, desarrollar taquicardias paroxísticas (HORENSTEIN y HAMILTON 2006), recibiendo en este caso la denominación de síndrome de Wolf-Parkinson-White.

Las arritmias que se asocian al síndrome de WPW pueden dividirse en dos grandes grupos, las que necesitan la vía accesoria para su inicio y mantenimiento y aquellas que utilizan a dicha vía en forma pasiva, de transeúntes, desde el sitio anatómico donde tienen su origen, hacia otras regiones del corazón. El ejemplo típico es la fibrilación y el flutter auricular (YEE et al. 1990).

Entre las arritmias del primer grupo, las más frecuentes son las taquicardias reentrantes aurículoventriculares (TRAV) caracterizadas por presentar un circuito formado por dos vías anatómicas, la normal, representada por el sistema nódulo AV-His-Purkinje y la vía accesoria o haz de Kent.

Como las dos vías conducen el impulso eléctrico a velocidades diferentes, un estímulo prematuro que tiene lugar a un intervalo crítico, puede provocar bloqueo de entrada en una de dichas vías e iniciar así el fenómeno de reentrada. Estas taquicardias presentan a su vez dos formas: la taquicardia reentrante aurículoventricular ortodrómica (TRAVO) y la taquicardia reentrante aurículoventricular antidrómica (TRAVA).

La TRAVO es la más frecuente, representa aproximadamente el 95% de los casos. (MASSUMI et al. 1973). Puede iniciarse como consecuencia de un latido prematuro auricular que se bloquea en el haz accesorio, por hallarse éste en estado de refractariedad, pero desciende a los ventrículos por la vía normal (sistema nódulo AV-His-Purkinje) a una velocidad relativamente lenta, activa los ventrículos y penetra en el haz accesorio en sentido retrógrado, produciendo así la reentrada auricular inicial. Si el circuito de reentrada se cierra, se produce la TRAVO.

Esta taquicardia se caracteriza por presentar en el ECG complejos QRS estrechos, sin onda delta y con la onda P inscrita después del complejo QRS. *Figs. 139, 167.*

Este tipo de taquicardia también puede ser producida por un latido prematuro ventricular que se bloquea en la vía nódulo AV-His-Purkinje, es conducido en sentido retrógrado hacia las aurículas por el haz accesorio y baja de nuevo a los ventrículos por la vía aurículoventricular normal, dando lugar a la reentrada inicial que al cerrar el circuito produce la taquicardia reentrante (CHUNG 1972; AKHTAR et al 1987).

Ese tipo de taquicardia se observa también cuando existe un haz anómalo oculto, el cual conduce al impulso eléctrico solamente en sentido retrógrado, o sea, de los ventrículos hacia las aurículas y es incapaz de hacerlo en sentido anterógrado (FARRE et al 1983). En estos casos durante el ritmo sinusal no se evidencian las características electrocardiográficas de preexcitación. *Fig. 139.*

La TRAVA es menos frecuente, apenas un 5% de las taquicardias reentrantes aurículoventriculares, se caracteriza por presentar activación ventricular anterógrada por el haz accesorio y activación auricular en sentido retrógrado por la vía del nódulo AV, dando lugar a la reentrada.

En el ECG se inscriben complejos QRS con características de preexcitación (complejos QRS anchos, onda delta presente y onda P negativa después del QRS. *Fig. 168*

Por todo lo arriba descrito se puede concluir que en el síndrome de WPW se dan todas las condiciones para que ocurra el fenómeno de reentrada: existen dos vías paralelas de conducción del impulso eléctrico, bloqueo de entrada (unidireccional) en una de ellas y conducción lenta.

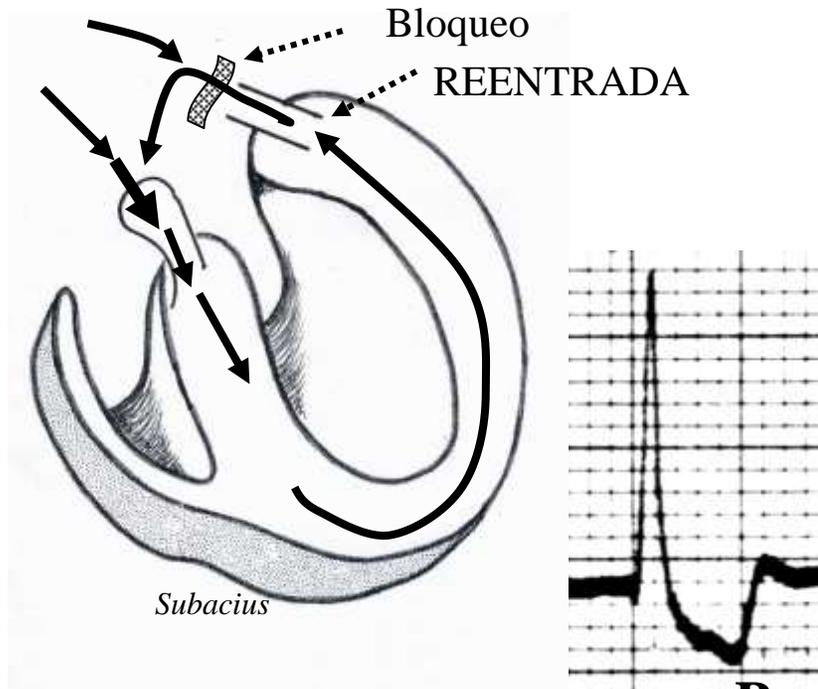


Fig. 167 P

Taquicardia paroxística supraventricular por reentrada ortodrómica. El impulso viaja en sentido anterógrado por la vía normal (nódulo AV-His-Purkinje) y retorna a las aurículas por la vía accesoria. En el ECG se inscribe un complejo QRS estrecho, sin onda delta y con la onda P después del QRS.

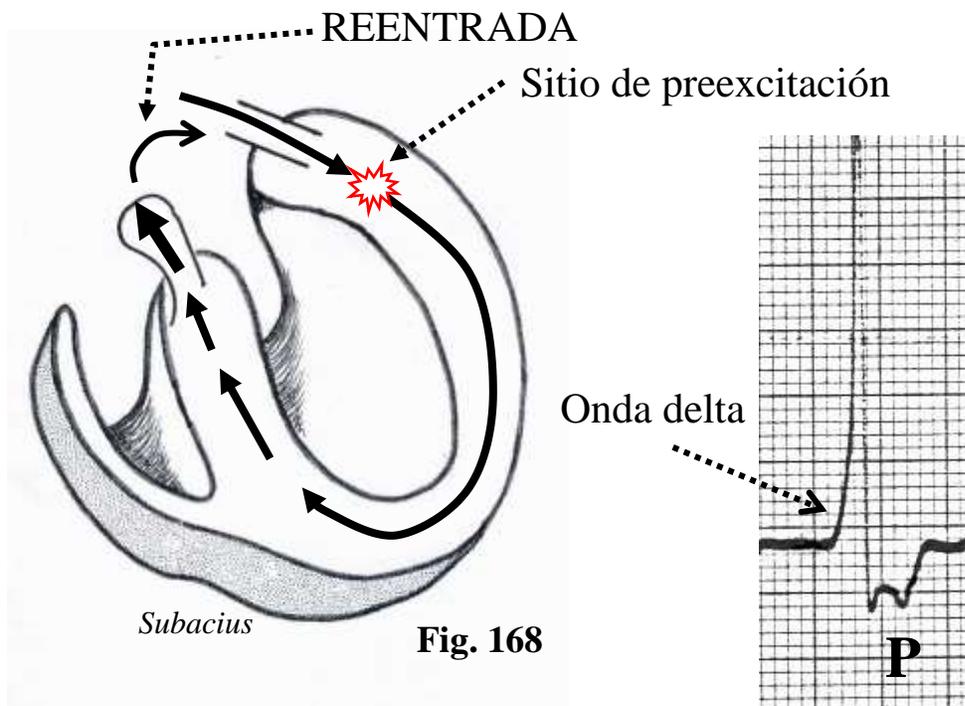


Fig. 168

Taquicardia paroxística supraventricular por reentrada antidrómica.

La otra arritmia que suele acompañar al síndrome de WPW es la fibrilación auricular. Se han postulado dos hipótesis en lo que a su mecanismo de producción se refiere: una de ellas relaciona al haz accesorio como predisponente, atribuyendo a su compleja geometría el hecho de que se produzca fraccionamiento de los frentes de activación dando así lugar a la fibrilación auricular. En apoyo a esta hipótesis se han observado en algunos pacientes con WPW reentradas localizadas en el haz accesorio mediante registros directos de su activación. (JACKMAN et al. 1986). Según ZHANG y WANG (2006) el haz accesorio es responsable de la producción de la fibrilación auricular, posiblemente como consecuencia de la conducción retrógrada hacia las aurículas en el momento que éstas se hallan en período vulnerable.

Otra hipótesis sostiene que el haz accesorio no es responsable directo del inicio de la fibrilación auricular, actúa solamente como otra vía de conducción. En vista de que en el WPW la TRAV generalmente precede a la fibrilación auricular, algunos investigadores opinan que la frecuencia auricular rápida podría causar disrupción en la activación y recuperación de las aurículas y crear así un substrato electrofisiológico que favorece la producción de la fibrilación auricular. (FUJIMURA et al 1990), (TSUCHIOKA et al 1994). En la mayoría de los pacientes con WPW la taquicardia supraventricular es bien tolerada y no representa peligro para la vida. La mortalidad en el síndrome de WPW es rara, cuando ocurre es por la rápida conducción de la fibrilación auricular por el haz accesorio hacia los ventrículos, provocando como consecuencia una fibrilación ventricular. (HORENSTEIN 2008).

La incidencia de muerte súbita es baja (FITZSIMMONS et al, 2001), se presenta alrededor de 1 por cada 100 casos sintomáticos.

2.2 SÍNDROME DE LOWN-GANONG-LEVINE (LGL):

Descrito en 1952 por LOWN B, GANONG WF Y LEVINE SA, se considera como otra variedad del síndrome de preexcitación. En el ECG se caracteriza por presentar un intervalo PR corto, complejo QRS normal (sin onda delta) y tendencia a sufrir taquicardias paroxísticas recurrentes, mas no fibrilación auricular. *Fig. 169*

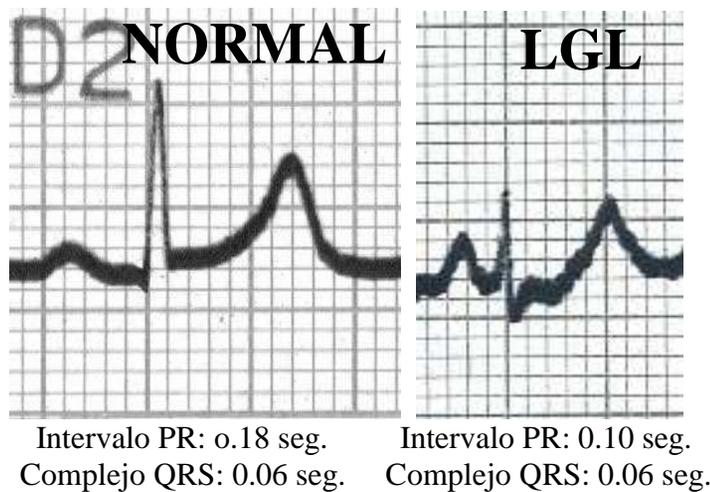


Fig. 169

Se ha propuesto la existencia de varias anomalías estructurales como base posible de preexcitación en estos casos. JAMES en 1961 describió fibras que se originan en la parte baja de las aurículas y terminan en la parte inferior del nódulo AV y BRECHENMACHER et al, a su vez, reportaron en 1974 hallazgos anatómicos de un haz que conecta aurículas con el haz de His. Sin embargo, la mayoría de los pacientes con el intervalo PR corto, complejo QRS normal y sin historia de taquicardias paroxísticas, son considerados como poseedores de un nódulo AV con conducción acelerada, o sea, un nódulo AV hiperconductor.

En la actualidad no existen evidencias claras para poder afirmar que el síndrome de LGL posea entidad propia. Fue descrito como tal en la época previa al advenimiento de los estudios electrofisiológicos con cateterismo. Dichos estudios han permitido concluir que en muchos de los casos del llamado síndrome de LGL, los intervalos PR cortos representan más bien uno de los extremos de la duración normal de la conducción aurículoventricular. (JACKMAN et al 1983; BEYERBACH y CADMAN 2009). Mediante los estudios electrofisiológicos también se ha podido demostrar, en la mayoría de los pacientes considerados como LGL, otras bases que explican las taquicardias paroxísticas, como por ejemplo las taquicardias reentrantes nodales.

En definitiva podemos concluir diciendo que el diagnóstico de LGL, mientras no se evidencien anomalías estructurales o funcionales definitivas, seguirá siendo un diagnóstico clínico de la época previa a los estudios electrofisiológicos.

2.3 ENFERMEDAD DE FABRY:

Se trata de un desorden metabólico hereditario, con el gen defectuoso localizado en el cromosoma X. Se caracteriza por un trastorno congénito del catabolismo de los glucoesfingolípidos consecuente a la deficiencia de la hidrolasa lisosomal alfa-galactosidasa A o **alfa-GAL**. Al no hidrolizarse los residuos terminales alfa-galactosil de los glucolípidos y las glucoproteínas, se produce acumulación progresiva de los glucoesfingolípidos neutros, tales como la globotriosilceramida o **GL-3** (DESNICK et al 2001) y galabiosilceramida en plasma y lisosomas de diversos tejidos, entre ellos el corazón.

En estos pacientes las arritmias cardíacas y los trastornos de conducción son manifestaciones comunes y tempranas y a menudo producen síntomas en la segunda década de la vida. (CLARKE 2007; LINHART et al 2002; SHAH et al 2005).

En 1973, ROUDENBUSH et al reportaron el primer caso del intervalo PR acortado en la enfermedad de Fabry.

Posteriormente, en 1986, EFTHIMIOU et al reportaron en un estudio de dos hermanos con enfermedad de Fabry la presencia del intervalo PR corto y taquicardias supraventriculares intermitentes consistentes con preexcitación ventricular. Concluyen que tales complicaciones pueden ser debidas al depósito de glucolípidos en el sistema de conducción que circunda al nódulo AV.

Según LINHART et al (2001) la causa más probable del acortamiento del intervalo PR sería la acumulación progresiva de glucoesfingolípidos en las células cardíacas.

SENECHAL y GERMAIN (2003) reportaron la presencia de un intervalo PR corto en el 40% de los pacientes masculinos con enfermedad de Fabry.

Algunos autores utilizan inclusive el término de preexcitación para los cambios electrocardiográficos que se observan en esta enfermedad y consideran que las taquicardias supraventriculares que en ella se presentan son producto de reentradas. (EFTHIMIOU et al 1986), (WISE 1986), (SHAH et al 2005).

En cambio, JASTRZEBSKI et al (2006) opinan que el intervalo PR corto podría ser el resultado de la conducción acelerada en el nódulo AV.

3. SÍNDROME DEL QT LARGO (SQTL):

Se estima que la incidencia del SQTL en la población general es del orden de 1:2000 a 1:5000 (GOLDBERG et al 2008; CROTTI et al 2008; www.sads.org 2008). Estos pacientes, aparentemente sanos, están en riesgo de sufrir muerte súbita en una proporción elevada, sobre todo tratándose de niños o adolescentes. Sin embargo, con los avances en los estudios genéticos, el conocimiento de medicamentos que prolongan el intervalo QT y las actuales opciones terapéuticas, es posible diagnosticar tempranamente dicho síndrome y evitar de esa manera la muerte súbita prematura.

El SQTL es un trastorno del funcionamiento eléctrico del corazón derivado de alteraciones en la fase de repolarización ventricular, la cual se prolonga como consecuencia de alteraciones en el movimiento de los iones, en especial K⁺ y Na⁺, a través de los canales de membrana en las células cardíacas. Estas alteraciones de la repolarización pueden, a su vez, causar arritmias ventriculares malignas, tales como la taquicardia ventricular polimorfa o *torsade de pointes* (DESSERTENNE 1966) que puede degenerar en fibrilación ventricular y muerte súbita.

El aumento en la duración de la repolarización se expresa en el ECG como prolongación del intervalo QT, el cual se extiende desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T y representa la sístole eléctrica de los ventrículos. Como el intervalo QT varía con la frecuencia cardíaca, es indispensable corregirlo por ella.

Se han propuesto varias formulas para la determinación del intervalo QT corregido por la frecuencia cardíaca (QTc):

Formula de BAZET (1920) es la más ampliamente utilizada en clínica, a pesar de que su precisión decrece con frecuencias cardíacas elevadas y bajas.

$$QTc = \frac{QT}{\sqrt{R-R}} \quad (QTc = QT/RR^{1/2})$$

Ese mismo año FRIDERICIA publicó una formula alternativa, la cual es menos ampliamente utilizada a pesar de que corrige mejor el intervalo QT que la formula de Bazet cuando la frecuencia cardíaca se aleja de los 60 l.p.m. (CHARBIT et al 2006)

$$QTc = \frac{QT}{R-R^{1/3}} \quad (QTc = QT/RR^{1/3})$$

Otro método para calcular el QTc es la fórmula de regresión lineal desarrollada por SAGIE et al (1992), la cual posee una correlación más uniforme por un amplio rango de frecuencias cardíacas.

$$QTc = QT + 0.154 (1 - RR)$$

Ahora bien, como la medición del intervalo QT incluye al complejo QRS, cuando este último se encuentra ensanchado (≥ 0.12 seg.), como ocurre en los bloqueos de rama o en el

WPW, los resultados son menos fidedignos. Por tal motivo se ha propuesto la utilización en estos casos el intervalo JT en vez del QT. (ZHOU et al 1992; DAS 1990; CROW et al 2003; LANJEWAR et al 2004)

$$JT = QT - QRS$$

Los datos aportados por PIOTROWICZ et al (2007), muestran que en los pacientes con el complejo QRS prolongado, el intervalo **JTc** ($JTc = QTc - QRS$) mayor de 0.36 seg. es un dato importante en la identificación de una repolarización prolongada y por tanto de gran valor en la estratificación de riesgo en estos pacientes.

Es fundamental una correcta medición del intervalo QT para detectar tempranamente el SQT. Se mide en el ECG desde el inicio del complejo QRS hasta el final de la onda T. En la mayoría de los casos un ECG estándar de 12 derivaciones, utilizando la velocidad de 25 mm. por segundo, es adecuado para una apropiada medición del intervalo QT. Se recomienda medir al menos 3 a 5 latidos cardiacos y tomar como valor definitivo el promedio de ellos (GOLDENBERG 2006). Las derivaciones recomendadas para medir el intervalo QT son D2, V5 o V6.

Uno de los problemas más comunes que se presenta en la práctica al medir el intervalo QT es determinar con exactitud el punto donde termina la onda T, sobre todo si ella se halla cercana a la onda U o ambas están sobreimpuestas. Para ello es altamente recomendable el uso de la técnica propuesta por LEPESCHKIN y SURAWICZ en 1952, la cual consiste en trazar una tangente que prolongue la rama descendente de la onda T positiva, hacia la línea de base del trazado electrocardiográfico y tomar como punto final de la onda T el sitio de intersección de ambas. **Fig. 170**

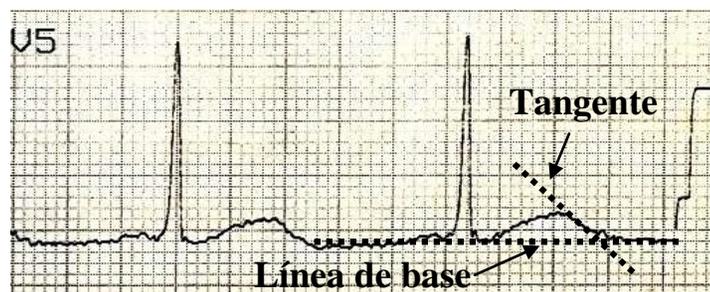


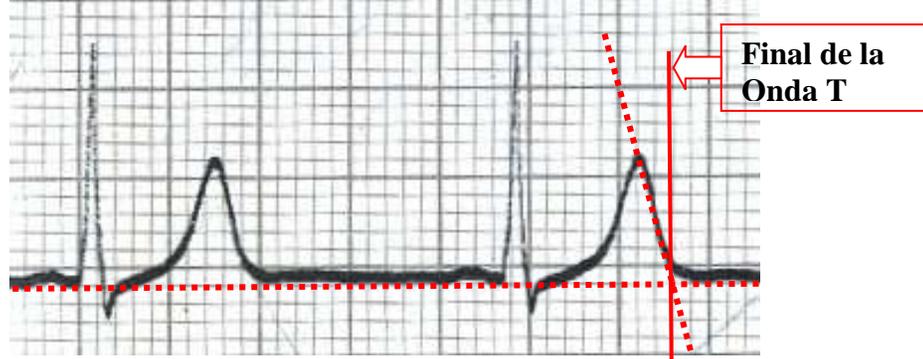
Fig. 170

Pero también hay que tener en cuenta la forma de la onda T y su relación con la onda U. Cuando la onda U aparece inmediatamente después que la onda T alcanza la línea de base, el intervalo QT se mide en el nadir entre las dos ondas. **Fig. 171 B**. Según LANJEWAR et al (2004), cuando una segunda onda de repolarización aparece antes de que la onda T alcance la línea de base, ella se incluye en el intervalo QT. **Fig. 171 C y D**.

Otros autores (GOLDENBERG et al 2006) consideran que cuando una segunda onda de baja amplitud interrumpe la porción final de la onda T, es recomendable medir tanto el nadir entre ambas ondas (1) como el retorno final de la onda T a la línea de base (2). **Fig. 171 D**

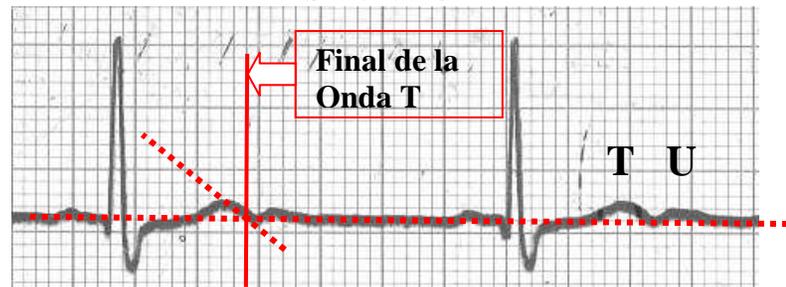
DETERMINACIÓN DEL FINAL DE LA ONDA T Y SU RELACIÓN LA ONDA U.

A



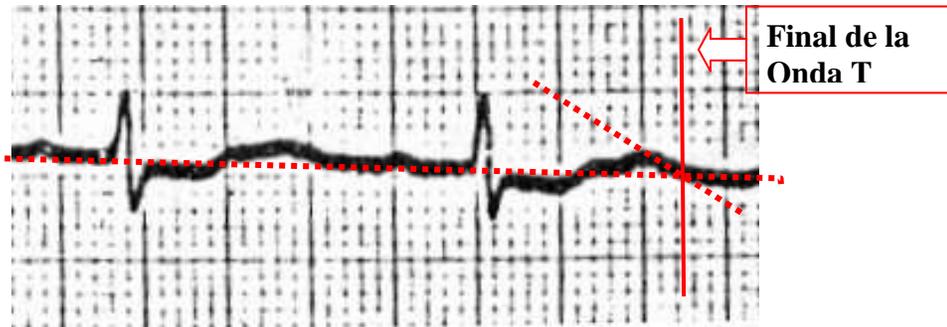
Sin onda U.

B



Con onda U claramente separada de la onda T.

C



Con onda T bimodal o bifida.

D



Con interrupción de la rama descendente de la onda T por una segunda onda de menor voltaje. Se practican dos mediciones (1 y 2).

Fig. 171

También, en una onda T bimodal, la distancia entre los dos ápices (T1-T2) es siempre menor de 150 mseg. (0.15 seg.) PEREZ-RIERA et al 2010.

Los electrocardiogramas digitales representan cierta ventaja, ya que la mayoría de ellos registran las derivaciones simultáneamente, permitiendo así su alineación temporal y sobreposición, facilitando de esa manera establecer con mayor certeza el comienzo del complejo QRS y el final de la onda T, así como la separación de la onda T de la U. Pero el intervalo QT medido automáticamente es a menudo más largo que el medido manualmente en una derivación individual. Por lo tanto, en vista de la importancia clínica que representa un intervalo QT prolongado, es necesario una validación visual posterior al valor reportado por el algoritmo del electrocardiograma computarizado (RAUTAHARJU et al 2009).

Los valores normales del QTc corregido mediante fórmula de Bazet son:

< 450 mseg. en hombres adultos y **< 460 mseg.** en mujeres (RAUTANAJU et al 2009)

Un QTc < 340 mseg se considera acortado (DE JONG JS 2010).

En lo que a mediciones del intervalo QT se refiere, es interesante mencionar el estudio de VISKIN et al (2005) cuyo propósito fue definir que porcentaje de médicos, de diferentes disciplinas, podían reconocer un intervalo QT prolongado al verlo. Presentaron trazados electrocardiográficos normales y con el intervalo QT largo a 902 médicos de 12 países, entre los cuales se hallaban 25 expertos en el SQTl mundialmente reconocidos, 106 especialistas en arritmias, 329 cardiólogos y 442 no cardiólogos. Se les solicitó que midieran el intervalo QT, calcularan el QTc y que reportaran si los intervalos QT por ellos medidos eran normales o prolongados. Los resultados obtenidos fueron los siguientes: El 96% de los expertos en el SQTl y el 62% de los expertos en arritmias, establecieron la distinción correcta entre el intervalo QT normal y el prolongado, pero menos del 25% de los cardiólogos y no cardiólogos lo hicieron.

Su conclusión fue que la mayoría de los médicos, incluyendo cardiólogos, no saben calcular bien el intervalo QTc y por ello no pueden identificar correctamente el SQTl.

Pero si se les suministra a los lectores de electrocardiogramas un método adecuado en el cálculo del intervalo QT, los resultados positivos se elevan en gran proporción, como lo demostraron POSTEMA et al (2008).

Estos autores se propusieron investigar si era posible enseñar a quienes no poseían experiencia en la lectura de electrocardiogramas, un método que aumente la exactitud en la medición del intervalo QT.

Para ello suministraron los mismos trazados electrocardiográficos utilizados por VISKIN et al a 151 estudiantes de medicina y a 71 estudiantes cuatro meses más tarde, con las siguientes recomendaciones de parámetros de lectura:

1. Tomar como final de la onda T a la intersección de la tangente trazada por la parte más empinada de su rama terminal, con la línea de base del ECG, utilizando la derivación D2 o V5.
2. Utilizar la fórmula de Bazet ($QTc = QT/\sqrt{RR}$).
3. Considerar como intervalo prolongado al QTc >450 mseg.

Los resultados obtenidos fueron los siguientes: 71% y 77% de los estudiantes, en la primera y la segunda prueba respectivamente, interpretaron correctamente el intervalo QT, en comparación con el 62% obtenido por expertos en arritmias y <25% por cardiólogos y no cardiólogos.

Por lo tanto, si este método es utilizado por los médicos, se obtendría una mejor estratificación de riesgo de muerte súbita provocada por el SQTl en sus pacientes.

3.1. SQTL CONGÉNITO:

Es un trastorno producto de alteraciones en la codificación genética de las proteínas que forman a los canales iónicos de la membrana celular cardiaca, encargados de mantener el equilibrio electrolítico en el espacio intracelular y extracelular. Los iones afectados son el K^+ , el Na^+ y el Ca^{++} . De allí que a ese tipo de mutaciones genéticas se les denomine también **canalopatías**.

Antes de que se establecieran los mapas genéticos, el SQTL se dividía en dos grupos, en base al patrón hereditario homocigoto o heterocigoto. Así teníamos al síndrome de Romano-Ward, transmitido por herencia autosómica dominante, sin acompañamiento de sordera (ROMANO et al 1963; WARD 1964) y el síndrome de Jervell-Lange-Nielsen (1957) por herencia autosómica recesiva, acompañado de sordera.

En la actualidad, el SQTL se clasifica en base al tipo de mutación de los canales iónicos y que incluye a la clasificación anterior con cierta superposición (ROBIN et al 2007; LEHNART et al 2007). Así tenemos que los SQTL 1-6 y los SQTL 9-11 corresponden al síndrome de Romano-Ward, mientras que los SQTL 1 y 5, corresponden al síndrome de Jervell-Lange-Nielsen cuando se asocian con sordera (DELANEY et al 2009). Se conocen hoy en día numerosos genes cuya mutación produce el SQTL, siendo más frecuentes las mutaciones de los genes *KCNQ1* (SQTL1) con una incidencia del 30 al 35%, *KCNH2* (SQTL2) del 25 al 30% y *SCN5A* (SQTL3) del 5 al 10%. Los sigue en frecuencia son la mutación del gen *ANKB* (SQTL4) con 1-2% y del gen *KCNE1* (SQTL5) con 1% (LEHNART et al 2007; MEDEIROS-DOMINGO et al 2007).

Síndrome de QT largo tipo 1 (SQTL1):

Es la variedad más frecuente. En ella está afectado el gen *KCNQ1* que se localiza en el cromosoma 11p15.5 y es el encargado de codificar la subunidad α correspondiente al canal lento de potasio (*I_{ks}*). La mutación de dicho gen provoca una disminución de la salida de K^+ durante la fase 3 del PAT y produce por lo tanto una prolongación de la repolarización ventricular.

Síndrome de QT largo tipo 2 (SQTL2):

Producto de la mutación del gen *KCNH2* o *HERG*, localizado en el cromosoma 7q35-36 y cuya función es la de codificar la subunidad α del canal de K^+ de repolarización rápida (*I_{kr}*). La mutación de este gen provoca una disminución de la corriente de salida de K^+ durante la fase 3 del PAT prolongando así la repolarización.

Síndrome de QT largo tipo 3 (SQTL3):

En esta variedad el gen afectado es el *SCN5A*, localizado en el cromosoma 3p21-24 y encargado de codificar la subunidad α del canal de Na^+ . Al producirse una inactivación defectuosa de dicho canal se prolonga la entrada de Na^+ en la célula durante la fase 2 del PAT causando así prolongación de la repolarización ventricular.

Síndrome de QT largo tipo 4 (SQTL4):

Este subtipo se caracteriza por mutaciones genéticas que afectan el flujo de los iones K^+ , Na^+ y Ca^{++} . El gen implicado es el *ANKB* del cromosoma 4q25-27 que codifica la síntesis de la proteína estructural *Anquirina-B* responsable de vincular las proteínas de la membrana del cardiomiocito con proteínas del citoesqueleto (bomba de Na^+/K^+ ATPasa y el intercambiador Na^+/Ca^{++}). La mutación de la *Anquirina-B* provoca disrupción en la organización celular de la bomba de Na^+/K^+ , del intercambiador Na^+/Ca^{++} y de los receptores inositol-1,4,5 trifosfato (MOHLER et al 2003; MOHLER et al 2005).

Síndrome de QT largo tipo 5 (SQTL5):

En este caso el gen afectado es el KCNE1, localizado en el cromosoma 21q22.1-2, que codifica la síntesis de la subunidad β del canal lento de potasio *I_{ks}*. La consecuencia de su mutación es similar al del SQTL1, o sea, disminución de la salida de K^+ con la consecuente prolongación de la repolarización.

Síndrome de QT largo tipo 6 (SQTL6):

Se origina por mutación del gen MiRP1, localizado en el cromosoma 21q22.1, que provoca pérdida de la función de la subunidad β del canal de repolarización rápida de K^+ (*I_{kr}*). Al igual que en el SQTL2, disminuye la salida del potasio y así prolonga la repolarización ventricular. (ABOTT et al 1999).

Síndrome de QT largo tipo 7 (SQTL7):

Conocido también como síndrome de Andersen-Tawil (ANDERSEN et al 1971; TAWIL et al 1994). Se caracteriza por una mutación del gen KCNJ2 localizado en el cromosoma 17q23 que produce alteraciones en la función del canal rectificador de potasio (*I_{K1}*). Una de las características resaltantes de este síndrome es la presencia de una onda U prominente y el intervalo QT puede inclusive ser normal. De modo que en opinión de algunos autores no debe ser incluido entre los síndromes de QT largo ya que un QT prolongado puede deberse, en estos casos, a errores de medición al incluir en el intervalo QT la onda U (ZHAN et al 2005; MODELL y LEHMANN 2006).

Síndrome de QT largo tipo 8 (SQTL8) o síndrome de Timothy:

En este caso la mutación es del gen CACNA1C, ubicado en el cromosoma 12p13.3, el cual codifica la subunidad α del canal tipo L del Ca^{++} . Al inactivarse dicho canal, se produce una prolongación de la entrada de Ca^{++} a la célula con el consecuente alargamiento muy marcado del intervalo QT.

Síndrome de QT largo tipo 9 (SQTL9):

Esta variedad del SQTL resulta de la mutación del gen CAV3, localizado en el cromosoma 3p25, que codifica la síntesis de la proteína *caveolina 3*. La mutación de dicho gen lleva a una activación prolongada del canal rápido de Na^+ con aumento del tiempo de la fase 0 del PAT (LEHNART et al 2007).

Síndrome de QT largo tipo 10 (SQTL10):

El gen afectado es el SCN4 β que se halla localizado en el cromosoma 11Q23 y codifica la subunidad β del canal rápido de Na^+ . La mutación de este gen provoca una entrada prolongada de Na^+ al interior de la célula. Se trata de una variedad sumamente rara.

Síndrome de QT largo tipo 11 (SQTL11):

Esta variedad también muy rara, se caracteriza por la mutación del gen ACAP9 localizado en el cromosoma 7q21-q22 y cuya función es la de codificar la proteína A kinasa 9 la cual normalmente se une con la subunidad α del canal *I_{ks}* para regular su adecuada función. Su mutación provoca disminución de la salida de potasio.

Síndrome de QT largo tipo 12 (SQTL12):

El gen afectado en este caso es el SNTA1 el cual codifica a la proteína α -sintrofina encargada entre otras funciones la de interacción con la Ca^{++} -ATPasa de la membrana celular. Su mutación lleva a un aumento de la corriente tardía de sodio (*I_{Na}*) similar al del SQTL 3 (UEDA et al 2008).

Características electrocardiográfica de la onda T en los tres SQTL más frecuentes: En el SQTL 1, se observa un patrón característico de la onda T, la cual muestra una morfología

de base ancha. (*Fig. 172 A*). El SQT1 2 presenta una típica onda T bimodal (*Fig. 172 B*) y en el SQT1 3 podemos ver una onda T caracterizada por ser tardía, con el segmento ST largo (*Fig. 172 C*).

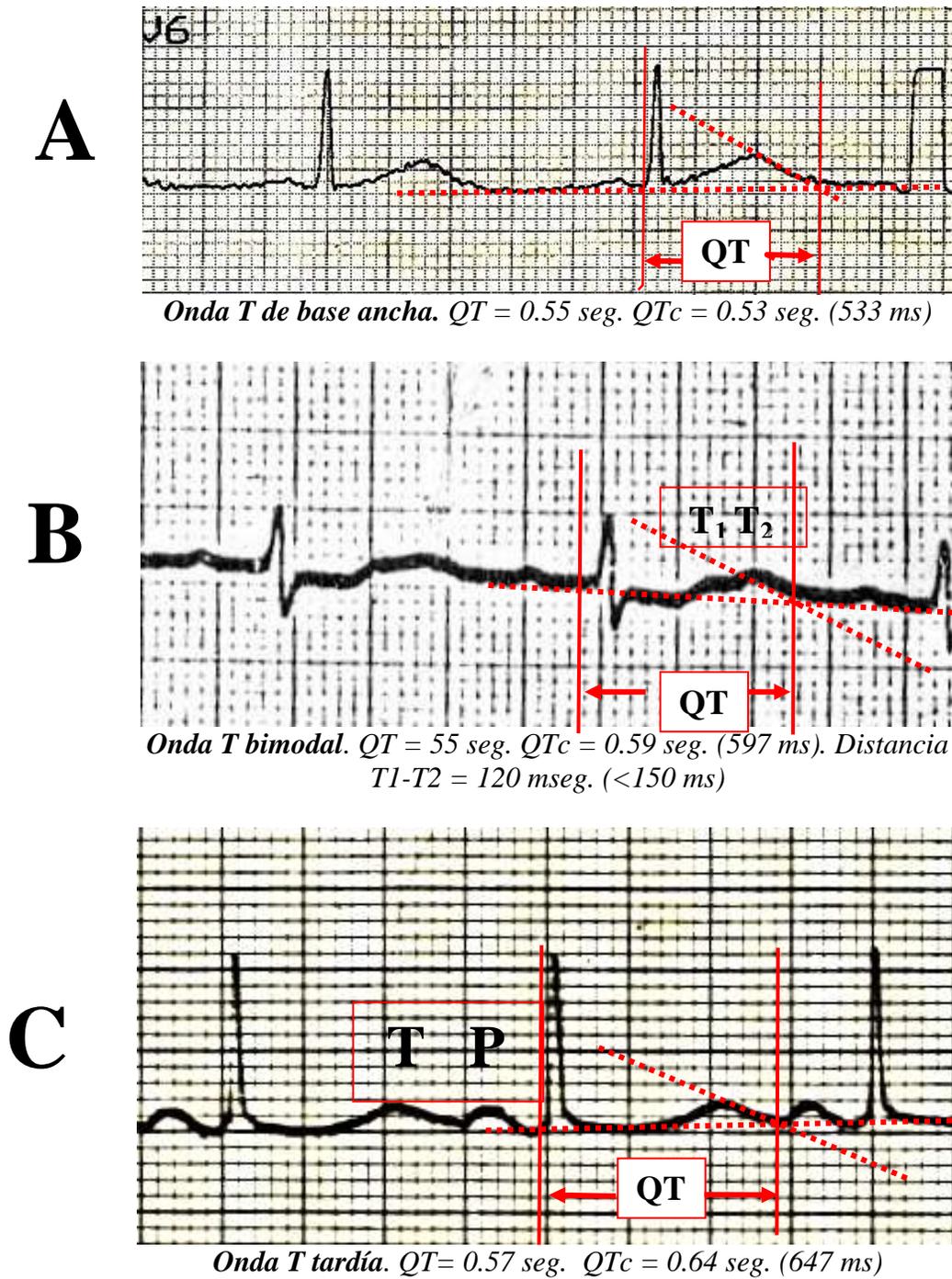


Fig. 172

3.2 SQT_L ADQUIRIDO:

El SQT_L además de congénito, puede ser producido por trastornos del balance electrolítico o inducido por fármacos de diferente naturaleza.

Cuando en los años 20 se introdujo la quinidina como agente antiarrítmico en la práctica médica, se pudo observar que uno de sus efectos secundarios era la aparición de síncope, generalmente al comienzo de la terapia. Más tarde SELZER y WRAY en 1964 demostraron que ello era debido a una taquicardia ventricular polimorfa, denominada luego por DESSERTENNE en 1966 como torsade de pointes. De allí en adelante se ha observado que muchos fármacos antiarrítmicos causan prolongación del intervalo QT y proarritmia, pero también se conoce hoy en día un gran número de medicamentos no cardíacos que poseen igual efecto. Una lista extensa de ellos puede ser consultada en la página de Internet <http://www.azcert.org/medical-pros/drug-lists/drug-lists.cfm>

A pesar de la diferencia estructural y funcional de los fármacos que prolongan el intervalo QT, la mayoría de ellos, si no todos, poseen la habilidad de alterar el componente rápido de la corriente rectificadora tardía de potasio *I_{kr}*, dando lugar a un equivalente del fenotipo SQT_{L2} ya descrito (SANGUINETTI y BENNETT 2003; ECKHART et al 2005; RAJAMANI et al 2006; ANDERSON et al 2006; RODEN 2008; PELLIZZON et al 2008; VAN DER HEYDEN et al 2008).

Ese efecto sobre los canales de potasio puede ser potenciado por una serie de factores, tales como: hipopotasemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, uso de diuréticos, cardiopatía isquémica, hipertrofia ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca congestiva, miocardiopatía dilatada e hipertrófica, miocarditis, como consecuencia de cardioversión de la fibrilación auricular que provoca enlentecimiento repentino de la frecuencia cardíaca y concentración elevada de fármacos predisponentes (LIU y HUURLINK 2004; MODELL y LEHMANN 2006; RODEN 2006; MEDEIROS-DOMINGO et al 2007).

Es importante por lo tanto usar estos fármacos con precaución en los pacientes con las mencionadas alteraciones (LANZA TARRICONE 2008).

La razón por la cual estos fármacos afectan a los canales de potasio *I_{kr}*, se halla en su estructura molecular. Dichos canales carecen de los dos residuos prolina que poseen los otros canales de potasio y cuya función es la de disminuir el diámetro del canal. Al no existir los residuos prolina, el canal presenta un vestíbulo más amplio del poro que facilita su exposición a grandes moléculas. Poseen además dos residuos aromáticos (tirosina y fenilalanina) los cuales facilitan enlaces con moléculas aromáticas de algunos fármacos con poder de bloquear el canal (ABRIEL et al 2004; STANSFELD et al 2007).

También se ha observado que no todos los fármacos que prolongan el intervalo QT generan arritmias ventriculares malignas, lo cual ha llevado a algunos investigadores a pensar que dichos fármacos por si solos no poseen la capacidad de producir tales arritmias, sino que necesitan la presencia de otros factores para poder hacerlo, tales como la presencia de trastornos electrolíticos (hipopotasemia, hipocalcemia e hipomagnesemia), bradicardia, cardiopatía preexistente, intervalo QT basal > 460 mseg. o asociación de drogas que prolongan el intervalo QT (RODEN 2006; PELLIZZON 2008).

DIAGNÓSTICO CLÍNICO DEL SQT_L:

Se utilizan los criterios establecidos por SCHWRTZ et al en 1993 que se exponen en la **TABLA II**.

TABLA II

Criterios	Puntos
ELECTROCARDIOGRAMA	
QTc (formula de Bazet)	
≥ 480 mseg.	3
460-470 mseg.	2
450 mseg. (hombres)	1
Torsades de pointes	2
Muecas en la onda T en 3 derivaciones	1
Bradicardia	0.5
HISTORIA CLÍNICA	
Síncopes	
Con estrés	2
Sin estrés	1
Sordera congénita	0.5
HISTORIA FAMILIAR	
Familiares con SQTL confirmado	1
Muerte súbita inexplicada en familiares de primera línea menores de 30 años	0.5

Diagnóstico: < 1 punto = baja probabilidad,
 2-3 puntos = probabilidad intermedia,
 ≥ 4 puntos = alta probabilidad.

MECANISMO DE PRODUCCIÓN DE LAS ARRITMIAS VENTRICULARES MALIGNAS EN EL SCTL:

Se ha propuesto como mecanismo productor de arritmias en el SCTL y en especial de la fibrilación ventricular, al llamado fenómeno de **R** sobre **T**, el cual tiene lugar cuando una onda Q o R de un ciclo cardiaco (extrasístole ventricular) cae sobre la onda T del ciclo cardiaco precedente, provocando una despolarización temprana de las células no repolarizadas en su totalidad (SMIRK 1967, ATTWEL y LEE 1988).

Según JAMES (1969) la prolongación del intervalo QT representa una repolarización ventricular retardada y por lo tanto un aumento en la duración del período vulnerable, con la consecuente mayor susceptibilidad para la aparición de arritmias ventriculares en presencia de extrasístoles ventriculares. Por tal motivo dicho autor hacía constar que en pacientes con QT largo es particularmente importante prevenir la ocurrencia de latidos prematuros ventriculares.

En opinión de HLAING et al (2005) cualquier actividad eléctrica conducida transmural durante la fase 2 y 3 del PAT puede manifestarse como extrasístole **R** sobre **T** en el ECG.

La porción Terminal de la onda T representa la ventana vulnerable por ser el intervalo de tiempo durante el cual algunos miocitos ventriculares se encuentran en período refractario y otros fuera de él (YANN et al 1998, HLAING et al 2005).

En el año 2004 YANN et al. al producir isquemia regional del miocardio en el ventrículo derecho aislado del perro y registrar potenciales de acción transmembrana epicárdicos en

ambos lados del borde entre la zona isquémica y la sana, observaron pérdida de la “cúpula” o convexidad superior del PAT epicárdico, mediada por la *Ito*, en la zona isquémica, pero no en la zona perfundida, con producción de reentradas durante la fase 2 del PAT y extrasístoles **R** sobre **T** asociadas, capaces de producir fibrilación ventricular.

Aunque en opinión de WARD y CAMM (1988) el fenómeno **R** sobre **T** probablemente no es de gran importancia en la producción de arritmias ventriculares en el SQT1, YAN et al (2001) opinan que la dispersión transmural de la repolarización (**DTR**) al aumentar cuando se bloquea la corriente *Ikr* mediante *dl*-sotalol, juega un papel importante en la propagación transmural de post-despolarizaciones tempranas (extrasístoles malignas **R** sobre **T**) que a su vez inician la aparición de torsades de pointes (**TdeP**) *Fig. 173*.

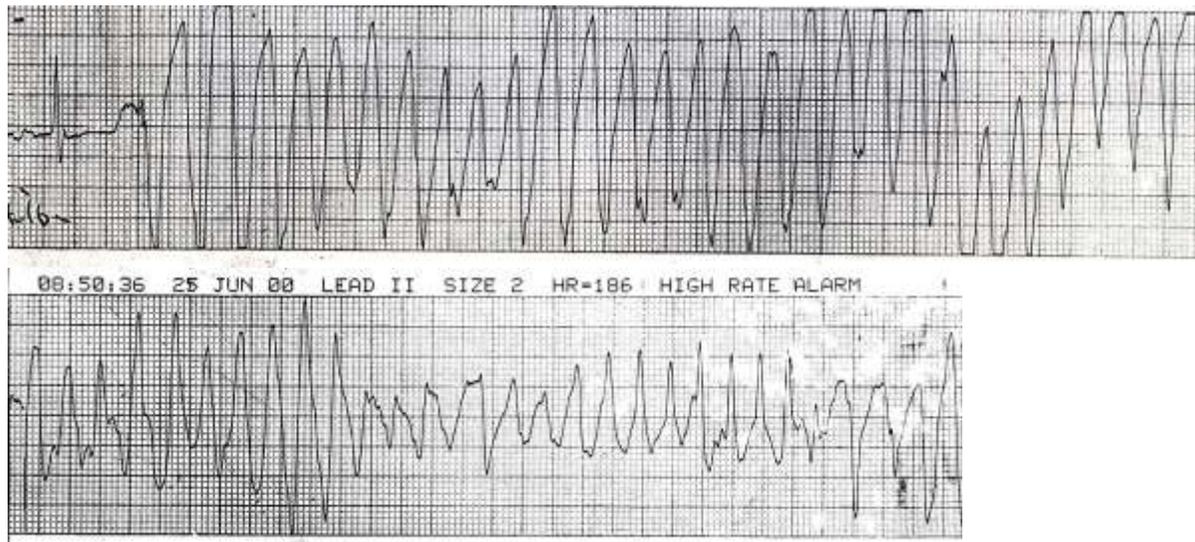


Fig. 173

MEDINA-RAVEL et al (2003) hacen notar que la frecuente aparición de extrasístoles R sobre T producidas por marcapasos biventriculares (BiVP) y por marcapasos epicárdicos del ventrículo izquierdo (LVEpiP) en cuatro de sus pacientes, produjo múltiples episodios de taquicardia ventricular polimorfa no sostenida en uno de ellos y **TdeP** incesante en otro.

Sin embargo el mecanismo de producción de **TdeP** más ampliamente aceptado es el de las post-despolarizaciones tempranas (**PDT**) con actividad gatillada en la fase 2 y 3 del PAT (RODEN y ANDERSON 2000; EL-SHERIF 2001; YAN et al 2001; NODA et al 2004 GALLACHER et al 2007; RODEN 2008).

Las PDT que tienen lugar durante la fase 2 son producto de la entrada de Ca^{++} por los canales lentos (*Ca-L*) y adicionalmente de Na^{+} , tal como se observa en el SQT13 y por ello en estos casos aumenta la duración del segmento ST con inscripción tardía de la onda T en el ECG (PEREZ-RIERA et al 2010). En cambio, cuando las PDT ocurren durante la fase 3 del PAT, ellas se deben a la disminución de la actividad de los canales rectificadores tardíos lentos (*Iks*) o de los tardíos rápidos (*Ikr*), tal como ocurre en el SQT11 y SQT12 respectivamente.

Las drogas que prolongan el intervalo QT bloquean en forma directa los canales de potasio *Ikr* semejándose al SQT12 (YAP y CAMM 2003; MODELL y LEHMANN 2006).

Las PDT son consecuentes a un aumento de la dispersión transmural entre las células del miocardio ventricular. En condiciones normales el PAT en las células miocárdicas localizadas en el subepicardio, parte media del miocardio y las del subendocardio varían en su duración. Las células de la región media del miocardio ventricular (células M) presentan una repolarización de mayor duración que las células de las otras dos regiones y además los PAT en las tres regiones difieren en su forma. Las células del subepicardio y las células M, a diferencia de las del subendocardio, muestran generalmente la fase 1 prominente seguida de una fase 2 en forma de cúpula, debido a una gran corriente transitoria de salida (*I_{to}*) dando al PAT un aspecto mellado (ANTZELEVITCH 1991, 1999, 2007, 2010; NABAUER et al 1996). **Fig. 174**

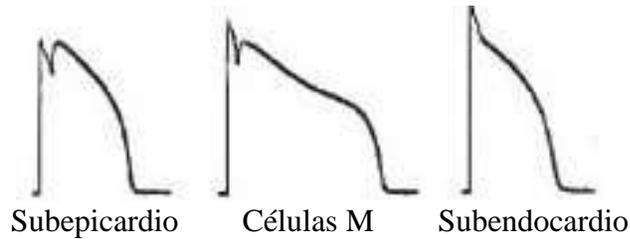


Fig. 174

La diferencia en el tiempo de repolarización entre los tres tipos predominantes de células del miocardio ventricular contribuye de manera importante en la inscripción de la onda T normal en el ECG, en especial en las derivaciones precordiales (YAN y ANTZELEVITCH 1998). El inicio de la onda T corresponde al momento en que la fase 2 o meseta del PAT subepicárdico se separa del PAT de las células M. El pico de la onda T coincide con el final de la repolarización de las células del subepicardio que son las primeras en repolarizarse y el final de la repolarización de las células subendocárdicas contribuye con la parte inicial de la rama descendente de la onda T. El final del PAT de las células M que son las últimas en repolarizarse, coincide con el final de la onda T (**Fig. 175**).

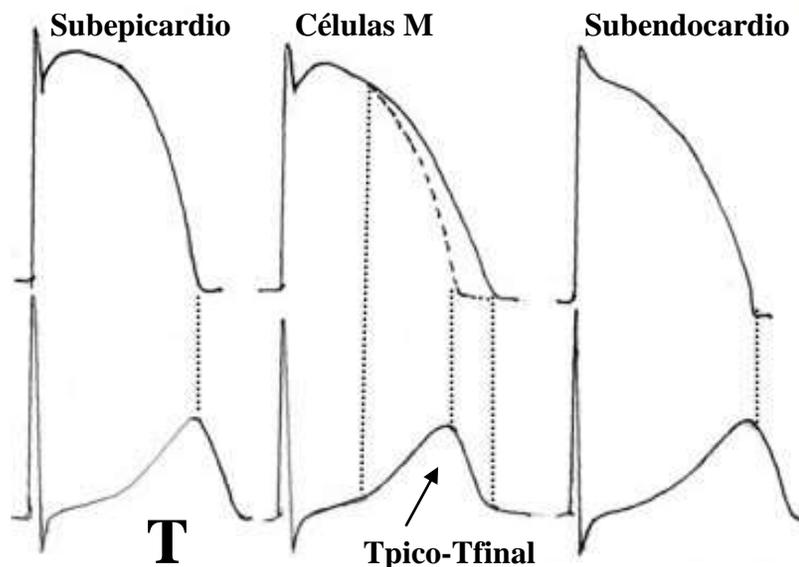


Fig. 175

Como hemos visto, en condiciones normales existe heterogeneidad eléctrica en el miocardio ventricular (dispersión transmural de la repolarización ventricular) la cual está representada en el ECG por el intervalo que va desde la punta de la onda T hasta el final de la misma (**Tpico-Tfinal**) siendo un buen índice de la dispersión transmural de la repolarización y por tal motivo ha sido propuesto como valor pronóstico de riesgo de proarritmias ya que la exageración o amplificación de dicha heterogeneidad espacial es la responsable de la arritmogénesis (**TdeP**) en el síndrome del QT largo (ANTZELEVITCH 2007).

Las células M al poseer una repolarización de mayor duración están más propensas a desarrollar post-despolarizaciones tempranas ya que responden con una prolongación desproporcionada de su PAT en respuesta a la disminución de la frecuencia cardíaca y a los fármacos que bloquean los canales de potasio (**Ikr**) (ANYUKOHOVSKY 1996; YAP y CAMM 2003).

En resumen, la hipótesis propuesta por YAP y CAMM (2003) y por ANTZELEVITCH (2007) parte de la premisa de que en condiciones basales existe heterogeneidad eléctrica en forma de dispersión transmural de la repolarización y que su aumento desproporcionado, con reducción neta de la corriente de repolarización por reducción de **Ikr** o **Iks** o por aumento de **ICa** o **INa** tardía, conduce a la aparición de post-despolarizaciones tempranas con actividad gatillada y a un aumento de la duración de los PAT en las fibras de Purkinje y células M, que a su vez llevan a un aumento de la dispersión de la refractariedad dando lugar a circuitos de reentrada intramural y aparición de torsades de pointes, las cuales pueden presentarse en forma no sostenida (síncopes) o sostenida que degenera en fibrilación ventricular y paro cardíaco.

Cuando las **TdeP** son producidas por drogas, según DREW et al (2010) generalmente se inician con el patrón de ciclos R-R corto-largo-corto, caracterizado por un latido prematuro ventricular con acoplamiento corto, seguido por pausa compensadora y luego otro latido prematuro ventricular que cae cerca del pico de la onda T. Se cree que la mencionada secuencia genera TdeP aumentando la heterogeneidad de la repolarización en la pared del miocardio ventricular.

4. SÍNDROME DE QT CORTO (SQTC) CONGÉNITO:

El síndrome de QT Corto hereditario o familiar, descrito en el año 2000 por GUSSAK et al, es el integrante más reciente de las canalopatías. Se hereda con carácter autosómico dominante (BELLOCQ et al 2004) y produce alteraciones en el funcionamiento eléctrico tanto auricular como ventricular. Cursa con frecuentes crisis de fibrilación auricular paroxística en jóvenes sin cardiopatía estructural aparente y muestran un alto riesgo de padecer taquicardias ventriculares, fibrilación ventricular y muerte súbita.

Se caracteriza por presentar el intervalo QT < 330 ms con onda T alta, picuda y de base estrecha (GAITA et al 2004; FERNANDEZ LOZANO y MERINO LLORES 2006; MORITA et al 2008; CAMPUZANO et al 2009). **Fig. 176**

GIUSTETTO et al en una publicación del año 2006 dan como valores límites en el SQTC para el QT < 320 ms y para el QTc < 340 ms. ANTONEN et al (2007) en un estudio realizado en Finlandia con un amplio universo de personas de mediana edad observaron valores del intervalo QT ≤ 320 ms entre el 0.06% y 0.10% y valores ≤ 340 msec. en un 0.4% de los casos. Según REINING et al (2007) la presencia en la población general de valores del QTc < 300 msec. es extremadamente rara.

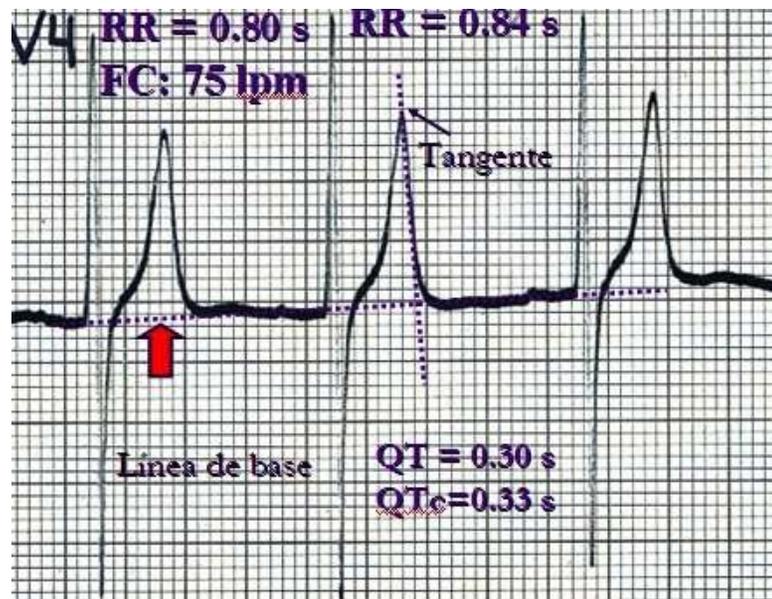


Fig. 176

Se han descrito tres tipos de SQTC:

Síndrome de QT corto Tipo 1 (SQTC1): mutación en el gen *KCNH2* (*HERG*) que codifica la subunidad α del canal voltaje dependiente de potasio que conduce la corriente rectificadora de salida tardía rápida *I_{kr}* (BRUGADA et al 2004).

Síndrome de QT corto Tipo2 (SQTC2): En este caso el gen que muta es el *KCNQ1* que codifica la subunidad α del canal de potasio que conduce la corriente lenta *I_{ks}* (BELOCQ et al 2004).

Síndrome de QT corto Tipo3 (SQTC3): Este tipo de SQTC se ha relacionado con mutaciones del gen *KCNJ2* localizado en el cromosoma 17 que codifica el canal de la corriente rectificadora de potasio *I_{k1}* y provoca aceleración de la fase 3 del PAT (PRIORI et al 2005).

Estas mutaciones, al contrario de las descritas en el SQT, aumentan la actividad de los canales de potasio *I_{kr}*, *I_{ks}* y *I_{k1}* en vez de inhibirla (CAMPUZANO et al 2009).

5. SÍNDROME DE BRUGADA:

Fue descrito por BRUGADA P. y BRUGADA J. en 1992 como síndrome clínico y electrocardiográfico caracterizado por bloqueo de la rama derecha, elevación persistente del segmento ST y muerte súbita.

Se trata de una enfermedad familiar con transmisión autonómica dominante, de grado variable de penetrancia y con heterogeneidad genética (VATTA et al 2002; WEISS et al 2002). Fue considerada como un desorden primario del funcionamiento eléctrico del corazón sin alteraciones estructurales, pero PAPAVALASSILIO et al (2004) en un estudio utilizando resonancia magnética con pacientes portadores del síndrome de Brugada observaron que en ellos el área del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) era significativamente mayor que en un grupo de control sin el síndrome de Brugada y que tenían además tendencia a mostrar mayor volumen telediastólico y telesistólico en el ventrículo derecho con menor fracción de eyección.

El síndrome de Brugada se ubica en el grupo de las canalopatías que en un 20% de los casos afecta a los canales de sodio (ANTZELEVICHTCH et al 2005) provocando su inactivación o el cierre prematuro de los mismos (GRANT 2009; CAMPUZANO et al 2009).

Los genes mutantes son el *SCN5A* (síndrome de Brugada tipo 1) con locus 3p21 que afecta la subunidad α del canal de sodio con pérdida de su función, dejando sin oposición a la corriente de potasio *Ito* (ANTZELEVICHTCH 2001) y el *GPD1-L* con locus 3p24 (síndrome de Brugada tipo 2) que altera el funcionamiento de los canales de sodio con la consecuente disminución de la corriente de dicho ion (LONDON et al 2007; VAN NORSTRAND et al 2007).

Recientemente se han descrito mutaciones también de los genes que afectan a los canales de calcio *CACNA1C* y *CACNB2b* causantes de alteraciones de la subunidad α_1 o β_2 de los canales de calcio tipo L con pérdida de la función de dichos canales. Estos casos presentan además el intervalo QT acortado, o sea, existe una combinación entre el síndrome de Brugada y el síndrome del QT corto y cursan con arritmias ventriculares malignas y muerte súbita (ANTZELEVICHTCH 2007a; 2007b; 2007c).

CARACTERÍSTICAS ELECTROCARDIOGRÁFICAS:

En el síndrome de Brugada se observan cambios electrocardiográficos típicos dependientes tanto de la repolarización como de la despolarización. En lo que respecta a la repolarización se han descrito tres tipos de patrones electrocardiográficos en las derivaciones precordiales derechas V1 y V2 o V1, V2 y V3.

Tipo 1: Es el descrito originalmente por BRUGADA y BRUGADA en 1992, caracterizado por elevación marcada del segmento ST de convexidad superior (en forma abovedada) y con el punto J ≥ 2 mm seguido de onda T negativa. Presenta morfología de bloqueo de rama derecha (**Fig. 177 A, 178 y 179**).

Tipo 2: Al igual que el Tipo 1 presenta elevación del segmento ST con el punto J ≥ 2 mm pero en este caso muestra un descenso gradual del mismo y permanece elevado ≥ 1 mm sobre la línea de base. La onda T es positiva o bifásica. Su aspecto es el de una silla de montar (**Fig. 177 B**).

Tipo 3: En este caso el aspecto del ECG es análogo al del tipo 2 pero con elevación del segmento ST ≤ 1 mm.

Los patrones arriba descritos pueden variar de un día para otro o inclusive en momentos diferentes del mismo día (WILDE et al 2003). Es importante hacer notar que dichos cambios dependen en gran parte de la colocación de los electrodos en las derivaciones precordiales derechas. Colocando los electrodos uno o dos espacios intercostales por encima del sitio habitual (4° espacio intercostal), pueden ser obtenidos los cambios electrocardiográficos característicos del síndrome de Brugada tipo 1, el cual hace el diagnóstico del síndrome (MEREGALLI et al 2005) **Fig. 180**.

Si estamos en presencia del ECG tipo 2 o 3 y éste no varía con el cambio de la posición de los electrodos precordiales derechos, es necesario el uso de fármacos de la clase Ia o Ic (con excepción de la quinidina) o el estudio genético para poder hacer el diagnóstico de síndrome de Brugada. (BRUGADA et al 2000; SHIMIZU et al 2000; ROLF et al 2003; PLUNKETT et al 2003).

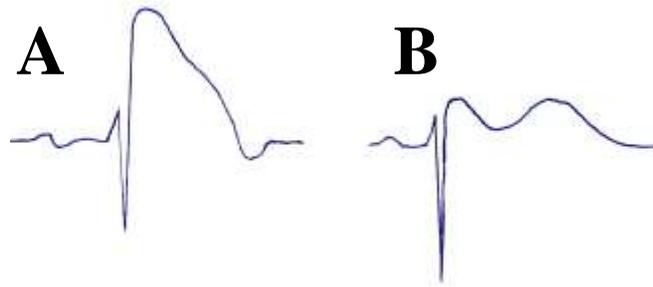


Fig. 177

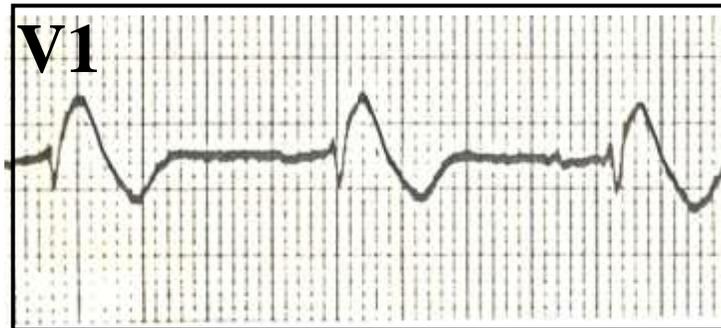


Fig. 178

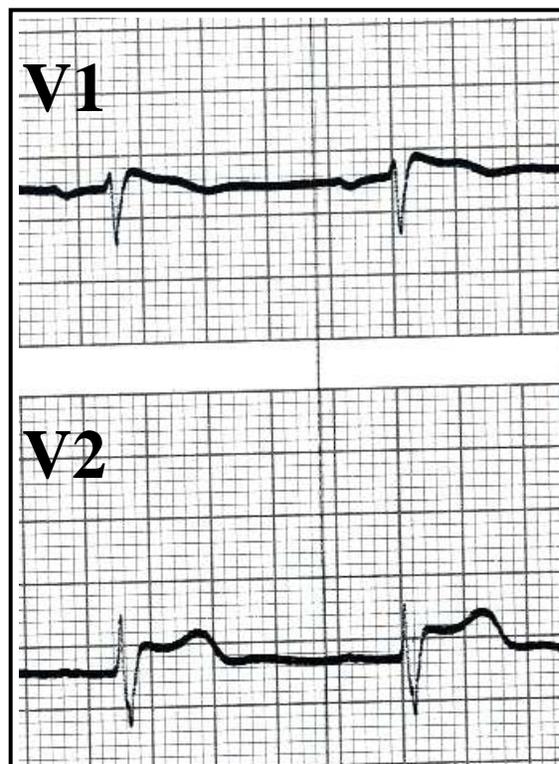


Fig. 179

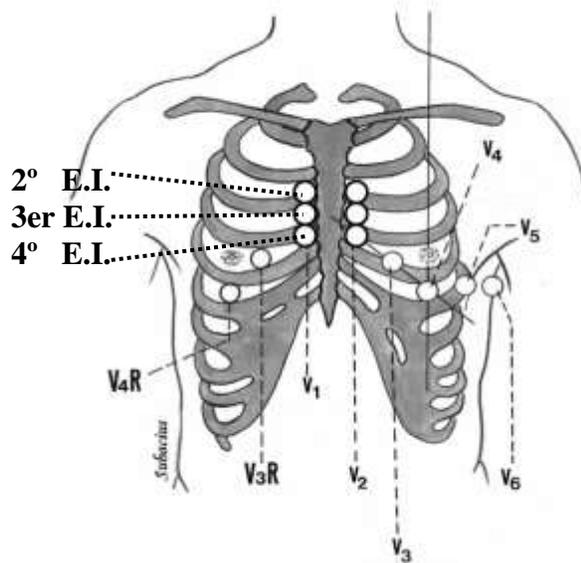


Fig. 180

Los otros cambios electrocardiográficos que pueden ser observados en el síndrome de Brugada son los originados por trastornos de conducción, en especial en pacientes con mutaciones del gen *SCN5A* (SMITS 2002) y que consisten en:

1. Prolongación del intervalo PQ o PR que suele observarse en aproximadamente el 50% de los casos.
2. Aumento eventual de la duración de la onda P que se exagera con la administración de Ajmalina (PEREZ-RIERA et al 2010).
3. Aumento de la duración del complejo QRS asemejándose al bloqueo de la rama derecha, pero generalmente sin ensanchamiento de la onda S en las derivaciones precordiales izquierdas V5 y V6 (WILDE et al 2002).
4. El intervalo QT en la mayoría de los casos se halla dentro de límites normales.

FISIOPATOLOGÍA

Se han propuesto dos mecanismos electrofisiológicos para explicar los cambios electrocardiográficos y la arritmogénesis en el síndrome de Brugada (MEREGALLI et al 2005).

1. Trastornos primarios de la repolarización. Esta hipótesis, aceptada por numerosos investigadores (MATSUO et al 1998; YAN y ANTZELEVITCH 1999; SHIMIZU et al 2001; KURITA et al 2002; NODA et al 2003), se basa en la existencia de diferencias entre los PAT de las distintas capas del miocardio ventricular. Como ya se ha mencionado, las células de la región subepicárdica muestran potenciales de acción de menor duración que las del subendocardio, con la fase 1 (pico) más prominente y con una mayor depresión o muesca entre la fase 1 y la fase 2 (**Fig. 174**) debido a una mayor contribución de la corriente transitoria de salida de potasio (*I_{to}*) en ellas.

Cuando ocurre una disminución de la *I_{Na}* se acentúan dichas diferencias creando un gradiente de voltaje durante la repolarización entre ambas regiones del miocardio ventricular (**Fig. 181**).

Los cambios electrocardiográficos típicos del síndrome de Brugada se manifiestan en las derivaciones precordiales derechas y no en las izquierdas porque existe mayor actividad de la *Ito* en el ventrículo derecho que en el izquierdo (DI DIEGO et al 1996).

La existencia del mencionado gradiente de repolarización en los pacientes con síndrome de Brugada fueron comprobados por NAGASE et al en el 2008 utilizando registros unipolares simultáneos en el subepicardio y el subendocardio.

El descenso de la cúpula y la acentuación de la muesca del PAT dan lugar a una marcada dispersión de la repolarización tanto en la pared subepicárdica como entre el subepicardio y el subendocardio (HERBERT y CHAHINE 2006) **Fig. 181** y si ocurre una reducción aún mayor de la *INa*, la *Ito* repolariza la membrana celular más allá del voltaje con el cual se activan los canales de calcio tipo L (*ICa-L*) dando como resultado la pérdida de la cúpula del PAT y mayor dispersión de la repolarización, por lo tanto mayor vulnerabilidad para la aparición de reentradas durante la fase 2 cuya manifestación clínica son las taquicardias ventriculares y la fibrilación ventricular (ANTZELEVITCH 2001; ANTZELEVITCH et al 2002; ANTZELEVITCH et al 2005; DIZON y NAZIF 2010) **Fig. 181**.

2. Retardo de la despolarización y enlentecimiento de conducción a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD). MEREGALLI et al 2005.

Según esta hipótesis el PAT se inicia antes en el ventrículo derecho (fuente) que en el tracto de salida (recipiente) por lo cual la corriente eléctrica intracelular es conducida desde el VD hacia el TSVD y de allí de vuelta al VD por el espacio extracelular cerrando el circuito. De modo que el electrodo situado sobre el TSVD (V2 3er E.I.) registra una positividad cuando la corriente eléctrica se dirige hacia él expresándose en el ECG como elevación del segmento ST.

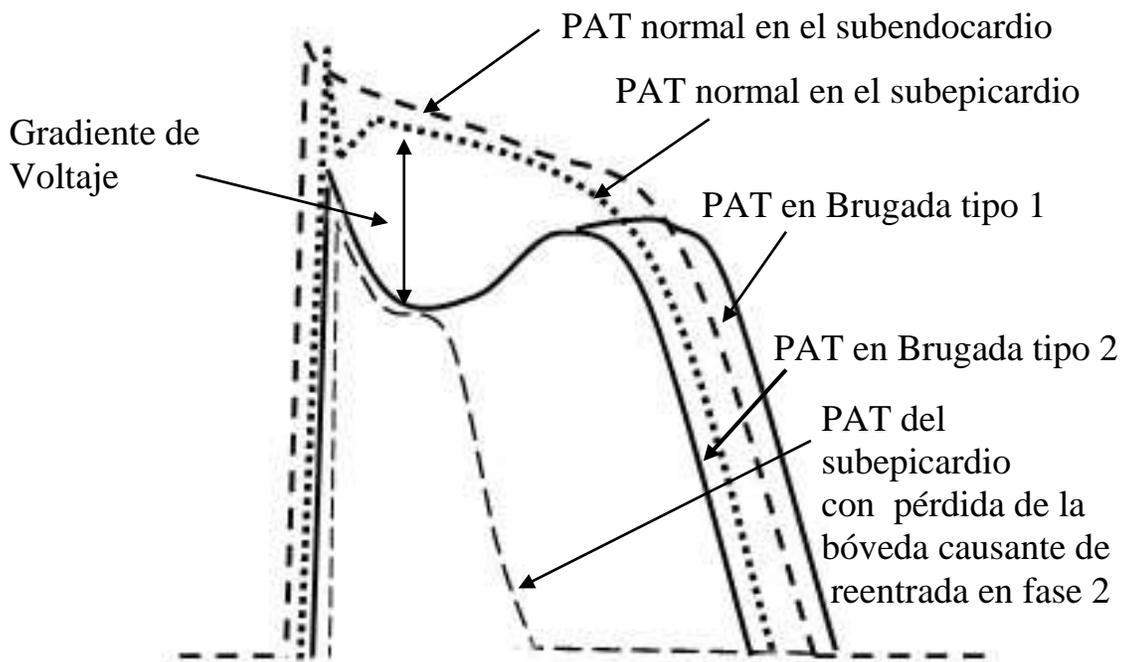


Fig. 181

Alteraciones en la morfología del PAT miocárdico según la localización y tipo de Brugada

POSTEMA et al (2010) mediante estudios vectocardiográficos y mapeo superficial de potenciales lograron demostrar que las anomalías de la despolarización y conducción lenta se ubican en efecto en el ventrículo derecho y según ellos los cambios en la repolarización son concordantes con los de la despolarización y secundarios a ella.

Ha sido propuesta una tercera explicación de los cambios presentes en el síndrome de Brugada la cual toma en cuenta la presencia de alteraciones estructurales a nivel del TSVD como los causantes del enlentecimiento de conducción que allí tienen lugar, estableciendo así una conexión entre los trastornos estructurales y los funcionales en el síndrome de Brugada (MEREGALLI et al 2005).

Existen inclusive estudios que abren la posibilidad de que las alteraciones funcionales (reducción de la *INa*) sean los causantes de las alteraciones estructurales (BEZZINA 2003).

También se ha tratado de explicar el enlentecimiento de conducción a nivel del TSVD a la presencia en esa zona de tejido de conducción lenta, similar al del nódulo A-V, con ascenso del PAT *ICa-L* dependiente que sería el causante de los trastornos de la despolarización y enlentecimiento de la conducción a nivel del TSVD y explicaría porqué el ascenso mas prominente del segmento ST se inscribe en las derivaciones precordiales derechas V2 3er espacio intercostal y V2 2º espacio Intercostal (MEREGALLI et al 2005).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Existen varias entidades patológicas que pueden ser confundidas con el síndrome de Brugada, entre las cuales hay que mencionar el bloqueo de la rama derecha, infarto del ventrículo derecho, tromboembolismo pulmonar agudo, hipercalcemia, ataxia de Friedreich, intoxicación con cocaína, tumores del mediastino que comprimen el TSVD, el síndrome de repolarización precoz y la displasia o miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD).

Especial énfasis debe ponerse en la última anomalía mencionada, ya que en ocasiones puede llegar a ser difícil distinguirla del síndrome de Brugada (WILDE et al 2002) publicaron una lista que podría ser de gran ayuda para diferenciar la DAVD del síndrome de Brugada, y en la cual se destacan los siguientes puntos (*TABLA III*).

TABLA III

	DAVD	BRUGADA
Relación hombre/mujer	3:1	8:1
Manifestación	Al esfuerzo	En reposo
Patología	Sustitución por tejido graso y fibroso	Normal
ECG	Onda epsilon (ε)	Morfología de BRD
Conducción A-V	Normal	PR/HV anormal en el 50% de los casos
Arritmias auriculares	Tardías, secundarias	De aparición temprana
Arritmias ventriculares	Taquicardia ventricular monomorfa y fibrilación ventricular	Taquicardia ventricular polimorfa y fibrilación ventricular

5. DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO (DAVD)

Conocida también como miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho fue descrita por primera vez en 1977 por FONTAINE et al y en 1982 MARCUS et al publicaron la primera serie clínica formada por 24 casos. Se trata de una enfermedad caracterizada por la sustitución progresiva del tejido miocárdico contráctil del ventrículo derecho por tejido adiposo o fibroadiposo (EL MASRY y YADAV 2008).

Su manifestación clínica son las arritmias ventriculares originadas en el ventrículo derecho, síncope y muerte súbita. Se observa con mayor frecuencia en personas jóvenes y en un gran porcentaje en atletas.

Es una enfermedad hereditaria con dos patrones de herencia:

1. Autonómica dominante, la forma más común, de la cual se han identificado mutaciones en seis genes, cuatro de los cuales codifican proteínas de la unión intercelular (WARD et al 2008). En aproximadamente la mitad de los casos la proteína afectada es la *plakofilina 2* y en un porcentaje mucho menor el defecto genético se localiza en las proteínas *desmoplaquina*, *placoglobina* y *desmogleína-2* (MAC RAE et al 2006).

En base al locus involucrado, se han descrito varios fenotipos de la DAVD que se detallan a continuación:

- Tipo1: mutación en 14q23-24
- Tipo2: mutación en 1q42-q43
- Tipo3: mutación en 14q12-q22
- Tipo4: mutación en 2q32.1-q32.3
- Tipo5: mutación en 3q23
- Tipo6: mutación en 10p12-p14
- Tipo7: mutación en 10q22.3
- Tipo8: mutación en 6p24
- Tipo9: mutación en 12p11
- Tipo10: mutación en 18q12.1-q12.2
- Tipo11: mutación en 18q12.1
- Tipo12: mutación en 17q21

2. Autonómica recesiva: esta forma fue descrita en la isla griega de Nexos y por tal motivo se la conoce como síndrome de Nexos y se caracteriza por presentar además de la DAVD, queratodermia palmo-plantar y un cabello rizado típico (CAMPUZANO et al 2009).

Desde el punto de vista anatomopatológico la DAVD se caracteriza por el reemplazo de las células miocárdicas por tejido adiposo o fibroadiposo en el ventrículo derecho y con localización preferencial en el subepicardio del ápex, el infundíbulo (tracto de salida) y en la zona subtricuspídea, formando el llamado triángulo de la displasia (BRUGADA et al 1997).

En el electrocardiograma se observan anomalías en un 90% de los casos (CORRADO et al 2000) siendo la inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas V1-V3 la que con mayor frecuencia se observa y a menudo se acompaña de una ligera elevación del segmento ST (<0.1 mV) **Fig. 182**. Sin embargo estos signos electrocardiográficos no son específicos de la DAVD ya que suelen observarse en otras patologías cardiacas e inclusive ser una variante normal en mujeres y en menores de 12 años de edad.

También puede observarse aumento de duración del complejo QRS en las derivaciones precordiales derechas y en un 30% de los casos suele observarse una pequeña onda después

del complejo QRS y el comienzo del segmento ST (FONTAINE et al 1999) principalmente en las derivaciones derechas, conocida como onda epsilon (ϵ).

La arritmia que con mayor frecuencia se observa en la DAVD es la taquicardia ventricular monomorfa sostenida, con morfología de bloqueo de la rama izquierda reflejando así su origen en el ventrículo derecho. La otra complicación observada en la DAVD es la fibrilación ventricular. El mecanismo de las arritmias ventriculares en la DAVD ha sido atribuido a las reentradas causadas por los islotes de tejido fibroadiposo.

La mayoría de estos pacientes son susceptibles a la estimulación adrenérgica y el 80% de ellos desarrollan extrasístoles ventriculares o taquicardia ventricular con la administración de isoprenalina. LECLERQC et al en 1996 observaron en el registro electrocardiográfico ambulatorio de pacientes que desarrollaron taquicardia ventricular un aumento progresivo de la frecuencia sinusal antes de la aparición de la arritmia, lo cual sugiere la existencia de una estimulación simpática progresiva. El hecho de que la estimulación del simpático provoca arritmias ventriculares en los pacientes con DAVD podría explicar la gran prevalencia de dicha condición en individuos que fallecen durante el ejercicio (GEMAYEL et al 2001).

En 1994 fueron propuestos por un grupo de trabajo criterios mínimos para diagnosticar la displasia arritmogénica del ventrículo derecho (MAC KENNA et al; **TABLA IV**). En la actualidad para verificar la exactitud del diagnóstico se requiere el estudio genético del paciente y sus familiares.

7. SÍNDROME DE REPOLARIZACIÓN PRECOZ

La repolarización precoz (**RP**) ha sido considerada tradicionalmente un hallazgo electrocardiográfico benigno en personas jóvenes sin evidencia de enfermedad cardíaca y en especial en atletas entrenados, entre los cuales su presencia es más la regla que la excepción, observándose entre el 50% y el 80% de los casos (CORRADO et al 2009).

Se caracteriza por presentar en el ECG de reposo elevación del punto **J** (punto donde termina el complejo QRS y comienza el segmento ST) de al menos 0.1 mV por encima de la línea de base, acompañado a menudo de empastamiento de la porción terminal del complejo QRS y la inscripción de una corta deflexión positiva, en forma de una pequeña “joroba” inmediatamente después del complejo QRS conocida como deflexión **J**, onda **J** u onda de **Osborn** (HURST 1998). Estas características electrocardiográficas varían en su forma, amplitud y localización (BOINEAU 2007).

La localización más frecuente se encuentra en las derivaciones precordiales medias (V3-V4) y laterales (V5, V6, D1 y aVL). Puede también presentarse en las derivaciones inferiores (D2, D3 y aVF) o inclusive en V2 y V3 (CORRADO et al 2009).

La morfología que con mayor frecuencia se observa es la elevación del segmento ST con concavidad superior, seguida de onda T positiva y alta (**Fig. 183, 184 y 185**). Esa morfología también la podemos hallar en la hipertrofia del ventrículo izquierdo (**Fig. 186**).

La inocuidad del patrón electrocardiográfico de repolarización precoz ha sido cuestionada recientemente por varios investigadores, quienes han observado dicho patrón, sobre todo cuando se localiza en las derivaciones inferiores y laterales, en un número significativo de pacientes con fibrilación ventricular idiopática (BOINEAU et al 2007; LETSAS et al 2007; HAÏSSAGUERRE et al 2008; ROSSO et al 2008).

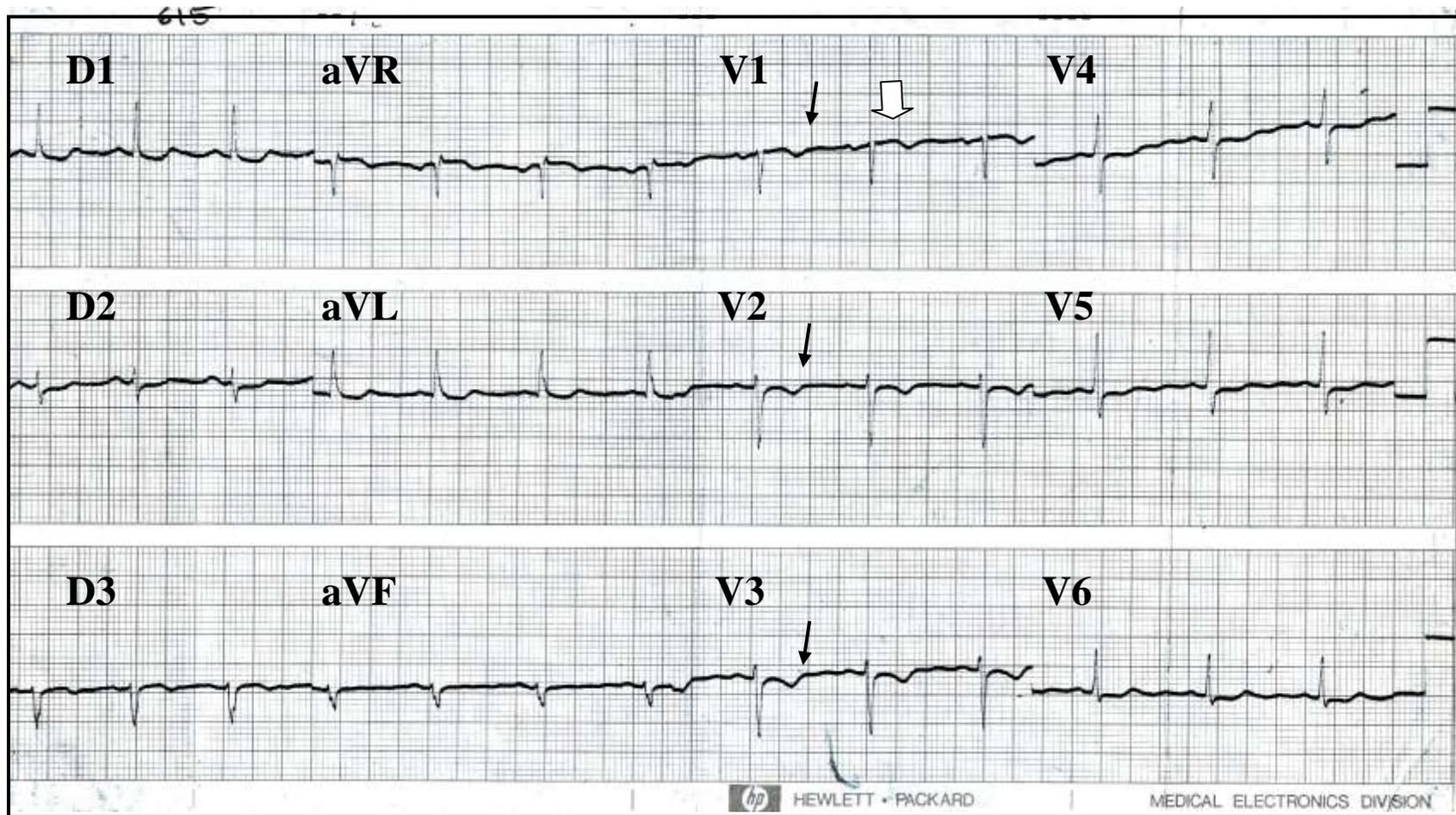


Fig. 182

Paciente masculino de 22 años de edad con ondas T negativas en las derivaciones precordiales V1 a V3 y ligera elevación del segmento ST en la derivación V1.

TABLA IV
1. Alteraciones funcionales y estructurales globales o regionales*

CRITERIOS MAYORES:

- 1.1. dilatación severa y reducción de la fracción de eyección del ventrículo derecho, sin compromiso o compromiso mínimo del ventrículo izquierdo.
- 1.2. Aneurismas localizados del VD (áreas de acinesia o discinesia).
- 1.3. Dilatación segmentaria severa del VD.

CRITERIOS MENORES:

- 1.4. dilatación moderada del VD o reducción de la fracción de eyección con el VI normal
- 1.5. Dilatación segmentaria moderada del VD.
- 1.6. Hipocinesia regional.

2. Características titulares.

CRITERIOS MAYORES:

- 2.1. Sustitución del miocardio por tejido fibroadiposo. (Biopsia)

3. Trastornos de la repolarización.

CRITERIOS MENORES:

- 3.1. Inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas (V1-V3) en personas mayores de 12 años y en ausencia de bloqueo de la rama derecha.

4. Trastornos de la despolarización y de la conducción.

CRITERIOS MAYORES:

- 4.1. Presencia de la onda epsilon (ϵ) o prolongación del complejo QRS (>110 mseg.) localizada en las derivaciones precordiales derechas (V1-V3).

CRITERIOS MENORES:

- 4.2. Presencia de potenciales tardíos en el ECG de alta resolución.

5. Arritmias.

CRITERIOS MENORES:

- 5.1. Taquicardia ventricular con morfología de bloqueo de la rama izquierda (sostenida o no).
- 5.2. Extrasístoles ventriculares frecuentes (más de 1000 en 24 horas, Holter).

6. Historia familiar.

CRITERIOS MAYORES:

- 6.1. Antecedentes familiares confirmados por autopsia o cirugía.

CRITERIOS MENORES:

- 6.2. Historia familiar de muerte súbita prematura (<35 años) con sospecha de que haya sido producida por la DAVD.
- 6.3. Historia familiar de DAVD diagnosticada basándose en los presentes criterios.

* Establecidos mediante ecocardiografía, angiografía, resonancia magnética o mediante estudio con radioisótopos.

La certeza del diagnóstico se obtiene con dos criterios mayores, con uno de los criterios mayores más dos de los menores o con cuatro de los criterios menores.

En la actualidad para verificar la exactitud del diagnóstico se requiere el estudio genético del paciente y sus familiares.

Gracias a los mencionados autores hoy sabemos que no todos los casos de repolarización precoz son benignos y que un hallazgo fortuito de una onda **J** puede representar riesgo de muerte por arritmias.

En un estudio con atletas CAPPATO et al (2010) observaron que aquellos que presentaron paro cardíaco mostraban onda **J** y empastamiento de la porción terminal del complejo QRS con mayor frecuencia en las derivaciones inferiores o infero-laterales (80%), mientras que los del grupo control evidenciaban signos de repolarización precoz solamente en las derivaciones laterales (63%).

De ello se puede inferir que los atletas con elevación del punto **J** solamente en las derivaciones laterales probablemente sean casos benignos de repolarización precoz.

Dichos autores observaron además que el patrón electrocardiográfico con onda **J** o empastamiento de la porción terminal del QRS pero sin elevación del segmento ST se presentó con mayor frecuencia en atletas con paro cardíaco o muerte súbita, en cambio la elevación del segmento ST predominó en los del grupo control.

A su vez HAÏSSEGUERRE et al. (2008) y ROSSO et al (2008) reportaron en sus trabajos que los pacientes con fibrilación ventricular muestran en sus electrocardiogramas ondas **J** de mayor amplitud que los del grupo control y con el intervalo QT en límites normales inferiores sin que aumente su duración al disminuir la frecuencia cardíaca.

En cuanto a la localización, HAÏSSAGUERRE et al (2008) destacan que uno de cada tres pacientes con fibrilación ventricular idiopática presenta en el ECG ondas **J** y elevación del segmento ST en las derivaciones infero-laterales.

VISKIN (2009) agrega otro dato: las arritmias en la fibrilación ventricular idiopática no son provocadas por el ejercicio, pero sí pueden ser inducidas por la estimulación ventricular programada, lo cual sin embargo, según el autor, no justifica una implantación profiláctica de desfibriladores en pacientes con onda **J** asintomáticos.

En una publicación más reciente HAÏSSAGUERRE et al (2009) destacan que en los pacientes con signos electrocardiográficos de repolarización precoz y arritmias ventriculares recurrentes, éstas no responden a los fármacos antiarrítmicos convencionales, incluyendo betabloquedores y amiodarona, pero sí lo hacen a la administración intravenosa de isoproterenol. Ello probablemente se debe a que el isoproterenol reduce la dispersión de la repolarización, confirmando así la hipótesis de que las ondas **J** y el empastamiento de las porciones terminales del QRS representan la expresión, en el ECG de superficie, del aumento transmural de la heterogeneidad de la repolarización ventricular, el cual, como es sabido, favorece la aparición de postdespolarizaciones en fase 2 y de circuitos de reentrada, generadores de taquicardias ventriculares polimorfas y fibrilación ventricular (YAN y ANTZELEVITCH 1996; GUSSAK y ANTZELEVITCH 2000).

NAM et al (2010) suministran más datos a favor de esa hipótesis al estudiar una serie de casos con fibrilación ventricular recurrente y cuyos electrocardiogramas mostraban solamente signos de repolarización precoz. Según se desprende de estos estudios, las crisis de arritmias ventriculares serían el resultado de la acentuación generalizada de la muesca en los PAT del epicardio, dependiente de la corriente transitoria de salida (Ito), haciendo susceptible todo el miocardio ventricular a la formación de taquiarritmias ventriculares fatales.

A pesar de haberse demostrado la asociación entre la repolarización precoz y la fibrilación ventricular idiopática, no está muy claro cuáles de estos pacientes están en riesgo de presentar un evento desfavorable (MARCUS et al 2010). Para aclarar ese hecho varios

autores han intentado diferenciar la repolarización precoz benigna de la maligna. (**Fig. 187A**) y más prominente en la forma maligna (**Fig. 187B**). Según TIKANEN et al (2011) el segmento ST rápidamente ascendente desde el punto J corresponde a la forma benigna (**Fig. 187A**), en cambio el segmento ST horizontal o descendente corresponde a la forma maligna (**Fig. 187B**).

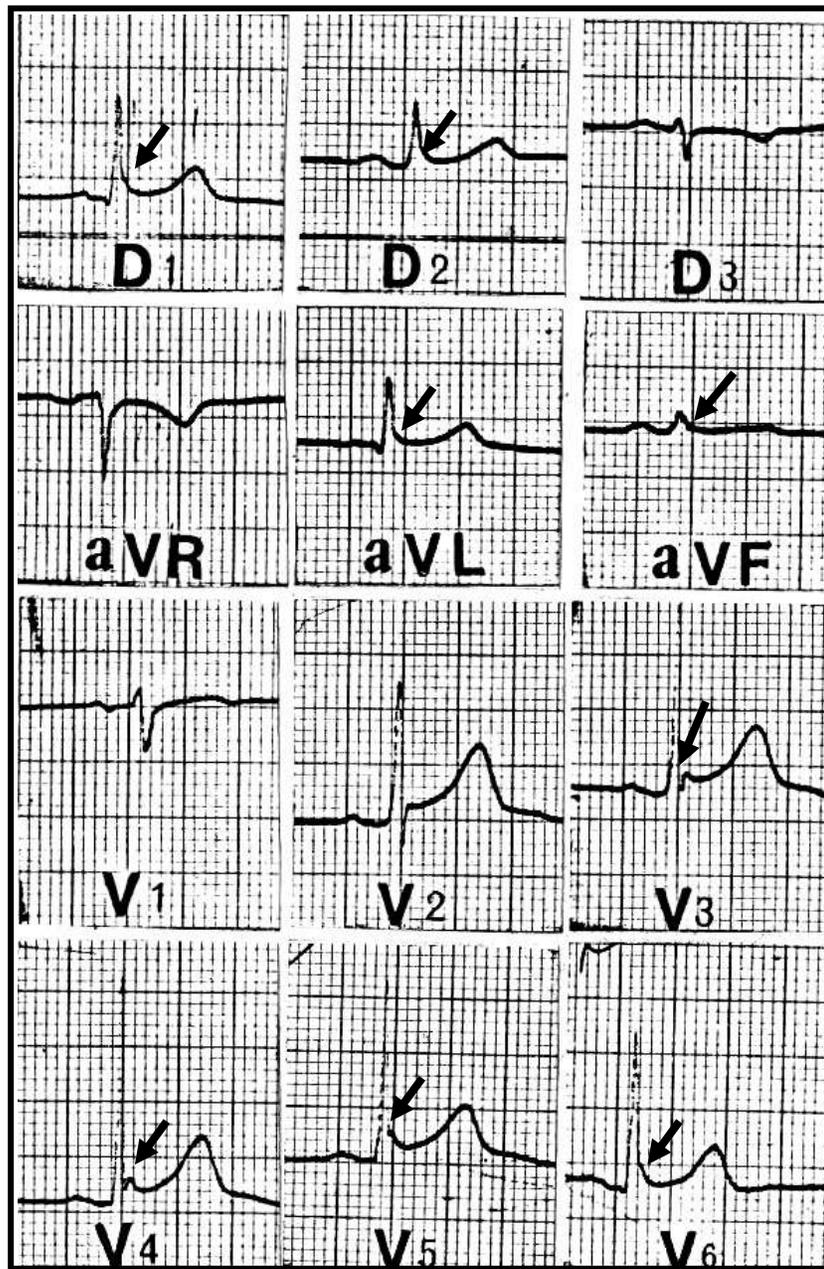


Fig. 183A

Se observan ondas J y/o empastamiento de la porción terminal del complejo QRS en las derivaciones inferiores y laterales. Supradesnivel del segmento ST, cóncavo hacia arriba, en las derivaciones D1, aVL, V2 a V5.

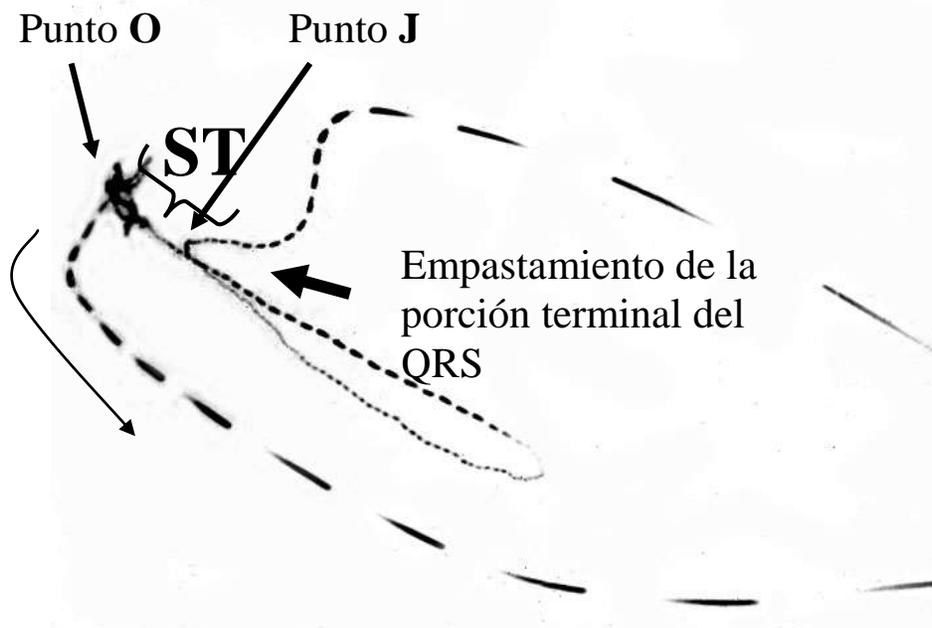
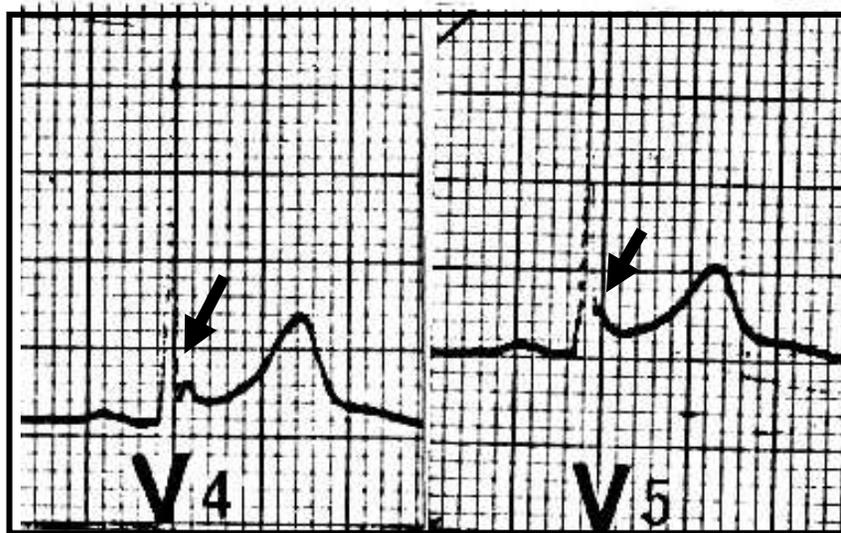


Fig. 183B

En la parte superior de la figura se muestran con mayor aumento las derivaciones V4 y V5 en las cuales vemos supradesnivel del segmento ST con onda J en la derivación V4 y empastamiento de la porción terminal en la derivación V5.

En la parte inferior de la figura tenemos el plano horizontal del VCG donde se puede apreciar el segmento ST (el espacio entre el punto O y el punto J) aumentado en amplitud y empastamiento de la porción terminal del asa QRS (puntos más unidos).

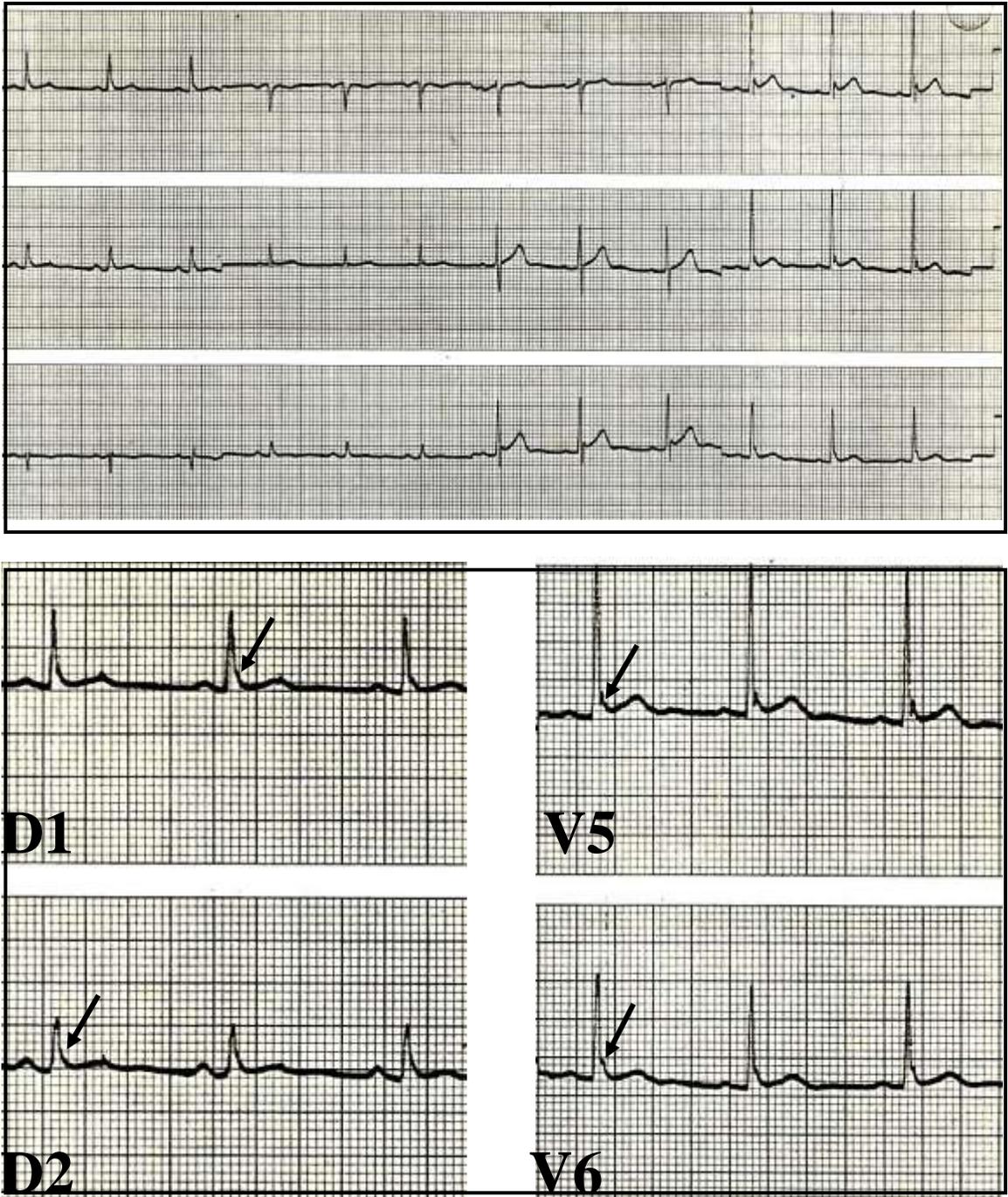


Fig. 184

Se observan ondas J y/o empastamiento de la porción terminal del complejo QRS en las derivaciones inferiores y laterales, con supradesnivel del segmento ST solamente en las derivaciones V3 y V4. Intervalo QT = 0.34 seg. Frecuencia cardiaca 75 l.p.m.

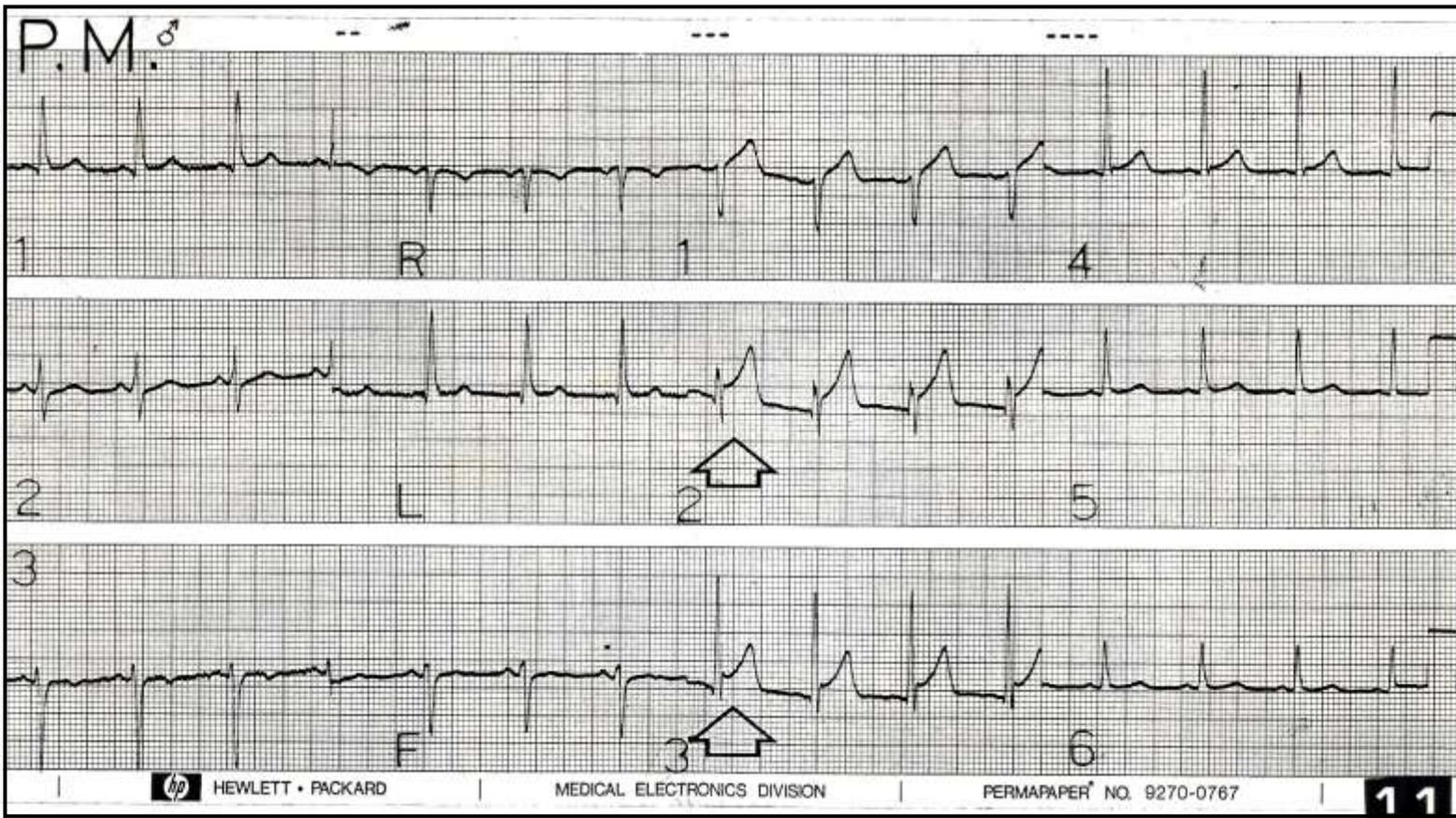


Fig. 185

Supradesnivel del segmento ST con concavidad superior solamente en las derivaciones precordiales V2 y V3

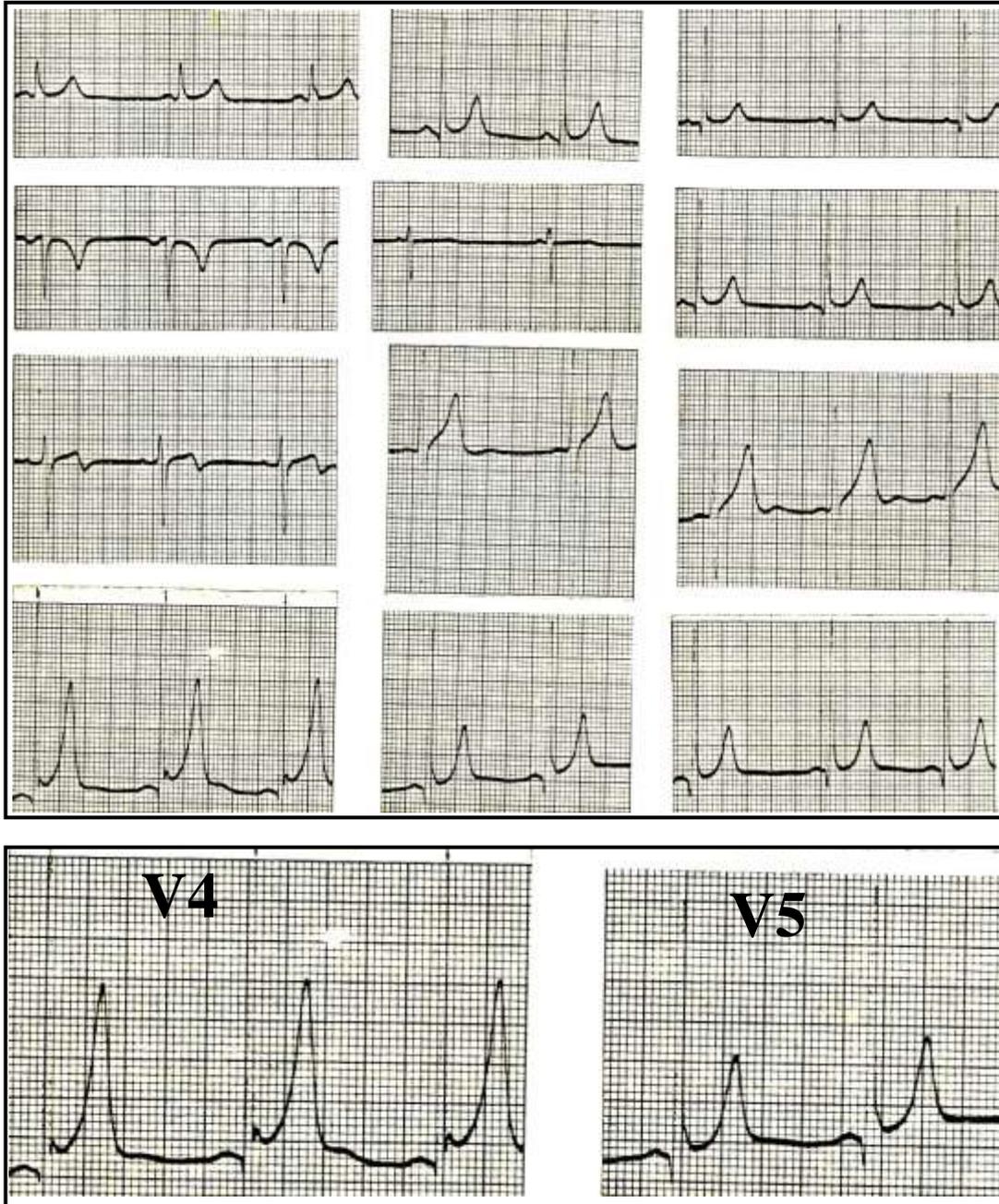
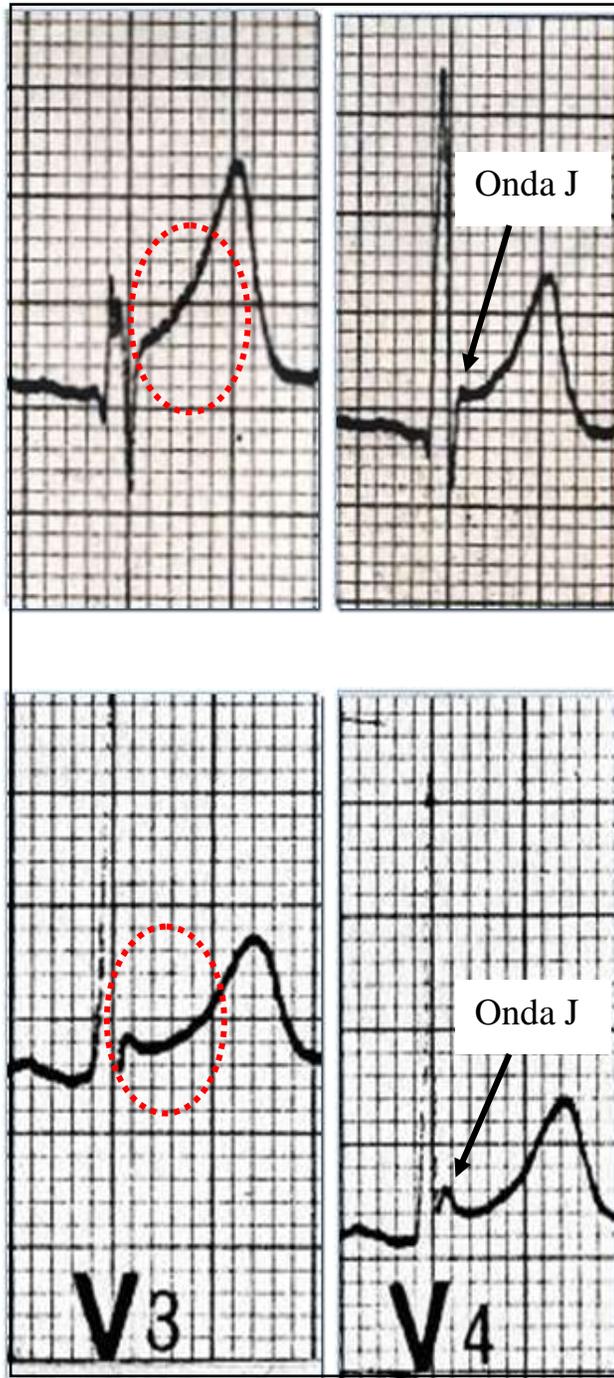


Fig. 186

Paciente masculino de 25 años de edad portador de una insuficiencia mitral con hipertrofia del ventrículo izquierdo por sobrecarga de volumen. Se observa en las derivaciones precordiales izquierdas signos electrocardiográficos de Repolarización Precoz.



A

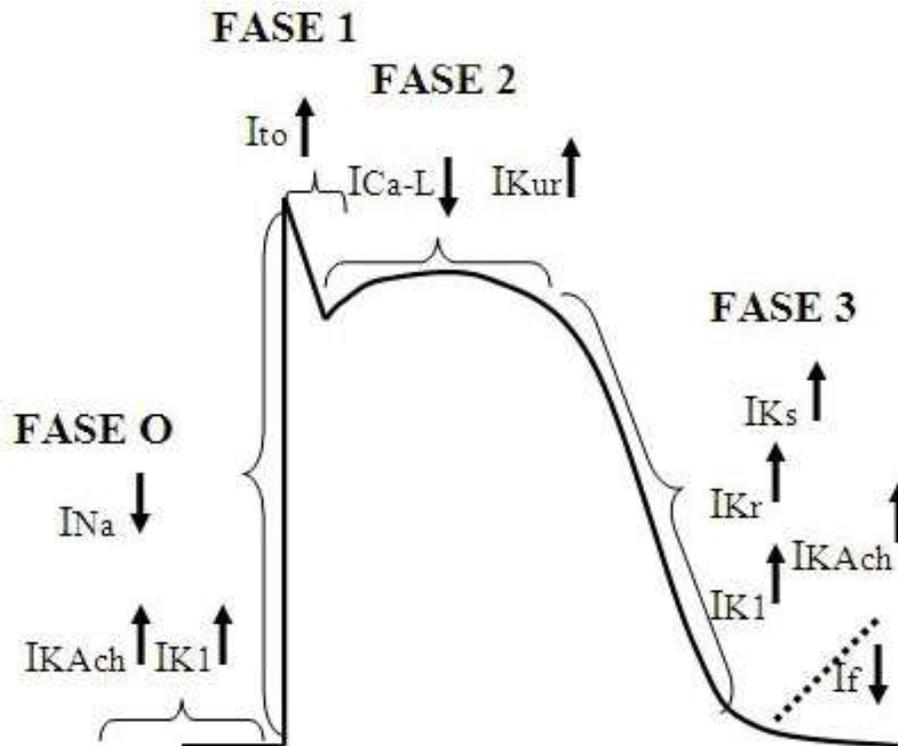
Repolarización precoz benigna.
Ascenso rápido del segmento ST desde el punto J y con la onda J poco prominente.

B

Repolarización precoz maligna.
Segmento ST horizontal o descendente y la onda J prominente.

Fig. 187

CORRIENTES IÓNICAS QUE INTERVIENEN EN LA FORMACIÓN DEL PAT, LOS GENES QUE CODIFICAN SUS CANALES Y LAS MUTACIONES QUE SUELEN PRESENTAR. (GRANT 2009).



I_{K1} : Corriente rectificadora de entrada de potasio. Determina el potencial de reposo en aurículas y ventrículos, ayuda a la salida de potasio en la fase 4 y contribuye significativamente con la repolarización durante la parte final de la fase 3. Es codificada por el gen *KCNJ2/12* y se altera en el *SQTL7*, *SQTC3* y en la Fibrilación Auricular Familiar.

I_{KAch} : Corriente rectificadora de entrada de potasio durante la fase 4 con control muscarínico. Es activada por la acetilcolina y su activación hiperpolariza la membrana celular abreviando el potencial de acción. El gen que codifica estos canales es el *KCNJ3/5*. La estructura de estos canales es similar a los de la corriente I_{K1} y por lo tanto las mutaciones del gen *KCNJ3/5* podrían estar implicados en el síndrome de Andersen.

I_{Na} : Corriente de entrada de sodio, causante de la despolarización de la membrana celular (fase 0 del PAT). Codificada por el gen *SCN5A* cuya mutación es la responsable del *SQTL3* y del síndrome del nódulo sinusal enfermo idiopático.

I_{to} : Corriente transitoria de salida rápida y lenta de potasio, controlada por los genes *KCND2/3* y *KCNA4* respectivamente. Actúa durante la fase 1 y predomina en las regiones del miocardio con potenciales de acción relativamente cortos, como el subepicardio, ventrículo derecho y septum interventricular. Esta corriente establece el nivel de la fase 2 o meseta del PAT. Las mutaciones de estos genes producen el síndrome de Brugada y son las responsables de las arritmias ventriculares fatales en el síndrome de la repolarización precoz.

ICa-L: Corriente de entrada de calcio durante la fase 2 del PAT por los canales tipo L codificados por el gen CACNA1C. Su alteración es la causante del SQT8 y del síndrome de Brugada.

Las corrientes rectificadoras de potasio IK_{Kur}, IK_{Kr} y IK_S, son corrientes de salida de lenta activación que juegan un papel de importancia en la repolarización. La inactivación de estos canales ocurre con suficiente lentitud para que ellos puedan contribuir a la corriente de salida durante la fase 3 del PAT.

IK_{Kur}: Predomina en los miocitos de las aurículas y es la responsable de los potenciales de acción de duración mas corta que tienen lugar en ellos. Actúa durante la fase 1 y es codificada por el gen KCNA5. Su mutación es la causante de la fibrilación auricular idiopática. (YANG et al 2010).

IK_S: Corriente rectificadora de salida lenta de potasio. Actúa durante la porción inicial de la fase 3 y predomina en las células del subendocardio ventricular. Sus canales son codificados por el gen KCNQ1. La mutación de este gen es la causante del SQT1, SQT2 y fibrilación auricular familiar.

IK_{Kr}: Corriente rectificadora de salida rápida de potasio. Se encuentra en todos los tipos de células cardiacas, pero en menor proporción en las células M las cuales poseen potenciales de acción de mayor duración. Actúa durante la porción Terminal de la fase 3 y es codificada por el gen KCNH2 cuya mutación es causante del SQT2, SQT1 y fibrilación auricular familiar.

If: Corriente marcapaso que interviene en la despolarización diastólica espontánea durante la fase 4 de las células cardiacas, codificada por los genes HCN2/4. Se han publicado varios reportes relacionados con mutaciones del gen HCN4. El primero de ellos se basó en un paciente con bradicardia sinusal idiopática y trastornos del cronotropismo. (SCHULZE-BAHAR et al 2003). Otro reporte apareció publicado al año siguiente de miembros de una familia que presentaban un amplio rango de arritmias ventriculares, incluyendo bradicardia severa, prolongación del intervalo QT y episodios de torsade de pointes. (UEDA et al 2004). Y en una publicación mas reciente fue reportada una familia numerosa con bradicardia moderada. (MILANESI et al 2006). Además la If contribuye significativamente en la generación de arritmias en alteraciones cardiacas tales como la hipertrofia ventricular o insuficiencia cardiaca. (HERRMANN et al 2007).

BIBLIOGRAFÍA

1. Abbott GW, Sesti F, Splawski I, Buck M.E, Lehmann MH, Timothy, KW, Keating MT, Goldstein SAN. MiRP1 forms IKr potassium channels with HERG and is associated with cardiac arrhythmia. *Cell* 1999; 97:175-187.
2. Abildskov JA, Millar K, Burgess MJ. Atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1971; 28:263-265.
3. Adan V, Crown LA.: Diagnosis and treatment of sick sinus syndrome. *Am Fam Physician*. 2003; 67:1725-1732.
4. Akhtar M, Lehmann MH, Denker ST, Mahmud R, Tchou P, Jazayeri M. Electrophysiologic mechanisms of orthodromic tachycardia initiation during ventricular pacing in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 1987; 9:89-100.
5. Allesie MA, Lammers WJEP, Bonre FIM, Hollen J. Experimental evaluation of Moe's multiple wavelet hypothesis of atrial fibrillation. In Zipes DP, Jalife J (Eds) *Cardiac Arrhythmias*. 1985; New York. Grune & Stratton pp. 265-276.
6. Allesie MA, Rensma PL, Brugada J, Smeets JLRM et al. Pathophysiology of atrial fibrillation. In Zipes DP, Jalife J (Eds) *Cardiac electrophysiology from cell to bedside*. 1990; Philadelphia WB Saunders pp. 548-563.
7. Andersen ED, Krasilnikoff PA, Overvad H. Intermittent muscular weakness, extrasystoles, and multiple developmental anomalies. A new syndrome? *Acta Paediatr Scand*. 1971; 60:559-64.
8. Antzelevitch C. The brugada syndrome: Ionic basis and arrhythmia mechanisms. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2001; 12:268-272.
9. Antzelevitch C.: Heterogeneity and cardiac arrhythmias: An overview. *Heart Rhythm*. 2007; 4:964-972.
10. Antzelevitch C.: Role of special dispersion of repolarization in inherited and acquired cardiac death syndrome. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2007; 293:H2024-2038.
11. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe J, Brugada R, Corrado D, Gussak I, LeMarec H, Nademanee K, Perez Riera AR, Shimizu W, Schulze-Bahr E, Tan H, Wilde A. Brugada syndrome: report of the Second Consensus Conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111:659-670.
12. Antzelevitch C, Brugada, P, Brugada J, Brugada R, Shimizu W, Gussak I, Perez Riera AR.: Brugada syndrome: a decade of progress. *Circ Res* 2002; 91: 1114-1118.
13. Antzelevitch C, Pollevick GD, Cordeiro JM, Casis O, Sanguinetti MC, Aizawa Y, Guerchicoff A, Pfeiffer R, Oliva A, Wollnik B, Gelber P, Bonaros EP Jr, Burashnikov E, Wu Y, Sargent JD, Schickel S, Oberheiden R, Bhatia A, Hsu LF, Haissaguerre M, Schimpf R, Borggrefe M, Wolpert C. Loss-of-function mutations in the cardiac calcium channel underlie a new clinical entity characterized by ST-segment elevation, short QT intervals, and sudden cardiac death. *Circulation* 2007; 115:442-449.
14. Arntzenius AC, Schipperheyn LL, Huisman PH, Kulbertus HE, Ritsema van Eck HJ, Simons ML, Vinke RV. Model studies on activation of the heart. *European J Cardiol* 1978; 8:261-270.
15. Attuel P, Leclercq JF, Coumel P. Atrial electrophysiological substrate remodeling after tachycardia in patients with and without atrial fibrillation. *Pace* 1995; 18:804.

16. Bachmann G. The interauricular time interval. *Am J Physiol* 1916; 41 : 309-318
17. Bailey JC, Elharrar V, Zipes DP. Slow-channel depolarization mechanism and control of arrhythmias. *Ann Rev Med* 1978; 29:417-426.
18. Bazett H. An analysis of the time relationship of electrocardiograms. *Heart* 1920; 7:353–370.
19. Benchimol A. *Vectorcardiography*. Williams & Wilkins, Baltimore. 1973.
20. Berger WK. Correlation between the ultrastructure and function of intracellular contacts. In De Mello WC (Ed) *Electrical phenomena in the heart*. 1972; New York Academic Press pp. 63-86.
21. Beyerbach DM, Cadman C.: Lown-Ganong-Levine Syndrome 2009; <http://emedicine.medscape.com/article/160097-overview>.
22. Bezzina CR, Rook MB, Groenewegen WA, Herfst LJ, van der Wal AC, Lam J Jongsma, HJ Wilde AAM, Mannens MMAM. Compound heterozygosity for mutations (W156X and R225W) in SCN5A associated with severe cardiac conduction disturbances and degenerative changes in the conduction system. *Circ Res* 2003; 92:159-168.
23. Birchfield RI, Menefee EE, Bryant GDN. Disease of the sinoatrial node associated with bradycardia, asystole, syncope and paroxysmal atrial fibrillation. *Circulation* 1957; 16:20-26.
24. Boineau JP. The early repolarization variant: an electrocardiographic enigma with both QRS and JSTT anomalies. *J Electrocardiol* 2007; 40:3e1–3e10.
25. Brechenmacher C, Laham J, Iris L, Gerbaux A, Lenègre J. [Histological study of abnormal conduction pathways in the Wolff-Parkinson-White syndrome and Lown-Ganong-Levine syndrome]. *Arch Mal Coeur Vaiss* 1974; 67:507-519.
26. Brooks CMcC, Gilbert JL, Greenspan ME, Lange G, Mazzella HM. Excitability and electrical response of ischemic heart muscle *Am J Physiol* 1960; 198:1143-1147.
27. Brooks CMcC, Lange G. Neural control of the heart In Vasalle M (Ed) *Cardiac physiology for the clinician*. 1976; New York Academic Press pp. 84-114.
28. Brorson L, Olsson BS. Right atrial monophasic action potential in healthy males. *Acta Med Scand*. 1976; 199:433-446.
29. Brugada O, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: A distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 20:1391-1396.
30. Brugada R, Brugada J, Antzelevitch C, Kirsch GE, Potenza D, Towbin JA, Brugada P. Sodium channel blockers identify risk for sudden death in patients with ST-segment elevation and right bundle branch block but structurally normal hearts. *Circulation*. 2000; 101:510–515.
31. Brugada P, Brugada J, Mont L, Smeets J, Andries EW. A new approach to the differential diagnosis of a regular tachycardia with a wide QRS complex. *Circulation* 1991; 83:1649-1659.
32. Brugada J, Mont L, Brugada R. Displasia arritmogénica del ventrículo derecho. *Rev Esp Cardiol*. 1997; 50:541-547.
33. Cabo C, Pertsov AM, Baxter WT, Davidenko JM, Gray RA, Jalife J. Wave-front curvature as a cause of slow conduction and block in isolated cardiac muscle. *Circ Res* 1994; 75:1014-1028.
34. Cabrera E. *Teoría y práctica de la electrocardiografía*. 1963; México. Prensa Médica Mexicana pp.61-63.

35. Campuzano O, Sarquella-Brugada G, Brugada R, Brugada P y Brugada J. Bases genéticas de las arritmias malignas y las miocardiopatías. *Rev Esp Cardiol*. 2009; 62:422-436.
36. Cappato R, Furlanello F, Giovinazzo V, Infusino T, Lupo P, Pittalis M, Foresti S, De Ambroggi G, Ali H, Bianco E, Riccamboni R, Butera G, Ricci C, Ranucci M, Pelliccia A, De Ambroggi L. J Wave, QRS Slurring, and ST Elevation in Athletes With Cardiac Arrest in the Absence of Heart Disease Marker of Risk or Innocent Bystander? *Circulation: Arrhythmia and Electrophysiology*. 2010; 3: 305-311.
37. Casellas Bernat A, Crexells Figueras C, Doxandabaratz Ilundain JJ, Tomás Abadal L, Dominguez de Rosas JM, Oter Rodriguez R, Obrador Mayol D. Los potenciales de acción monofásicos endocárdicos obtenidos mediante catéteres de succión. *Arch Inst Cardiol Mex* 1979; 49:356-370.
38. Clarke JTR. Narrative Review: Fabry Disease. *Ann Intern Med* 2007; 146:425-433.
39. Cohen I, Daut J, Noble D. The effect of potassium and temperature on the pacemaker current I_{K2} in Purkinje fibers. *J Physiol* 1976; 260:55-74.
40. Corrado D, Basso C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart* 2000; 83:588-595.
41. Corrado D, Biffi A, Basso C, Pelliccia A, Thiene G.: 12-lead ECG in the athlete: physiological versus pathological abnormalities. *Br J Sports Med* 2009; 43:669-676.
42. Corrado G, Levi RJ, Nau GJ, Rosenbaum MB. Paroxysmal atrio-ventricular block related to phase 4 bilateral bundle branch block. *Am J Cardiol* 1974; 33:553-556.
43. Cosby RS, Bilitch M. Los bloqueos cardíacos. 1974; Barcelona Toray Edit.
44. Cotoi S, Dragulescu S. Complex atrial arrhythmias studied by suction electrode technique. *Am Heart J*. 1975; 90:241-244.
45. Cranefield PF. Action potentials, afterpotentials and arrhythmias. In Brief reviews from *Circulation Research Am Heart Assoc Monograph N° 62* 1978; pp. 56-64.
46. Cranefield PF, Klein HO, Hoffman BF. Conduction of the cardiac impulse I and II. *Circ Res* 1971; 28:199-233.
47. Cranefield PF, Wit AL, Hoffman BF. Genesis of the cardiac arrhythmias. *Circulation* 1973; 47:190-204.
48. Crotti L, Celano G, Dagradi F, Schwartz PJ: Congenital long QT syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 3:18-33.
49. Crow R, Hannan P, Folsom A. Prognostic significance of corrected QT and corrected JT interval for incident coronary heart disease in a general population sample stratified by presence or absence of wide QRS complex. The ARIC study with 13 years of follow-up. *Circulation*. 2003; 108:1985-1989.
50. Cui G, Fonarow GC, Laks H. Exaggerated dispersion of P-Ta and Ta-P intervals as predictor of atrial fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29(Suppl A):191.
51. Charbit B, Samain E, Merckx P, Funck-Brentano C. QT interval measurement: Evaluation of automatic QTc measurement and new simple method to calculate and interpret corrected QT interval. *Anesthesiology*. 2006; 104:255-260.
52. Chen L, Marquardt ML, Tester DJ, Sampson KJ, Ackerman MJ, Kass RS. Mutation of an A-kinase-anchoring protein causes long-QT syndrome. *Proc Natl Acad Sci USA* 2007; 104:20990-20995.
53. Cheng J, Cabeen WR, Scheinman MM. Right atrial flutter due to lower loop reentry. *Circulation* 1999; 99:1700-1705.

54. Childers R. Classification of cardiac disrrhythmias. *Med Clin North Amer* 1976; 60:3-68.
55. Chou TC, Helm RA, Kaplan S. *Clinical vectorcardiography*. Grune & Stratton, New York, 1974.
56. Chu E, Fitzpatrick AP, Chin MC, Sudhir K, Yock PG, Lesh MD. Radiofrequency catheter ablation guided by intracardiac echocardiography. *Circulation* 1994; 89:1301-1305.
57. Chung EK. Wolff-Parkinson-White syndrome. Current views. *Am J Med* 1977; 62:252-266.
58. Churney L, Oshima H. An improved suction electrode for recording from the frog heart in situ. *J Appl Physiol* 1964; 19:793-798.
59. Das G. QT interval and repolarization time in patients with intraventricular conduction delay. *J Electrocardiol.* 1990; 23:49-52.
60. Davis RH, Knoebel SB, Fisch C. Pacemaker-induced arrhythmias. *Cardiovascular Clin* 1970; 2:163-179.
61. Delaney J, Mittal S, Sherrid MV. Current perspectives on congenital long QT syndrome. *Anadolu Kardiyol Derg* 2009; Suppl 2:3-11.
62. De Mello WC. Some aspects of the interrelationship between ions and electrical activity in the specialized tissues of the Herat. In Paes De Carvalho A, De Mello WC, Hoffman BF (Eds) *The specialized tissues of the heart* 1961 Amsterdam Elsevier pp. 97-107.
63. Demoulin JC, Kulbertus HE. Histopathological examination of conception of left hemiblock. *Brit Heart J* 1972; 34:807-814.
64. Demoulin JC, Kulbertus HE. Left hemiblock revised from the histopathological viw point. *Am Heart J* 1973; 86:712-713.
65. Demoulin JC, Kulbertus HE. Pathological findings in patients with left anterior hemiblock. In Hoffman I, Hamby RI (Eds) *Vectorcardiography 3* 1976; Amsterdam. North-Holland Pub Co. pp. 123-127.
66. Demoulin JC, Simar LJ, Kulbertus HE. Quantitative study of left bundle branch fibrosis in left anterior hemiblock: A stereologic approach, *Am J Cardiol* 1975; 36:751-756.
67. Dessertenne F. La tachycardia ventriculaire a deux foyers opposes variables. *Arch Mal Coeur* 1966; 59:263-272.
68. Desnick RJ, Ioannou YA, Eng CM. Alpha-galactosidase A deficiency: Fabry disease. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, Childs B, Kinzler KW, Vogelstein B, eds. *The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*. 8th ed. Vol 3. New York: McGraw-Hill; 2001:3733-74.
69. Dhingra Rc, Amat-y-León F, Pouget JM, Rosen KM. Intranodal block: Diagnosis, clinical significance and management. *Med Clin North Amer* 1976; 60:175-192.
70. Di Diego J, Zun Q, Antzelevitch C. Ito and action potential notch are smaller in left Vs. ight canine ventricular epicardium. *Am J Physiol* 1996; 271: H548-61.
71. Di Francesco P. Pacemaker mechanism in cardiac tissue. *Annu Rev Physiol* 1993; 55:455-472.
72. Disertori M, Inama G, Vergara G, Guarnerio M, mDel Favero A, Furlanello F. Evidence of reentry circuit in the common type of atrial flutter in man. *Circulation* 1983; 67:434-440.
73. Dizon JM, Nazif TM.: Brugada syndrome. <http://www.emedicine, medscape.com> 2010.

74. Draper HW, Peffer CJ, Stallmann FW, Littmann D, Pipberger HV. The corrected orthogonal Electrocardiogram and vectorcardiogram in 510 normal men (Frank Lead System). *Circulation*. 1964; 30:853-864.
75. Dreifus LS, Watanabe Y, Haiat R, Kimbiris D. Atrioventricular block. *Am J Cardiol* 1971; 28:371-380.
76. Dressler W. Observations in patients with implanted pacemaker. *Am Heart J* 1964; 68:19-24.
77. Dressler W, Jones S. Observations in patients with implanted pacemaker. *Am Heart J* 1964; 67:724-733.
78. Dressler W, Jones S, Rubin R. Observations in patients with implanted pacemaker. IV Repetitive responses to electrical stimuli. *Am J Cardiol* 1965; 15:391-394.
79. Dudel J. Excitation process in heart cells. In De Mello WC (Ed) *Electrical phenomena in the heart*. 1972; New York Academic Press pp. 111-131.
80. Durrer D, Lie KI, Janse MJ, Schuilenburg RM. Mechanism of tachyarrhythmias, past and present. *European J Cardiol* 1978; 8:281-297.
81. Durrer D, Schuilenburg RM, Wellens HJJ. Pre-excitation revised. *Am J Cardiol* 1970; 25:690-697.
82. Durrer D, Van Dam RT, Freud GE, Janse MJ. Total excitation of the isolated human heart. *Circulation* 1970; 41:899-912.
83. Efthimiou J, McLelland J, Betteridge DJ. Short PR intervals and tachyarrhythmias in Fabry's disease. *Postgrad Med J* 1986; 62:285-287.
84. Elizari MV, Novakosky A, Quintero RA, Levi R, Lázzari JO, Rosenbaum MB. The experimental evidence for the role of phase 3 and phase 4 block in the genesis of A-V conduction disturbances. In Wellens HJJ, Lie KI, Janse MJ (Eds) *The conduction system of the heart* 1976; Philadelphia Lea & Febiger pp. 360-376.
85. El Masry HZ, Yadav AV. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2008; 6:249-260.
86. El-Sherif N, Caref EB, Yin H, Restino M. The electrophysiological mechanism of ventricular arrhythmias in the long QT syndrome. *Circ Res* 1996; 79:474-492.
87. El-Sherif N, Scherlag BJ, Lazzara R, Samet P. Pathophysiology of tachycardia and bradycardia-dependent block in the canine paroxysmal His-Purkinje system, *Am J Cardiol* 1974; 33:529-540.
88. Farre J, Pablos LDE, Grande A, Hernandez Antolin R, Goikolea J, Lopez Minguez J R, Rabago P DE. Estudios electrofisiológicos en pacientes con vías accesorias auriculoventriculares *Revista Latina de Cardiología Euroamericana* 1983, 4: 115-131.
89. Feld GK, Fleck RP, Chen PS, Boyce KBA, Bahnson TD, Stein JB, Calisi CM, Ibarra M. Radiofrequency catheter ablation for the treatment of human type I atrial flutter. Identification of a critical zone in the reentrant circuit by endocardial mapping techniques. *Circulation* 1992; 86:1233-1240
90. Ferrer MI. The sick sinus syndrome in atrial disease. *JAMA*. 1968;206:645-646
91. Ferrer MI. Preexcitation syndrome. In Dreifus LS (Ed) *Arrhythmias* 1970; Philadelphia F.A. Davis pp. 117-144.
92. Ferrer MI. The sick sinus syndrome *Circulation* 1973; 47:635-641
93. Ferrer MI. Preexcitation *Am J Med* 1977; 62:715-730.
94. Fidzsimons PJ, McWhirter PD, Peterson DW, Kruyer WB. The natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in 228 military aviators; a long-term follow-up of 22 years. *Am Heart J* 2001; 142:530-536.

95. Fisch C, Greenspan K, Anderson GY. Exit block. *Am J Cardiol* 1971; 28:402-405.
96. Fontaine G, Fontaliran F, Hebert JL, Chemla D, Zenati O, Lecarpentier Y. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Annu Rev Med* 1999; 50:17-35.
97. Fontaine G, Guiraudon G, Frank R. Stimulation studies and epicardial mapping in VT: Study of mechanisms and selection for surgery. En: Kulbertus HE, editor. *Reentrant arrhythmias*. Lancaster, PA: MTP Publishers, 1977; 334-350.
98. Fozzard HA, Das Gupta DS. Electrophysiology and the electrocardiogram. *Modern Conc Cardiovasc Dis* 1975; 44:29-34.
99. Fozzard HA, Gibbons WR. Action potential and contraction of heart muscle. *Am J Cardiol* 1973; 31:182-192.
100. Frazier DW, Wolf PD, Wharton JM, Tang ASL, Smith WM, Ideker RE. Stimulus-induced critical point: mechanism for the electrical initiation of reentry in normal canine myocardium. *J Clin Invest* 1989; 83:1039-1052.
101. Fridericia LS. Dir Systolendaeur in Elektrokardiogram bei normalen Menchen und bei Herzkranken. *Acta Med Scand* 1920; 53:469-486.
102. Frink RJ, James TN. Normal blood supply to the human His bundle and proximal bundle branches. *Circulation* 1973; 47:8-18.
103. Fujimura O, Klein GJ, Yee R, Sharma AD. Mode of onset of atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome: how important is the accessory pathway? *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:1082-1086.
104. Gallagher JJ, Svenson RH, Sealy WC, Wallace AG. The Wolff-Parkinson-White syndrome and preexcitation dysrhythmias. *Med Clin North Amer* 1976; 60:101-124
105. Garcia-Cosio F. ¿Hacia donde se dirige la investigación sobre fibrilación auricular? *Rev Esp Cardiol* 2000; 53:1318-1324.
106. Garnier D, Nargest J, Ojeda C, Rougier O. The action of acetylcholine on background conductance in frog atrial trabeculae. *J Physiol* 1978; 274:381-396
107. Gavrilescu S, Luca C. Right atrium monophasic action potential during atrial flutter and fibrillation in man. *Am J Cardiol* 1975; 90:199-205.
108. Gemayel C, Pelliccia A, Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:1773– 1781.
109. Gillette PC, Blair HL, Crawford FA. Preexcitation syndrome. In Gillette PC, Garson A (Eds) *Pediatric arrhythmias. Electrophysiology and pacing* 1990; Philadelphia WB Saunders pp. 360-379.
110. Goldberg I, Moss AJ, Zareba W. QT interval: How to measure it and what is “normal”. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17:333-336.
111. Goldberg I, Zareba W, Moss AJ. Long QT syndrome. *Curr Probl Cardiol* 2008;33:629-694.
112. Grant AO. Cardiac Ion Channels. *Circ Arrhythmia Electrophysiol*. 2009; 2:185-194.
113. Greenspan K. Excitación y conducción cardiacas. En Selkurt EE. *Fisiología* 5ª Ed. 1985; Buenos Aires El Ateneo. Pp. 210-218.
114. Gregoratos G. Sick sinus syndrome. *Circulation* 2003; 108:e143-e144.
115. Gussak I, Antzelevitch C. Early repolarization syndrome: clinical characteristic and possible cellular and ionic mechanisms. *J Electrocardiol*. 2000; 33:299–309.
116. Haïssaguerre M, Chatel S, Sacher F, Weerasooriya R, Probst V, Loussouarn G, Horlitz M, Liersch R, Schulze-Bahr E, Wilde A, Kaab S, Koster J, Rudy Y, Le MH, Schott JJ. Ventricular fibrillation with prominent early repolarization associated with a rare variant of KCNJ8/KATP channel. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2009; 20:93-98 . **226**

117. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, Pasquié JL, Nogami A, Babuty D, Yli-Mayry S, De Chillou C, Scanu P, Mabo P, Matsuo S, Probst V, Le Scouarnec S, Defaye P, Schlaepfer J, Rostock T, Lacroix D, Lamaison D, Lavergne T, Aizawa Y, Englund A, Anselme F, O'Neill M, Hocini M, Lim KT, Knecht S, Veenhuyzen GD, Bordachar P, Chauvin M, Jais P, Coureau G, Chene G, Klein GJ, Clémenty J. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. *N Engl J Med* 2008; 358:2016–2023.
118. Haïssaguerre M, Jais P, Shah DC, Takahashi A, Hocini M, Quiniou G, Garrigue S, Le Mouroux A, Le Métayer P, Clémenty J. Spontaneous initiation of atrial fibrillation by ectopic beats originating in the pulmonary veins, *New Eng J Med* 1998; 339:659-666.
119. Han J. The concepts of reentrant activity responsible for ectopic rhythms. *Am J Cardiol* 1971; 28:253-262.
120. Han J, Malozzi AM, Lyons C. Ventricular vulnerability to paired pulse stimulation during acute coronary occlusion. *Am Heart J* 1967; 73:79-84.
121. Hashiba K, Centurion OA, Shimizu A. Electrophysiologic characteristics of human atrial muscle in paroxysmal atrial fibrillation. *Am Heart J* 1996; 131:778-789.
122. Hauswirth O, Noble D, Tsien R. Separation of the pacemaker and plateau components of delayed rectification in cardiac Purkinje fibers. *J Physiol* 1972; 225:211-235.
123. Hecht HH. Normal and abnormal transmembrane potentials of the spontaneously beating heart. *Ann N Y Acad Sci* 1957; 65:700-716.
124. Hecht HH, Kossman CE, Childers RW, Langendorf R, Lev M, Rosen KM, Pruitt RD, Truex RC, Uhley HN, Watt TB Jr. Atrioventricular and intraventricular conduction. Revised nomenclature and concepts. *Am J Cardiol* 1973; 31:231-244.
125. Herbert E, Chahine M. Clinical aspects and pathophysiology of Brugada syndrome: review of current concepts. *Can J Physiol Pharmacol.* 2006; 84:795-802.
126. Hermosillo JAG, Cárdenas M, Hurtado L, Vidal J. Taquicardia ventricular helicoidal (Torsades de Pointes). *Arch Inst Cardiol Mex* 1977; 47:5-18.
127. Hernandez-Pieretti O, Morales-Rocha J, Barcelo JE. Supernormal phase of conduction in human heart demonstrated by subthreshold pacemakers. *Brit Heart J* 1969; 31:553-558.
128. Herrmann S, Stieber J, Ludwig A. Pathophysiology of HCN channels. *Eur J Physiol* 2007; 454:517–522.
129. Hille B. Ionic channels of the excitable membranes. 2nd Ed. 1992; Massachusetts Sinauer Ass Inc.
130. Hnatkova K, Waktare JE, Murgatroyd FD, Guo X, Bayan X, Camm AJ, Malik M. Analysis of the cardiac rhythm preceding episodes of paroxysmal atrial fibrillation. *Am Heart J* 1998; 135:1010-1019.
131. Hoffman BF. Origen del latido cardiaco. En Luisada AA. (Ed) *Cardioangiología Tomo I.* 1961; Barcelona Salvat pp. 265-276.
132. Hoffman BF. Electrical activity of the atrioventricular node. In Paes De Carvalho A, De Mello WC, Hoffman BF. (Eds) *The specialized tissues of the heart.* 1961; Amsterdam Elsevier pp. 143-158.
133. Hoffman BF, Cranefield PF. *Electrophysiology of the heart.* 1960; New York McGraw Hill.
134. Hoffman BF, Cranefield PF, Lipeschkin E, Surawicz B, Herrlich HC. Comparison of cardiac monophasic action potentials recorded by intracellular and suction electrodes. *Am J Physiol* 1959; 196:1297-1301.

135. Hoffman BF, Rosen MR, Wit AL. Electrophysiology and pharmacology of cardiac arrhythmias III. The cause and treatment of cardiac arrhythmias. Part A. *Am Heart J* 1975; 89:115-122.
136. Hoffman I, Metha J, Hilsenrath J, Hamby, RI. Anterior conduction delay: a posible cause for pseudo dorsal infarction. En Hoffman I, Hamby RI (Eds) : en *Vectorcardiography 3*. 1976; Amsterdam, North-Holland Pub pp. 129-135.
137. Horenstein MS, Hamilton RM. Supraventricular tachycardia, Wolff-Parkinson-White Syndrome. 2008. www.emedicine.com.
138. Hurst JW. Naming of the Waves in the ECG, With a Brief Account of Their Genesis. *Circulation* 1998; 98:1937-1942.
139. Jackman WM, Prystowsky EN, Naccarelli GV, Fineberg NS, Rahilly GT, Heger JJ, Zipes DP. Reevaluation of enhanced atrioventricular nodal conduction: evidence to suggest a continuum of normal atrioventricular nodal physiology. *Circulation* 1983; 67:441-448.
140. Jackman WM, Yeung Lai Wah J, Friday K, Kahan A, Szkurai M, Lazzara R: Tachycardias originating in accessory pathway networks mimicking atrial flutter and fibrillation. *J Am Coll Cardiol* 1986; 7:6A.
141. Jais P, Haissaguerre M, Shah DC, Chouairi S, Gencel L, Hocini M, Clémenty J. A focal source of atrial fibrillation treated by discrete radiofrequency ablation. *Circulation* 1997; 95:572-576.
142. Jalife J. Ventricular fibrillation: mechanism of initiation and maintenance. *Annu Rev Physiol* 2000; 62:25-50.
143. James TN. Morphology of the human atrioventricular node, with remarks pertinent to its electrophysiology. *Am Heart J*. 1961; 62:756-771.
144. James TN, Sherf L. Specialized tissues and preferential conduction in the atria of the heart. *Am J Cardiol* 1971; 28:414-442.
145. Janse MJ, Van Capelle FJ, Anderson RH, Touboul P, Billette J. Electrophysiology and structure of the atrioventricular node of the isolated rabbit heart. In Wellens HJJ, Lie KI, Janse MJ. (Eds) *The conduction system of the heart*. 1976; Philadelphia Lea & Febiger. Pp. 296-315.
146. Jastrzebski1 M, Bacior B, Petkow Dimitrow P, Kawecka-Jaszcz1 K. Electrophysiological study in a patient with Fabry disease and a short PQ interval. *Europace* 2006; 8:1045-1047.
147. Jervell A, Lange-Nielsen F. Congenital deaf-mutism, functional heart disease with prolongation of the Q-T interval and sudden death. *Am Heart J* 1957; 54:59–68.
148. Johnson RL, Averill KH, Lamb LE. Electrocardiographic findings in 67375 asymptomatic subjects Part IV. Right bundle branch block. *Am J Cardiol* 1960; 6:143
149. Kaplan MB. Tachycardia-bradycardia syndrome. *Med Clin North Am* 1976; 60:81-99.
150. Katz AM. Cardiac ion channels. *New Eng J Med* 1993; 328:1244-1251.
151. Katz AM. Molecular biology of calcium channels in the cardiovascular system. *Am J Cardiol* 1997; 80:171-221.
152. Kindwal E, Brown J, Josephson ME. Electrocardiographic criteria for ventricular tachycardia in wide complex left bundle branch block morphology tachycardias. *Am J Cardiol* 1988; 61:1279-1283.
153. Klein GJ, Guiraudon GM, Sharma AD, Milstein S. Demonstration of macroreentry and feasibility of operative therapy in the common type of atrial flutter. *Am J Cardiol* 1986; 57:587-591.

154. Korsgren M, Leskinen E, Sjostrand V, Varnauskas E. Intracardiac recording of monophasic action potentials in human heart. *Scandinav J Clin Invest* 1965; 18:561-564.
155. Kosinski D, Grubb BP, Wolfe DA, Mayhew H. Catheter ablation for atrial flutter and fibrillation. *Postgraduate Medicine* 1998; 103:103-110.
156. Kulbertus HE. Advances in the understanding of conduction disturbances. *European J Cardiol* 1978; 8:271-280.
157. Kulbertus HE, Demoulin JC. Pathological basis of concept of left hemiblock. In Wellens HJ, Lie K, Janse MJ. (Eds) *The conduction system of the heart* 1976; Philadelphia Lea & Febiger. Pp. 287-295.
158. Kurita T., Shimizu W., Inagaki M., Suyama K., Taguchi A., Satomi K., Aihara N., Kamakura S, Kobayashi J, Kosakai Y. The electrophysiologic mechanism of ST-segment elevation in Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40:330-334.
159. Lamas GA, Lee K, Sweeney M, Leon A, Yee R, Ellenbogen K, Greer S, Wilber D, Silverman R, Marinchak R, Bernstein R, Mittleman RS, Lieberman EH, Sullivan C, Zorn L, Flaker G, Schron E, Orav EJ, Goldman L. The mode selection trial (MOST) in sinus node dysfunction: design, rationale, and baseline characteristics of the first 1000 patients. *Am Heart J.* 2000; 140:541-551.
160. Lanjewar P, Pathak V, Lokhandwala Y. Issues in QT interval measurement. *Indian Pacing Elecrophysiol J.* 2004;4:156-161.
161. Lau SH, Damato AN. Mechanism of A-V block. In Dreifus L (Ed) *Arrhythmias. Cardiovasc Clinics Vol. 2* 1970; Philadelphia F A Davis pp. 49-68
162. Lazzara R, Yeh BK, Samet P. Functional anatomy of canine left bundle branch. *Am J Cardiol* 1974; 33:623-632.
163. Leclercq JF, Potenza S, Maison-Blanche P, Chastang C, Coumel P. Determinants of spontaneous occurrence of sustained monomorphic ventricular tachycardia in right ventricular dysplasia. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28:720-724.
164. Legato MJ. Ultrastructure of the atrial, ventricular and Purkinje cell with special reference to the genesis of arrhythmias. *Circulation* 1973; 47:178-189.
165. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW Jr, Brugada R, Clancy CE, Donahue JK, George AL Jr, Grant AO, Groft SC, January CT, Lathrop DA, Lederer WJ, Makielski JC, Mohler PJ, Moss A, Nerbonne JM, Olson TM, Przywara DA, Towbin JA, Wang LH, Marks AR. Inherited arrhythmias a National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function *Circulation.* 2007; 116:2325-2345.
166. Lepeschkin E, Surawicz B. The measurement of the QT interval of the electrocardiogram. *Circulation* 1952; 6:378-388.
167. Lepeschkin E, Surawicz B. Correlation between the atrial and ventricular trans-membrane action potential and the electrocardiogram in electrolyte imbalance. *Arch Inst Cardiol Mex* 1964; 34:183-196.
168. Letsas KP, Efremidis M, Pappas LK, Gavrielatos G, Markou V, Sideris A, Kardaras F. Early repolarization syndrome: is it always benign? *Int J Cardiol.* 2007; 114:390-399.
169. Lev M, Bharati S. Anatomy of conduction system in normal and congenitally abnormal hearts. In Roberts NK, Gelband H (Eds) *Cardiac arrhythmias in the neonate, infant and child* 1977; New York Appleton-Century-Crofts. pp. 29-53.
170. Linhart A, Lubanda JC, Palecek T, Bultas J, Karetova D, Ledvinova J. Cardiac manifestations in Fabry disease. *J Inherit Metab Dis* 2001;24:Suppl 2:75-83.

171. London B, Michalec M, Mehdi H, Zhu X, Kerchner L, Sanyal S, Viswanathan PC, Pfahnl AE, Shang LL, Madhusudanan M, Baty CJ, Lagana S, Aleong R, Gutmann R, Ackerman MJ, McNamara DM, Weiss R, Dudley SC Jr. Mutation in glycerol-3-phosphate dehydrogenase 1 like gene (GPD1-L) decreases cardiac Na⁺ current and causes inherited arrhythmias. *Circulation* 2007; 116:2260–2268.
172. Lown B. Electrical reversion of cardiac arrhythmias *Brit Hear J* 1967;29:469-489.
173. Maaske C, Bromberger-Barnea. Excitability of the normally beating heart. *Am J Physiol* 1958; 195:575-578.
174. Mandapati R, Skanes A, Chen J, Bernfeld O, Jalife J. Stable microentrant sources as a mechanism of atrial fibrillation in the isolated sheep hear. *Circulation* 2000; 101:194-199.
175. MacRae CA, Birchmeier W, Thierfelder L. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Moving toward mechanism. *J Clin Invest.* 2006; 116:1825-1828.
176. Mangrum JM, Dimarco JP. The evaluation and management of bradycardia. *N Engl J Med.* 2000; 342:703-709.
177. Marcus GM, Scheinman MM, Keung F. The year in clinical cardiac electrophysiology. *JACC.* 2010; 56:667-676.
178. Markus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, Frank R, Laurenceau JL, Malergue C, Grosogeat Y. Right ventricular dysplasia: a report of 24 cases. *Circulation* 1982; 65: 384-398.
179. Marriot HJL, Boudreau Conover M.: *Advanced concepts in arrhythmias* 3ed Ed. 1998. St. Louis, Missouri Mosby.
180. Martin P. The influence of the parasympathetic nervous system on atrioventricular conduction. In *Brief Reviews from Circulation Research.* Am Heart Assoc Monograph N° 62 1978.
181. Massumi RA, Vera Z, Mason DT. The Wolff-Parkinson-White Syndrome. A new look at an old problem, *Mod Conc Cardiovasc Dis* 1973; 42:41-46.
182. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, Camerini F. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology. . *Br Heart J* 1994; 71:215-218.
183. Mc Lean WAH, Waldo AL, James TN. Formation and conduction of the cardiac electrical impulse. In Yu PN, Godwin JF (Eds) *Progress in cardiology* 1974; Philadelphia Lea & Febiger pp. 37-74.
184. Matsuo K, Shimizu W, Kurita T, Inagaki M, Aihara N, Kamakura S. Dynamic changes of 12-lead electrocardiograms in a patient with Brugada syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1998; 9:508-512.
185. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ.: *Clínica y genética en el síndrome de QT largo.* *Rev Esp Cardiol* 2007; 60:739-752.
186. Mendez C, Moe GK. Demonstration of a dual A-V nodal conduction system in the isolated rabbit heart. *Circ Res* 1966; 19:378-393.
187. Mendez C, Moe GK. Atrioventricular transmission. In De Mello WC. (Ed) *Electrical Phenomena of the Herat.* 1972; New York Academic Press pp. 263-289.
188. Mendez R, Pastelin G. La propagación de impulsos en las aurículas del corazón del mamífero. *Arch Inst Cardiol Mex* 1979; 49:873-891.

189. Merchant FM, Noseworthy PA, Weiner RB, Singh SM, Ruskin JN, Reddy VY. Ability of terminal QRS notching to distinguish benign from malignant electrocardiographic forms of early repolarization. *Am J Cardiol* 2009; 104:1402-1406.
190. Meregalli PG, Wilde AA, Tan HL. Pathophysiological mechanisms of Brugada syndrome: Depolarization disorder, repolarization disorder, or more? *Cardiovascular Research* 2005; 67:367–378.
191. Meserli AW, Forker AD.: Sinus node dysfunction 2006; <http://emedicine.medscape.com/Article/158064>.
192. Milanese R, Baruscotti M, Gnecci-Ruscone T, DiFrancesco D. Familial sinus bradycardia associated with a mutation in the cardiac pacemaker channel. *N Engl J Med* 2006; 354:151–157.
193. Misier AR, Opthof T, Van Hemel NM, Vermeulen JT, Defaw JJ, Bakker JM, Cansen MJ, van Capelle FJ. Increased dispersion of refractoriness in patients with idiopathic paroxysmal atrial fibrillation. *Am Coll Cardiol* 1992; 19:1531-1535.
194. Modell SM, Lehmann MH. The long QT syndrome family of cardiac ion channelopathies: a HuGE review. *Genet Med*. 2006; 8:143-155.
195. Moe GC. On the multiple wavelet hypothesis of atrial fibrillation. *Arch Int Pharmacodyn Ther* 1962; 140:183-188.
196. Moe GK, Abildskov JA. Experimental and laboratory reports. Atrial fibrillation as a self-sustaining arrhythmia independent of focal discharge. *Am Heart J* 1959; 58:59-70.
197. Moe GK, Harris AS, Wiggers CJ. Analysis of the initiation of fibrillation by electrographic studies. *Am J Physiol* 1941; 134:473-492.
198. Mohler PJ, Schott JJ, Gramolini AO, Dilly KW, Guatimosim S, duBell WH, Song LS, Haurogne K, Kyndt F, Ali ME, Rogers TB, Lederer WJ, Escande D, Le Marec H, Bennett V. Ankyrin-B mutation causes type 4 long-QT cardiac arrhythmia and sudden cardiac death. *Nature*. 2003; 421: 634–639.
199. Moler PJ, Bennett V. Ankyrin-based cardiac arrhythmias: a new class of channelopathies due to loss of cellular targeting. *Curr Opin Cardiol* 2005; 20:189-193.
200. Moore EN, Knoebel SB, Spear JF. Concealed conduction. *Am J Cardiol* 1971; 28:406-413.
201. Moran JF, Gunner RM. Pathophysiology of heart block. *Ann Rev Med* 1975; 26:471-483.
202. Myerburg RJ, Gelband H, Castellanos A Jr. Electrophysiology of endocardial intraventricular conduction: The role and function of specialized conduction system. In Wellens HJ, Lie KI, Janse MJ (Eds). *The conduction system of the heart* 1976; Philadelphia Lea & Febiger pp. 336-359.
203. Myerburg RJ, Nilsson K, Gelband H. Physiology of canine intraventricular conduction and endocardial excitation *Circ Res* 1972; 30:217-243.
204. Nagase S, Kusano KF, Morita H, Nishii N, Banba K, Watanabe A, Hiramatsu S, Nakamura K, Sakuragi S, and Ohe T. Longer repolarization in the epicardium at the right ventricular outflow tract causes type 1 electrocardiogram in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51:1154–61.
205. Narula OS. Current concepts of atrioventricular block. In Narula OS (Ed) *His bundle electrocardiography and clinical electrophysiology* 1977; Philadelphia FA Davis pp. 139-175.
206. Narula OS, Scherlag BJ, Samet P, Javier RP. Atrioventricular block. Localization and classification by His bundle recording *Am J Med* 1971; 50:146-165.

207. Nichols CG, Lopatin AN. Inward rectifier potassium channels. *Annu Rev Physiol* 1997; 59:171-191.
208. Noble D, Tsien RW. The kinetics and rectifier properties of the slow potassium current in calf Purkinje fibers. *J Physiol* 1968; 195:185-214.
209. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Satomi K, Suyama K, Kurita T, Aihara N, and Kamakura S. ST-segment elevation and ventricular fibrillation without coronary spasm by intracoronary injection of acetylcholine and/or ergonovine maleate in patients with Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol*, 2002; 40:1841-1847.
210. Olgin JE, Kalman JM, Fitzpatrick AP, Lesh MD. Role of right atrial endocardial structures as barriers to conduction during human type I atrial flutter. Activation and entrainment mapping guided by intracardiac echocardiography. *Circulation* 1995; 92:1839-1848.
211. Olgin JE, Kalman JM, Lesh MD. Conduction barriers in human atrial flutter: correlation of electrophysiology and anatomy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1996; 7:1112-1126.
212. Olshansky B, Okumura K, Hess PG, Waldo AL. Demonstration of an area of slow conduction in human atrial flutter. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16:1639-1648.
213. Olshansky B, Wilber DJ, Hariman RJ. Atrial flutter- Update on the mechanism and treatment. *Pace* 1992; 15:2308-2335.
214. Olsson SB. Monophasic action potentials from right atrial muscle recorded during heart catheterization. *Acta Med Scand* 1971; 190:369-379.
215. Paes de Carvalho A. Cellular electrophysiology of the atrial specialized tissues. In Paes de Carvalho A, De Mello WC, Hoffman BF. *The specialized tissues of the heart*. 1961; Amsterdam Elsevier pp. 115-142.
216. Papavassiliou T, Wolpert C, Flüchter S, Schimpf R, Neff W, Haase KK, Düber C, Borggrefe M. Magnetic resonance imaging findings in patients with Brugada Syndrome. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2004; 15:1133-1138.
217. Peñaloza D, Gamboa R, Sime R, Banchero N. Experimental right bundle branch block in human. *En Memorias del IV Congreso Mundial de Cardiología. Tomo II* 1963; México pp. 412-426.
218. Perez Riera AR, Schapachnik E, Dubner S, Baranchuk A. El valor del electrocardiograma en el diagnóstico de las enfermedades eléctricas primarias o canalopatías sin cardiopatía estructural aparente. Primera parte: el síndrome de Brugada. *Rev Fed Arg Cardiol* 2010; 39:8-15.
219. Pick A. Mechanism of cardiac arrhythmias: From hypothesis to physiologic fact. *Am Heart J* 1973; 86:249-269.
220. Pick A, Langendorf R. The dual function of the A-V junction. *Am Heart J* 1974; 88:790-797.
221. Piotrowicz K, Zareba W, McNitt S, Moss AJ. Repolarization duration in patients with conduction disturbances after myocardial infarction. *Am J Cardiol* 2007; 99:163-168.
222. Plaster NM, Tawil R, Tristani-Firouzi M, Canún S, Bendahhou S, Tsunoda A, Donaldson MR, Iannaccone ST, Brunt E, Barohn R, Clark J, Deymeer F, George AL Jr, Fish FA, Hahn A, Nitu A, Ozdemir C, Serdaroglu P, Subramony SH, Wolfe G, Fu YH, Ptáček LJ. Mutations in Kir2.1 cause the developmental and episodic electrical phenotypes of Andersen's syndrome. *Cell*. 2001; 105:511-519.
223. Plunkett A, Hulse JA, Mishra B, Gill J. Variable presentation of Brugada syndrome: lessons from three generations with syncope. *BMJ* 2003; 326:1078-1079.

224. Pollack GH. Cardiac pacemaking: an obligatory role of catecholamines? *Science* 1977; 196:731-738.
225. Pollack GH. A possible mechanism of spontaneous pacemaking. In Noble MIM. *The cardiac cycle*. 1979; London Blackwell pp. 3-12.
226. Postema PG, De Jong JS, Van der Bilt IA, Wilde AA. Accurate electrocardiographic assessment of the QT interval: teach the tangent. *Heart Rhythm*. 2008; 5:1015-1018.
227. Postema PG, van Dessel PFHM, Kors JA, Linnenbank AC, van Herpen G, Ritsema van Eck HJ, van Geloven N, de Bakker JMT, Wilde AAM, Tan HL.: Local depolarization abnormalities are the dominant pathophysiologic mechanism for type 1 electrocardiogram in Brugada syndrome a study of electrocardiograms, vectorcardiograms, and body surface potential maps during ajmaline provocation. *J Am Coll Cardiol*, 2010; 55:789-797.
228. Pryor R. Fascicular blocks and the bilateral bundle branch block syndrome. *Am Heart J* 1972; 83:441-446.
229. Puech P, Latour H, Grolleau R. Le flutter et ses limites *Arch Mal Coeur* 1970; 63:116-144.
230. Rautaharju PM, Surawicz B, Gettes LS. AHA/ACCF/HRS Recommendations for the Standardization and Interpretation of the Electrocardiogram: Part IV: The ST Segment, T and U Waves, and the QT Interval A Scientific Statement From the American Heart Association Electrocardiography and Arrhythmias Committee, Council on Clinical Cardiology; the American College of Cardiology Foundation; and the Heart Rhythm Society Endorsed by the International Society for Computerized Electrocardiology *J Am Coll Cardiol*, 2009; 53:982-991.
231. Roberts NK. The cardiac conducting system and the His bundle electrogram 1975; New York Appleton-Century-Crofts pp. 9-28.
232. Robinson DS, Falsetti HL, Wheeler DH, Miller DB, Amidon EL. Ventricular fibrillation associated with two functioning implanted cardiac pacemakers *Am J Cardiol* 1965; 15:397-400.
233. Rodriguez-Font E, Viñolas Prat X, Torner Montoya P, Bayes de Luna A. Fibrilación y flutter auricular *Medicine* 1996; 7:771-778.
234. Romano C, Gemme G, Pongiglione R. Rare cardiac arrhythmias of the pediatric age. ii. syncopal attacks due to paroxysmal ventricular fibrillation (presentation of first case in Italian pediatric literature) *Clin Pediatr* 1963; 45:656-83.
235. Rosen MR. Cellular electrophysiologic basis of cardiac arrhythmias *Angiology* 1977; 28:289-299.
236. Rosen MR, Hordof AJ. Mechanism of arrhythmias. In Roberts NK, Gelband H (Eds) *Cardiac arrhythmias in the neonate, infant and child* 1977; New York Appleton-Century-Crofts pp. 111-131.
237. Rosen MR, Wit AL, Hoffman BF. Electrophysiology and pharmacology of cardiac arrhythmias. I. Cellular electrophysiology of the mammalian heart *Am Heart J* 1974; 88:380-385.
238. Rosenbaum MB. The hemiblocks: diagnostic criteria and clinical significance *Mod Conc Cardiovasc Dis* 1970; 39:141-146.
239. Rosenbaum MB, Elizari MV. Mechanism of intermittent bundle branch block and paroxysmal A-V block *Postgraduate Med* 1973; 53:87-92.
240. Rosenbaum MB, Elizari MV, Lazzari JG. *Los hemibloqueos* 1968; Buenos Aires Paidós.

241. Rosso R, Kogan E, Belhassen B, Rozovski U, Scheinman MM, Zeltser D, Halkin A, Steinvi A I, Heller K, Glikson M, Katz A, Viskin S. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:1231-1238.
242. Roudebush CP, Foerster JM, Bing OHL. The abbreviated PR interval of Fabry's disease. *N Engl J Med* 1973;289:357-358.
243. Sagie A, Larson MG, Goldberg RJ, Bengtson JR, Levy D. An improved method for adjusting the QT interval for heart rate (the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol.* 1992; 70:797-801.
244. Satoh Y, Sugiyama A, Tamura K, Hashimoto K. Effect of magnesium sulfate on the haloperidol-induced QT prolongation assessed in the canine in vivo model under the monitoring action potential. *Jpn Circ J* 2000; 64:445-451.
245. Scher AM. Excitation of the Heart In Field J (Ed) *Handbook Of physiology* 1965; Washington DC Am Physiological Society Section 2, Circulation V1 pp. 287-322.
246. Scher AM. Electrical correlations of the cardiac cycle. In Rush TC, Patton HD (Eds) *Physiology and Biophysics* 19 Ed. 1965; Philadelphia W Saunders pp. 565-599.
247. Scher AM. Excitation of the Heart. A progress report. In Schlant RC, Hurs JW (Eds) *Advances in Electrocardiography* 1972; New York Grune & Stratton pp. 61- 71.
248. Scholtysik G, Quast U. Características farmacológicas de los canales de sodio en las células cardíacas de los mamíferos y su ampliación por el DPI 201-106. 1987; *Triangulo* 25:111-123.
249. Schulze-Bahr E, Neu A, Friederich P, Kaupp UB, Breithardt G, Pongs O, Isbrandt D.: Pacemaker channel dysfunction in a patient with sinus node disease. *J Clin Invest* 2003; 111:1537-1545.
250. Schwartz PJ, Moss AJ, Vincent GM, Crampton RS. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation.* 1993; 88:782-784.
251. Senechal M, Germain DP.: Fabry disease: a functional and anatomical study of cardiac manifestations in 20 hemizygous male patients. *Clin Genet.* 2003; 63:46-52.
252. Shabetai R, Surawicz B, Hammill W. Monophasic action potential in man. *Circulation* 1968; 38:341-352.
253. Shah JS, Hughes DA, Sachdev B, Tome M, Ward D, Lee P, Mehta AB, Elliott PM. Prevalence and clinical significance of cardiac arrhythmia in Anderson-Fabry disease. *Am J Cardiol.* 2005; 96:842-846.
254. Sherf L, James TN. A new electrocardiographic concept: Synchronized sinoventricular conduction *Dis Chest* 1969; 55:127-140.
255. Sherf L, James TN. The mechanism of aberration in late atrioventricular junctional beats *Am J Cardiol* 1972; 29:529-539.
256. Shimizu W, Aiba T, Kurita T, Kamakura S. Paradoxical abbreviation of repolarization in epicardium of the right ventricular outflow tract during augmentation of Brugada-type ST segment elevation. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2001; 12:1418-1421.
257. Short DS. The syndrome of alternating bradycardia and tachycardia *Brit Heart J.* 1954; 16:208-214.
258. Singer DH, Ten Eick RE. Aberrancy: electrophysiologic aspects. *Am J Cardiol* 1971; 28:381-401.
259. Singer DH, Wicks J, Ten Eick RE, De Boer A. Atrial dissociation: possible cellular electrophysiologic mechanism. *Am J Med* 1977; 62:643-647.

260. Sjostrand U. A method for intracardiac recording of monophasic action potentials in the dog heart in situ. *Acta Physiol Scand* 1966; 68:58-63.
261. Smits JP, Eckardt L, Probst V, Bezzina CR, Schott JJ, Remme CA, Haverkamp W, Breithardt G, Escande D, Schulze-Bahr E, LeMarec H, Wilde AA. Genotype-phenotype relationship in Brugada syndrome: electrocardiographic features differentiate SCN5A-related patients from non-SCN5A-related patients, *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40:350-356.
262. Sodi-Pallares D, Bisteni A, Medrano GA. Electrocardiografía y vectocardiografía deductivas. 1964; México Prensa Médica Mexicana.
263. Sodi-Pallares D, Bisteni A, Ponce de León J, Medrano GA. Electrocardiografía poliparamétrica. 1971; México Instituto Nacional de Cardiología.
264. Sosa HJ, Argibay JA. Bases iónicas de la acción colinérgica en las células cardíacas. *Acta Científica Venezolana* 1986; 37:612-621.
265. Subacius VA, Folch A. Estudio sobre la acción de la difenilhidantoina sódica en las arritmias cardíacas. Trabajo de ascenso a la categoría de Profesor Asistente en la Cátedra de Fisiopatología, Facultad de Medicina, Universidad de Carabobo. Valencia. 1969.
266. Subacius VA, Williams PC, Roa E, Vegliante D. Diagnóstico vectocardiográfico de los trastornos de conducción por el haz medio-septal de la rama izquierda. IX Congreso Suramericano de Cardiología. Caracas. 1979.
267. Sugiyama A, Aye NN, Katahira S, Hagihara A, Hashimoto K. Effects of magnesium sulfate on the canine cardiovascular system complicating astemizole overdose. *J Cardiovasc Pharmacol* 1997; 29:795-800.
268. Sugiyama A, Xue Y, Hagihara A, Saitoh M, Hashimoto K. Characterization of magnesium sulfate as an antiarrhythmic agent. *J Cardiovasc Pharmacol Ther* 1996; 1:243-254.
269. Surawicz B. Ventricular fibrillation. *Am J Cardiol* 1971; 28:268-287.
270. Surawicz B. The input of cellular electrophysiology into the practice of clinical electrocardiography. *Mod Conc Cardiovasc Dis* 1975; 44:41-46.
271. Surawicz B, Lepeschkin E, Herlich HC, Hoffman BF. Effect of potassium and calcium deficiency on the monophasic action potential, electrocardiogram and contractility of isolated rabbit hearts. *Am J Physiol* 1965; 196:1302-1307.
272. Sweadner KJ, Goldin SM. Active transport of sodium and potassium ions. *N Engl JMed* 1980; 302:777-783.
273. Tamargo Mendez J. Aspectos farmacológicos de los canales de calcio. *Medicine* 1996; 7:1025-1059.
274. Tavel ME, Fisch C. Repetitive ventricular arrhythmia resulting from artificial internal pacemaker. *Circulation* 1964; 30:493-500.
275. Tawil R, Ptacek LJ, Pavlakis SG, DeVivo DC, Penn AS, Ozdemir C, Griggs RC. Andersen's syndrome: potassium-sensitive periodic paralysis, ventricular ectopy, and dysmorphic features. *Ann Neurol*. 1994; 35:326-330.
276. Tempte JV. Precoronary electrophysiology. In Lown B (Ed) 1975 Clinician Sudden death. Professional Educational Service from Searle Lab. Pp. 27-35.
277. Tikkanen BM, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, Sager SJ, Rissanen HA, Meyburg RJ, Reunanen A, Huikuri HV. Early repolarization. Electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcomes. *Circulation*. 2011; 123:2666-2673.
278. Titus JL. Anatomy of the conduction system. In Donoso E (Ed) Symposium Cardiac Arrhythmias. 1973; Am Heart Assoc Monograph N° 40 pp. 4-11.

279. Truex RC. Anatomy related to atrioventricular block. In Dreifus L (Ed) *Arrhythmias* 1970; Philadelphia F A Davis pp. 2-22.
280. Tsuchioka Y, Karakawa S, Nagata K, Mukai J, Watanabe M, Yamagata T, Matsuura H, Kajiyama G, Matsuura Y. The role of the accessory pathway in the onset of atrial fibrillation in Wolff-Parkinson-White syndrome--electrophysiological examination before and after surgical ablation. *Jpn Circ J* 1994; 58:95-99.
281. Ueda K, Nakamura K, Hayashi T, Inagaki N, Takahashi M, Arimura T, Morita H, Higashiuesato Y, Hirano Y, Yasunami M, Takishita S, Yamashina A, Ohe T, Sunamori M, Hiraoka M, Kimura A. Functional characterization of a trafficking-defective HCN4 mutation, D553N, associated with cardiac arrhythmia. *J Biol Chem* 2004; 279:27194–27198.
282. Ueda K, Valdivia C, Medeiros-Domingo A, Tester DJ, Vatta M, Farrugia G, Ackerman MJ, Makielski JC. Syntrophin mutation associated with long QT syndrome through activation of the nNOS-SCN5A macromolecular complex. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 2008; 105:9355–9360.
283. Van Dam RT. Ventricular activation in human and canine bundle branch block. In Wellwns HJ, Lie KI, Janse MJ. (Eds) *The conduction system* 1976; Philadelphia Lea & Febiger pp. 311-392.
284. Van Der Hauwaert LG, Stroobandt R, Verhaeghe L. Atrial blood supply of the atrio-ventricular node and main bundle. *Brit Heart J* 1972; 34:1045-1051.
285. Van Norstrand DW, Valdivia CR, Tester DJ, Ueda K, London B, Makielski JC, Ackerman MJ. Molecular and functional characterization of novel glycerol-3-phosphate dehydrogenase 1 like gene (GPD1-l) mutations in sudden infant death syndrome. *Circulation*. 2007; 116:2253-2259.
286. Vasalle M. Analysis of cardiac pacemaker potential using a “voltage clamp” technique *Am J Physiol* 1966; 210; 1335-1341.
287. Vasalle M. Automaticity and automatic rhythms. *Am J Cardiol* 1971; 28:245-252.
288. Vasalle M. Electrophysiology of the Herat cells. In Vasalle M. (Ed) *Cardiacphysiology for the clinician* 1976; New York Academic Press pp. 1-26.
289. Vasalle M. Cardiac automaticity . In Vasalle M. (Ed) *Cardiac physiology for theclinician* 1976; New York Academic Press pp. 27-58.
290. Vasalle M. The relationship among cardiac pacemakers: Overdrive suppression. In *Brief reviews from Circulation Res.* 1978; American Heart Association Monograph N° 62 pp. 47-55.
291. Vatta M, Dumaine R, Varghese G, Richard TA, Shimizu W, Aihara N, Nademanee K, Brugada R, Brugada J, Veerakul G, Li H, Bowles NE, Brugada P, Antzelevitch C, Towbin JA. Genetic and biophysical basis of sudden unexplained nocturnal death syndrome (SUNDS), a disease allelic to Brugada syndrome. *Hum Mol Genet* 2002; 11:337-345.
292. Viskin S.: Idiopathic Ventricular Fibrillation "Le Syndrome d'Haissaguerre" and the Fear of J Waves *J. Am. Coll. Cardiol*, 2009; 53:620 - 622.
293. Viskin S, Rosovski U, Sands AJ, Chen E, Kistter PM, Kalman JM, Rodriguez Chavez L, Iturralde Torres P, Cruz FFE, Centurión OA; Fujiki A, Maury P, Chen X, Krahn AD, Rorthinger F, Zhang L, Vincent GM, Zelster D. Inaccurate electrocardiographic interpretation of long QT: the majority of physicians cannot recognize a long QT when they see one. *Health Rhythm* 2005; 2:569-574.

294. Waldo AL, Vitikainen KJ, Hoffman BF. The sequence of retrograde atrial activation in the canine heart. *Circulation Res* 1975; 37:156-163.
295. Ward OC. A new familial cardiac syndrome in children. *J Ir Med Assoc* 1964; 54:103-106.
296. Watanabe Y, Dreifus LD. Newer concepts in the genesis of cardiac arrhythmias. *Am Heart J* 1968; 76:114-135.
297. Watanabe Y, Dreifus LS. Cardiac arrhythmias. Electrophysiologic basis of clinical interpretation. 1977; New York Grune & Stratton.
298. Weidman S. Effect of current flow on membrane potential of cardiac muscle. *J Physiol* 1951; 115:227-236.
299. Weidman S. Cardiac action potentials, membrane currents and some personal reminiscences. *Annu Rev Physiol* 1993; 55:1-14.
300. Weiss JN, Garfinkel A, Karagueuzian HS, Qu Z, Chen PS. Chaos and the transition to ventricular fibrillation. A new approach to antiarrhythmic drug evaluation. *Circulation*. 1999; 99:2819-2826.
301. Wellens HJJ. Taquicardias. 1974; Barcelona Toray.
302. Wellens HJJ, Bar FWHM, Lie KI. The value of the electrocardiogram in the differential diagnosis of a tachycardia with a widened QRS complex. *Am J Med* 1978; 64:27-33.
303. West TC. Electrophysiology of the sinoatrial node. In De Mello WC. (Ed) *Electrical phenomena in the heart*. 1972; New York Academic Press pp. 191-216.
304. Whalley DW, Wendt DJ, Grant AO. Basic concepts in cellular cardiac electrophysiology. Part I. Ion channels, membrane currents, and action potential. *Pace* 1995; 18:1556-1574.
305. Whals SA. Sick sinus syndrome. *Am Fam Physician* 1985; 31:117-124.
306. White CM, Xie J, Chow MS, Kluger J. Prophylactic magnesium to decrease the arrhythmogenic potential of class III antiarrhythmic agents in a rabbit model. *Pharmacology* 1999; 19:635-640.
307. Wiggers CJ, Wegria R. Ventricular fibrillation due to single localized induction and condenser shocks applied during the vulnerable phase of ventricular systole. *Am J Physiol* 1940; 128:500-505.
308. Wijffels MC, Kirchhof CJ, Dorland R, Allessie MA, Allessie MA. Atrial fibrillation begets atrial fibrillation: a study in awake chronically instrumented goats. *Circulation* 1995; 92:1954-1968.
309. Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, Corrado D, Hauer RN, Kass RS, Nademanee K, Priori SG, Towbin JA. Study Group on the Molecular Basis of Arrhythmias of the European Society of Cardiology. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report. *Circulation*. 2002; 106:2514-2519.
310. Williams PC, Subacius VA, Finizola A, Flores G. Vectocardiograma en bloques de rama derecha asociados a hipertrofia del ventrículo derecho. *Arch Ven Cardiol* 1976; 3:1-19.
311. Winfree AT.: The electrical thresholds of ventricular myocardium. *J Cardiovasc Electrophysiol* 1990; 1:393-410.
312. Wise D. Short P-R intervals and tachyarrhythmias in Fabry's disease. *Postgrad Med J* 1986; 62:969.

313. Wit AL, Rosen MR. Electrofisiología celular de las arritmias cardiacas. *Concep Mod Enferm Cardiovasc* 1981; 50:9-16.
314. Wit AL, Rosen MR, Hoffman BF. Electrophysiology and pharmacology of cardiac arrhythmias II. Relationship of normal and abnormal electrical activity of cardiac fibers to the genesis of arrhythmias. A. Automaticity. *Am Heart J* 1974; 88:515-524.
315. Wit AL, Rosen MR, Hoffman BF. Electrophysiology and pharmacology of cardiac arrhythmias II. Relationship of normal and abnormal electrical activity of cardiac fibers to the genesis of arrhythmias. B. Re-entry Section I. *Am Heart J* 1974; 88:664-670.
316. Wolff L, Parkinson J, White PD.: Bundle-branch block with short P-R interval in healthy young people prone to paroxysmal tachycardia. *Am Heart J.* 1930; 5:685-704.
317. Wood FC, Wolferth CC, Geckeler GD. Histological demonstration of accessory muscular connection between auricle and ventricle in case of short PR interval and prolonged QRS complex. *Am Heart J.* 1943; 25:454-462.
318. Yamagihara K, Irisawa H. Potassium current during the pacemaker depolarization in rabbit sinoatrial node cell. *Pflugers Arch* 1980; 388:255-260.
319. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave. *Circulation* 1996; 93:372-379.
320. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the Brugada syndrome and other mechanisms of arrhythmogenesis associated with ST-segment elevation. *Circulation.* 1999; 100:1660–1666.
321. Yang T, Yang P, Roden DM, Darbar D. Novel KCNA5 mutation implicates tyrosine kinase signaling in human atrial fibrillation. *Heart Rhythm.* 2010; 7:1246–1252.
322. Yee R, Klein GJ, Sharma AD, Fujimura O, Boahene KA. Tachycardia associated with accessory atrioventricular pathways. In *Cardiac Electrophysiology: From Cell to Bedside* Zipes DP, Jalife J (Eds). W.B. Saunders, Philadelphia 1990 463-480.
323. Yoshida S. Simple techniques suitable for student use to record action potentials from the frog heart. *Adv Physiol Educ* 2001; 25:176-186.
324. Zhang Y, Wang L.: Atrial vulnerability is a major mechanism of paroxysmal atrial fibrillation in patients with Wolff-Parkinson-White syndrome *Med Hypotheses* 2006; 67:1345-1347.
325. Zhang L, Benson DW, Tristani-Firouzi M, Ptacek LJ, Tawil R, Schwartz PJ, George AL, Horie M, Andelfinger G, Snow GL, Fu YH, Ackerman MJ, Vincent GM.: Electrocardiographic features in Andersen-Tawil syndrome patients with KCNJ2 mutations: characteristic T-U-wave patterns predict the KCNJ2 genotype. *Circulation.* 2005; 111:2720-2726.
326. Zhou SH, Wong S, Rautaharju PM, Karnik N, Calhoun HP. Should the JT rather than the QT interval be used to detect prolongation of ventricular repolarization? An assessment in normal conduction and ventricular conduction defects. *J Electrocardiol.* 1992; 25:131–136.
327. Zipes DP. Genesis of cardiac arrhythmias: Electrophysiological considerations . Basic electrophysiological principles. In *Braunwald: Heart disease. A Textbook of Cardiovascular Medicine* 5th Ed. Chapter 20 1998; W B Saunders Company CD ROM.

BIBLIOGRAFÍA EN INTERNET

- Antzevitch C. The excitable heart. 1998 <http://www.mmrl.edu/eh1.htm>
- Atkins DL. Structure of the plasma membrane. 1998
<http://gwis2.circ.gwu.edu/~atkins/neuroweb/plasmalemma.html>
- Atkins DL. Development of transmembrane action potentials. 1998
<http://gwis2.circ.gwu.edu/~atkins/neuroweb/Action.html>
- Baggott J. Membranes. 1995 <http://www.auhs.edu/netbiochem/membrane.htm>
- Course/Tutorial on cell biology. 1998 <http://www.cbc.umn.edu/~mwd/cell>
- Childs GV. (Program Director) Membrane structure and function. 1998
<http://cellbio.utmb.edu/cellbio/membrane.htm>
- Childs GV. (Program Director) An electron microscopic view of membranes surface Specializations. 1998 <http://cellbio.utmb.edu/cellbio/membrane3.htm>
- De Jong JS 2011; <http://en.ecgpedia.org/wiki/Conduction>.
- Helmkamp G Jr. Biological membranes.
<http://www.kumc.edu/biochemistry/bioc800/mem-lobj.htm>
- Miller JM. Cardiac electrophysiology and arrhythmias. 1998
<http://blue.temple.edu/~pathphys/cardiology/arrhythmias.html>
- Steinzeig SM, Wilson DB, Dunn MI.: THE EKG-A TUTORIAL. A computer assisted educational program. 1993 Hoechst Marion Roussel
<http://www.studymed.com/ekgtutor.htm>
- The experimental study group. Cell biology. 1998 Massachusetts Institute of Technology. <http://esg-www.mit.edu:8001/esgbio/7001main.html>