

O eletrocardiograma nas distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas. Estudo de 77 pacientes

*Paulo Bezerra de Araújo Galvão **, *Lineu Cesar Werneck ***, *Hélio Germiniani ****,
*Gastão Pereira da Cunha *****

Foram estudados os eletrocardiogramas (ECG), de 77 pacientes portadores de distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas, sendo 34 (44,20%) com distrofia tipo Duchene (D); 19 (24,70%) com distrofia de cinturas pélvica e escapular (C); 7 (9,10%) com distrofia fâscio-escápulo-umeral (FEU); 2 (2,60%) com distrofia muscular ocular (DO); 2 (2,60%) com miotonia congênita (MC) e 13 (16,90%) com distrofia miotônica (DM). Os pacientes foram classificados em estádios clínicos de acordo com o comprometimento muscular.

No grupo D, 82,40% dos ECG apresentavam alterações, destacando-se ondas Q anormais e $R > S$ em V1 em 58,50% dos casos e taquicardia sinusal em 50,0%. No grupo C, 52,60% dos ECG foram anormais, apresentando taquicardia sinusal, alteração da repolarização ventricular, ondas Q anormais e $R > S$ em V1, representando os principais achados. No grupo FEU, apenas dois ECG apresentaram alterações, sendo que um deles apresentou onda Q em V1 e o outro, alteração difusa da repolarização ventricular. Nos dois casos do grupo DO, os ECG foram normais. Um dos casos do grupo MC apresentou QTc anômalo e, no outro o ECG foi normal. Sete casos (53,80%) do grupo MD apresentaram ECG anormais (arritmias e/ou bloqueios atrioventriculares e intraventriculares, estiveram presentes em 100,0% destes ECG).

Não foi possível correlacionar as anormalidades dos ECG com o estágio clínico das distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas estudadas.

As distrofias musculares progressivas e as doenças miotônicas englobam uma série de entidades clínicas que afetam primariamente a musculatura esquelética, basicamente hereditárias. Caracterizam-se principalmente por alterações musculares progressivas, variáveis no tempo de evolução e gravidade conforme o tipo de afecção. O comprometimento muscular vai desde a fase pré-clínica, sem nenhuma limitação das atividades do paciente, até o confinamento ao leito.

Com a progressão das distrofias musculares, o músculo cardíaco também é afetado, variando o tipo de comprometimento conforme a entidade clínica¹⁻¹⁷.

O objetivo do presente estudo é analisar os eletrocardiogramas de 77 pacientes portadores de distrofias musculares progressivas e doenças

miotônicas, correlacionando tais achados com o grau de invalidez dos pacientes.

Material e métodos

Foram analisados os eletrocardiogramas convencionais, obtidos com eletrocardiógrafo de inscrição direta de 77 portadores de distrofias musculares progressivas e doenças miotônicas. Estes pacientes foram estudados pela Especialidade de Neurologia do Departamento de Clínica Médica do Setor de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Paraná, sendo utilizados para o diagnóstico, dados clínicos, exames físico e complementares, obedecendo a um protocolo desenvolvido pela Disciplina de Neurologia. A distribuição por doença, média e

Trabalho realizado na Especialidade de Neurologia da Universidade Federal do Paraná e Mestrado em Cardiologia da Universidade Federal do Paraná (UFPr).

* Mestrando em Cardiologia pela UFPr.

** Professor Assistente de Neurologia da UFPr.

*** Professor Livre-Docente de Cardiologia e Professor Adjunto de Farmacologia da UFPr.

**** Professor Titular de Clínica Médica da UFPr. Coordenador do Mestrado em Cardiologia da UFPr.

desvio-padrão das idades e sexo, encontraram-se resumidas na tabela I.

Tabela I - Número de pacientes, idade (média e desvio padrão) e sexo conforme o diagnóstico.

Diagnóstico	Idade(anos)	Sexo	N.º de pacientes
D	(5 a 15 anos) 9,71 ± 2,36	M	11
C	(8 a 43 anos) 22,84 ± 10,26	M	13
		F	6
FEU	(12 a 53 anos) 30,71 ± 14,91	M	4
		F	3
DO	15 a 28 anos	F	2
MC	9 dias	M	1
	26 anos	F	n
DM	(12 a 53 anos) 35,54 ± 12,90	M	10
		F	3

D: Duchenne; C: distrofia de cinturas pélvica e escapular; FEU: distrofia fásio-escápulo-umeral; DO: distrofia muscular ocular; MC: miotonia congênita; DM: distrofia miotônica; M: masculino; F: feminino.

Os estádios clínicos foram classificados de acordo com a gravidade da invalidez em graus¹⁸: grau 0 (pré-clínico) - todas as atividades normais; grau 1 - marcha normal; impossibilidade de correr livremente; grau 2 - defeitos na postura e marcha; o paciente sobe escada sem auxílio de corrimão; grau 3 - o paciente sobe escada somente com auxílio de corrimão; grau 4 - marcha sem auxílio; o paciente não sobe escada; grau 5 - marcha sem auxílio; paciente não se levanta de uma cadeira; grau 6 - paciente deambula somente com auxílio de bengalas e muletas; grau 7 - o paciente não deambula; senta-se ereto em cadeira; é capaz de mobilizar uma cadeira de rodas, bebendo e comendo normalmente; grau 8 - o paciente senta-se sem suporte em cadeira; não consegue locomover a cadeira de rodas e é incapaz de beber de um copo sem auxílio; grau 9 - o paciente não consegue sentar-se ereto sem suporte ou não come ou não bebe sem auxílio; grau 10 - o paciente encontra-se confinado ao leito, necessitando de auxílio para todas as atividades.

Os pacientes constantes do presente estudo, foram classificados em grupos pelo diagnóstico e grau de invalidez (tab. II). Os eletrocardiogramas foram obtidos por ocasião do estudo neurológico.

A análise eletrocardiográfica foi feita da maneira convencional, adotando critérios já estabelecidos^{19,25}.

Os dados foram analisados, utilizando-se o pacote estatístico para ciências sociais e seguindo os critérios propostos por Steel e Torrie²⁶. O nível de significância foi 0,05.

Com o objetivo de detectar possíveis correlações entre o grau de invalidez e as diversas variáveis medidas, foi determinado o coeficiente de correlação de Spearman.

Tabela II - Número de pacientes conforme o diagnóstico e o grau de invalidez.

Grau	D	C	FEU	DO	MC	DM	Total
0	1	-	3	1	-	2	7
1	-	-	1	1	1	2	5
2	1	5	1	-	-	1	8
3	3	3	1	-	-	3	10
4	5	1	-	-	-	2	8
5	11	2	-	-	-	1	14
6	3	-	-	-	-	1	4
7	7	6	1	-	-	-	15
8	2	2	-	-	-	-	4
9	1	-	-	-	-	-	1
10	-	-	-	-	-	-	-
Total	34	19	7	2	1	13	76

D: distrofia tipo Duchenne; C: distrofia de cinturas pélvica e escapular; FEU: distrofia fásio-escápulo-umeral; DO: distrofia muscular ocular; MC: miotonia congênita; DM: distrofia miotônica (OBS: um paciente com MC com 9 dias de idade não pode ser classificado).

Resultados

Distrofia, tipo Duchenne - Vinte e oito (82,40%) dos 34 eletrocardiogramas apresentaram-se anormais (tab. III). Não houve correlação estatisticamente significativa entre o grau de severidade da doença e as alterações eletrocardiográficas. No entanto, levando-se em consideração os valores normais das relações R/S e R/R+S em V1 (1,0 e 0,5 respectivamente), verificou-se significância estatística ao nível de 95,0% dos valores encontrados nas medidas dos traçados eletrocardiográficos destes pacientes, e os valores normais dos índices citados (fig. 1).

Tabela III - Distrofia tipo Duchenne: dados eletrocardiográficos.

	Casos
Taquicardia sinusal	20
Relação anormal R/S e R/R + S em V1	20
Ondas Q anormais (total)	17
II, V2	1
I, III, aVF	2
AVL	4
V3, V6	7
V5	8
V4	11
Intervalo PR curto	3
Bloqueio incompleto de ramo direito	1
Taquiarritmia sinusal	1
Q-Tc de duração aumentada	1
Alteração de repolarização ventricular (face inferior)	1

Distrofia de cinturas pélvica e escapular - Dos 19 casos, 52,60% apresentaram eletrocardiogramas anormais (tab. IV). Houve correlação significativa apenas entre o grau de severidade da doença e o aumento da frequência cardíaca (fig. 2).

Distrofia fásio-escápulo-umeral - Dos sete eletrocardiogramas dos pacientes deste grupo, apenas 2 apresentaram alterações, sendo um com onda Q isolada na derivação V1 e o outro com ondas T praticamente isoeletricas em todas as derivações.

Tabela IV - Distrofia, de cinturas pélvica e escapular: dados eletrocardiográficos.

	Casos
Taquicardia sinusal	4
Alteração de repolarização ventricular	4
Ondas Q anormais (total)	3
V5-6	2
I, aVL, V3-4	1
Relação anormal R/S e R/R+S em V ₁	3
Bloqueio Incompleto do ramo direito	2
Arritmia sinusal	1
Sobrecarga ventricular esquerda	1

A análise estatística revelou significância entre o grau de invalidez e o ÂQRS que tendeu a se desviar para a direita, bem como, com as relações R/S e R/R+S em V₁, que tenderam a aumentar (fig. 3).

Distrofia muscular ocular - Os dois pacientes deste grupo apresentavam eletrocardiogramas normais.

Miotonia congênita - Dos dois pacientes que apresentavam esta miopatia, um apresentava eletrocardiograma normal e o outro, traçado com QTc aumentado.

Distrofia miotônica - Sete (53,80%) dos 13 casos estudados apresentaram eletrocardiogramas anormais. As alterações encontradas (arritmia e/ou bloqueio atrioventricular ou intraventricular) estão relacionadas na tabela V. Cumpre assinalar que um dos pacientes deste grupo, com ECG normal, foi submetido a teste de esforço submáximo em bicicleta ergométrica, tendo desenvolvido fibrilação atrial paroxística na vigência do teste (fig. 4). Não houve correlação estatisticamente significativa entre o grau de invalidez e os achados eletrocardiográficos.

Comentários

Distrofia tipo Duchenne - O comprometimento cardíaco é muito comum neste tipo de doença e já, no século passado, chamou-se a atenção para o pulso rápido que apresentavam estes pacientes²⁷.

Posteriormente, com o registro contínuo da frequência cardíaca, através do cardiocômetro, esta tendência à taquicardia foi confirmada⁸. Uma complicação freqüente e importante causa de morte neste grupo é insuficiência cardíaca^{2,14,28-30}.

O eletrocardiograma apresenta alta sensibilidade e chega a estar alterado em até 100% dos casos³¹. Têm sido descritas múltiplas alterações eletrocardiográficas, sendo a presença de ondas Q anormais e ondas R de voltagem maior do que a das ondas S na derivação V₁ de especial significado, dada a elevada incidência com que ocorrem^{2,4-6,13,14,16,29,32-35}. Alterações eletrocardiográficas têm sido descritas em mulheres portadoras assintomáticas desta afecção³⁶⁻³⁸.

Em razão do acentuado comprometimento muscular esquelético, levando os pacientes à inatividade física, a avaliação clínica do comprometimento cardíaco torna-se

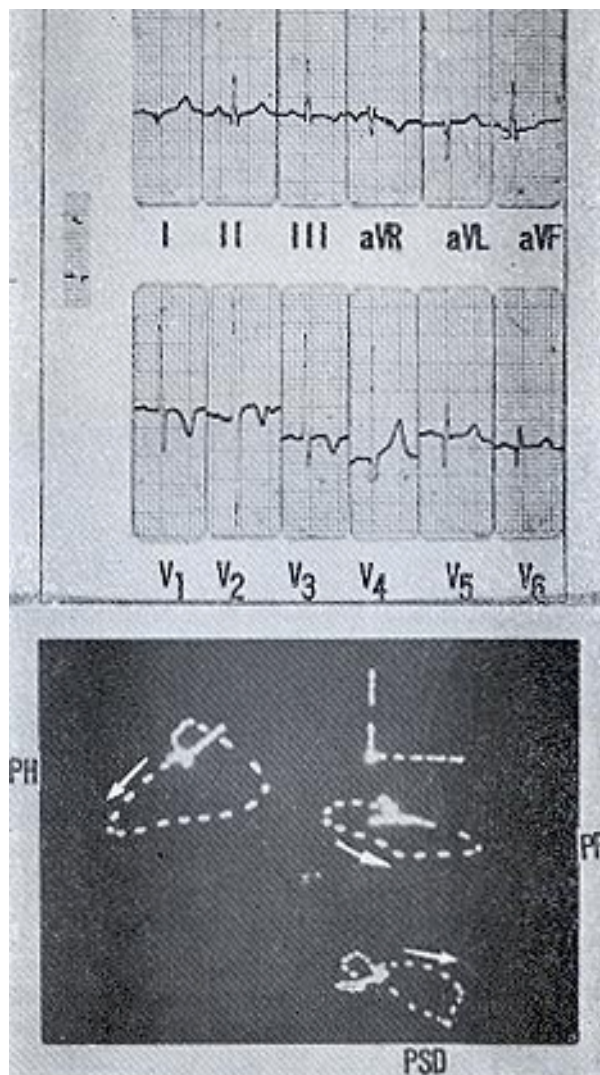


Fig. 1 - Eletro e vectocardiograma de um paciente com distrofia muscular pseudo-hipertrófica de Duchenne. O eletrocardiograma mostra presença de ondas Q anormais em D, aVL, V₁ e R > S em V₁. O vectocardiograma mostra alça de QRS com deflexão inicial orientada para frente e para direita e a maior parte da alça anteriorizada. A duração das forças orientadas para a direita é compatível com fibrose lateral. Apesar da importante porção anterior da alça no plano horizontal, a permanência da rotação anti-horária ajuda a afastar o diagnóstico de sobrecarga ventricular direita. Este achado pode ser compatível com fibrose dorsal.

muito difícil. O eletrocardiograma pode ser de grande valia na detecção do comprometimento cardíaco. No presente estudo, 28 (82,40%) casos apresentaram alterações eletrocardiográficas, destacando-se a taquicardia sinusal e R > S em V₁ presentes em 58,50% dos casos e presença de ondas Q anormais, em 50,0% dos casos. A taquicardia sinusal foi a primeira evidência do comprometimento cardíaco (53,80%) podendo ser manifestação reflexa da contratilidade ventricular alterada³². A presença de tecido cicatricial na porção basal do ventrículo esquerdo com extensão para o músculo papilar posterior⁶, assim como na porção póstero-late-

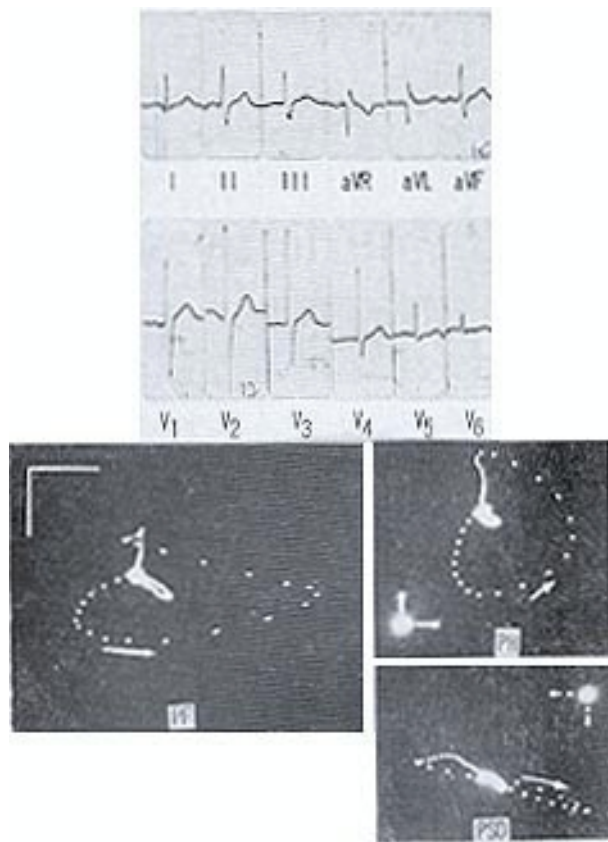


Fig. 2 - Elettro e vectocardiograma de um paciente com distrofia de cintura pélvica e escapular. O elettrocardiograma mostra onda Q anormal em aVL, R > S em V₁, ondas empastadas em V₁ e r' em aVR. O vectocardiograma através do retardo terminal de inscrição⁵ da alça QRS nos três planos, acima de 30 ms (cada cometa: 2,5 ms) é compatível com diagnóstico de bloqueio incompleto do ramo direito do feixe de His.

Tabela V - Distrofia miotônica: dados elettrocardiográficos.

	Casos
Alteração de repolarização ventricular	4
Bloqueio completo de ramo direito	3
Taquicardia, sinusal	2
Bradiarritmia sinusal	2
Bloqueio A-V de 1.º grau	2
Ondas Q anormais (total)	2
I, aVL	1
V2-3	1
Arritmia sinusal	1
Bradicardia sinusal	1
Hemibloqueio anterior esquerdo	1
Sobrecarga ventricular esquerda	1
Efeito dielétrico difuso	1

ral³⁹, fornece uma boa base para explicar os achados elettrocardiográficos (ondas Q anormais e R > S em V₁). Do ponto de vista clínico, o comprometimento do músculo papilar posterior pode ser a causa de maior prevalência de prolapso de valva mitral nestes pacientes⁴⁰. Sanyal e col.⁴¹, estudando a ultraestrutura cardíaca, encontraram alterações celulares e subcelulares semelhantes às observadas na musculatura esquelética, sendo a porção póstero-basal do ventrículo esquerdo a mais comprometida.

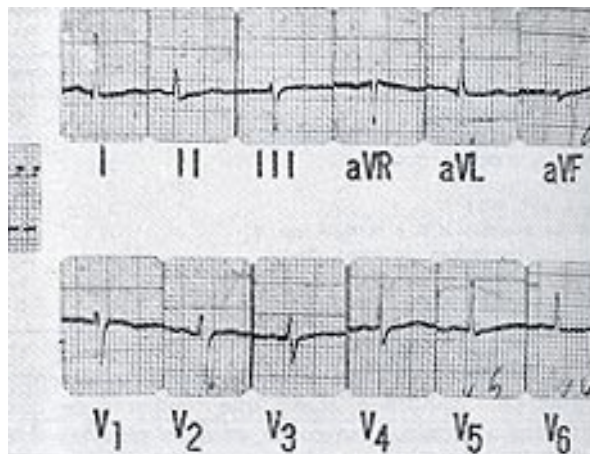


Fig. 3 - Elettrocardiograma de um paciente com distrofia Fásquio-escápulo-humeral. O elettrocardiograma mostra ondas T praticamente isoeletricas em todas as derivações (alteração difusa da repolarização ventricular).

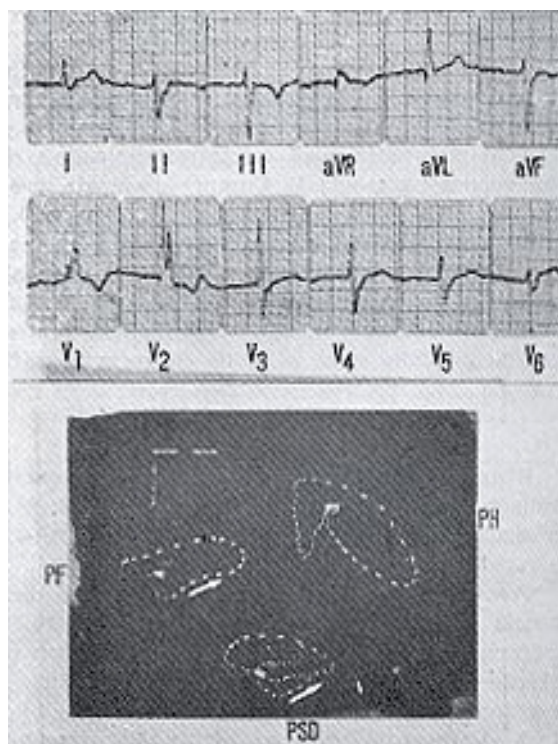


Fig. 4 - Elettro e vectocardiograma de um paciente com distrofia miotônica, mostrando bloqueio atrioventricular de 1.º grau, bloqueio completo do ramo direito do feixe de His, hemibloqueio anterior esquerdo e isquemia subepicárdica em face inferior, bem como ondas Q em V₁. O vectocardiograma confirma os achados elettrocardiográficos^{2,3}.

Vincent e col.⁴² estudaram o ecocardiograma em pacientes portadores desta afecção e observaram redução da espessura da parede póstero-lateral do ventrículo esquerdo.

Este achado, entretanto, não foi confirmado por outros autores ⁴³.

Outras hipóteses têm sido sugeridas para explicar os achados eletrocardiográficos, tais como padrão genético levando à atividade elétrica alterada, de zonas miocárdicas específicas ⁴⁴ e deformidades torácicas, sendo que esta última não tem sido confirmada ^{2,5,13,15}, pois, não há correlação entre o grau de comprometimento muscular que leva às deformidades torácicas e os achados eletrocardiográficos. Ishikawa e col. estudaram pacientes portadores desta distrofia, através do eletrocardiograma ortogonal ⁴⁵. Este estudo demonstrou correlação entre a redução da amplitude da onda R (Rx) e o grau de severidade da doença. Perloff e col. ⁵ estudaram a doença do ponto de vista hemodinâmico e verificaram ausência de hipertensão e hipertrofia de ventrículo direito com explicação para R > S em V1.

Parece-nos que a explicação mais convincente para os achados eletrocardiográficos é o comprometimento direto do miocárdio ventricular, sendo as porções pósterio-basal e pósterio-lateral do ventrículo esquerdo especialmente comprometidas.

Confirmando os dados da literatura, não encontramos relação estatisticamente significativa entre o grau de invalidez e as alterações eletrocardiográficas.

Distrofia de cinturas pélvica e escapular - O comprometimento cardíaco não é freqüente e, quando presente, é pouco severo ³. No entanto, arritmias supraventriculares, sobrecarga ventricular direita, alteração da repolarização ventricular, bloqueio incompleto do ramo direito ^{1,5,46} ondas Q anormais e .R > S em V1 ⁵, bem como bloqueio atrioventricular total com insuficiência cardíaca e evidência de cardiomiopatia ⁴⁷ têm sido descritos.

Em 3 casos do nosso material, estiveram presentes ondas Q anormais e R > S em V1. Em 2 casos, constatamos a presença de bloqueio incompleto do ramo direito, o que discrepa dos dados disponíveis na literatura ¹. A correlação entre o grau de invalidez e o aumento da freqüência cardíaca poderia traduzir indiretamente um comprometimento cardíaco que tende a se agravar com o grau de severidade da afecção. Nossos dados, entretanto, não nos permitem estabelecer esta conclusão.

Distrofia fásquio-escápulo-umeral - O encontro de alterações cardíacas é raro ⁴⁸, sendo registrados poucos casos na literatura ^{33,34}. A mais importante severa alteração eletrocardiográfica é a parada atrial persistente ^{49,50}, com possível relação entre a doença e este achado eletrocardiográfico ⁵¹.

Dos sete pacientes deste grupo cinco (71,40%) apresentavam eletrocardiogramas normais. A presença de ondas Q isoladas em V1, em um caso, e ondas T praticamente isoeletricas em todas as derivações em outro, foram as únicas alterações encontradas. Nossos achados estão de acordo com os de outros autores ^{1,5,34}; que também encontraram anormalidades eletrocardiográficas pouco freqüentes.

Distrofia muscular ocular - O registro de bloqueio atrioventricular total com síncope e risco de morte súbita ⁵²⁻⁵⁴ torna o eletrocardiograma um importante método para o acompanhamento destes pacientes, servindo para detectar precocemente defeitos de condução e auxiliando, assim, na indicação de implante de marcapasso artificial ⁵⁵. Na literatura, tem sido comunicado encontro de sobrecarga ventricular esquerda e isquemia subepicárdica em face septal ⁵⁶.

Existe uma certa relação entre esta afecção e bloqueio cardíaco ^{52,56}. Dos dois casos de nosso material, ambos apresentavam eletrocardiograma normal.

Miotonia congênita - O coração, é pouco comprometido por esta afecção. Assim, Urndahl e col. ⁷ em seis casos estudados, encontraram em um QTc aumentado. Em nosso material, dois pacientes apresentavam esta afecção e um deles apresentava QTc aumentado. O outro paciente, apresentava eletrocardiograma normal.

Distrofia miotônica - O comprometimento cardíaco é muito comum nesta afecção, podendo ser considerado um elemento fundamental ⁵⁷. Embora uma pequena porcentagem de pacientes portadores de distrofia miotônica, apresente dados clínicos de comprometimento cardíaco ¹¹, o eletrocardiograma apresenta-se normal em 100% dos casos ⁵⁶. Arritmias supraventriculares e ventriculares, bloqueios atrioventriculares e intraventriculares e padrão de infarto do miocárdio têm sido descritos ⁵⁸⁻⁶².

Arritmias e/ou bloqueios atrioventriculares e intraventriculares estiveram presentes em 100% dos sete eletrocardiogramas anormais. Quatro deles apresentaram bloqueios atrioventriculares e/ou intraventriculares e seis apresentaram arritmias. A presença de alteração da repolarização ventricular ondas Q anormais, sobrecarga ventricular esquerda e efeito dielétrico difuso, confirmam o comprometimento miocárdico nesta afecção, parecendo-nos que há um tropismo especial pelo sistema de condução.

Estudos eletrofisiológicos têm revelado transtorno da condução intranodal, intraisiana ou transtorno difuso de condução ⁶³. Prystowsky e col. ⁶⁴ registraram o eletrograma do feixe de His, seqüencialmente em nove pacientes portadores desta afecção, verificando intervalo H-V aumentado, sem que o traçado periférico revelasse qualquer alteração.

Kenel e col. descreveram comprometimento específico do tecido de condução atrioventricular e degeneração miocárdica semelhante à da musculatura esquelética ⁶⁵.

Como estes pacientes apresentam tendência a progredir para bloqueio atrioventricular total, o acompanhamento clínico torna-se muito importante e, quando os sintomas que sugerem bloqueio completo estiverem presentes, torna-se indicado estudo eletrofisiológico a fim de se instalar o marcapasso artificial ⁶⁶.

Não encontramos, nos casos desta afecção, relação estatisticamente significativa entre o grau de comprometimento muscular e as variáveis eletrocardiográficas analisadas.

Summary

The electrocardiograms (ECG) of 77 patients with muscular dystrophy's and myotonic disorders were studied. They were divided in six groups: group D (Duchenne's muscular dystrophy - 34 cases (44.20%); group C (Limb girdle muscular dystrophy) - 19 cases (24.70%); group FEU (Fascio scapular muscular dystrophy) - 7 cases (9.10%); group DO (Oculo-cranio-somatic dystrophies) - 2 cases (2.60%); group MC (Congenital myotonia) - 2 cases (2.60%); and group DM (Myotonic dystrophy) - 13 cases (16.90%). The cases were separated according to their clinical stage of evolution (Vignos and Archibald scale) and statistical analysis was performed to compare the electrocardiographic findings.

In group D, 82.04% of the ECGs were abnormal, with abnormal Q waves and $R > S$ in V1 in 58.50%, as well sinus tachycardia in 50% of the cases. In group C, there were abnormalities in 52.60% represented by sinus tachycardia, abnormalities of the ventricular repolarization, abnormal Q waves and $R > S$ in V1. Group FEU presented only with two abnormal cases, one with Q wave in V1 and the other with diffuse abnormalities during ventricular repolarization. Both cases of group DO were normal. Seven cases (53.80%) of group MD presented with abnormal ECGs, all with arrhythmias and/or atrio-ventricular or intra-ventricular blocks. One of the cases of group, MD presented abnormal QTc.

It was not possible to establish correlation between the ECG abnormalities and the clinical stage of the patients.

Referências

1. Welsh, J. D.; Lynn Jr., T. N.; Haase, G. R. - Cardiac findings in 73 patients with muscular dystrophy. Arch. Intern. Med. 112: 199, 1963.
2. Weisenfeld, S.; Messinger, W. J. - Cardiac involvement in progressive muscular dystrophy. Am. Heart. J. 43: 170, 1952.
3. Perloff, J. K. - Neurological disorders and heart disease. In: Braun-Wald, E. ed - Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Saunders, Philadelphia, 1980, p. 1801-1824.
4. Perloff, J. K. - Heart in progressive muscular dystrophy. Circulation, 24: 1013, 1961.
5. Perloff, J. K.; De Leon, A. C.; O'Doherty, D. - The cardiomyopathy of progressive muscular dystrophy. Circulation, 33: 625, 1966.
6. Perloff, J. K.; Roberts, W. C.; De Leon, A. C.; O'Doherty, D. - The distinctive electrocardiogram of Duchenne's progressive muscular dystrophy: an electrocardiographic-pathologic correlative study. Am. J. Med. 42: 179, 1967.
7. Orndahl, G.; Thulestus, O.; Enestrom, S.; Dehlin, O. - The heart in myotonic disease. Acta Med. Scand. 176: 479, 1964.
8. Boas, E. P.; Lowenburg, H. - The heart rate in progressive muscular dystrophy. Studies with the cardiometer. Arch. Intern. Med. 47: 376, 1931.
9. Alvarez Calero, A.; Perera Carrillo, C.; Sanchez Santos, C.; Martins Fernandez, D.; Morell Ocaña, M.; Marticataya, J. L. - La miocardiopatía que acompaña a la distrofia miotónica. Rev. Esp. Cardiol. 28: 49, 1975.
10. Cannon, P. J. - The heart and lungs in myotonic muscular dystrophy. Am. J. Med. 32: 765, 1962.
11. Church, S. C. - The heart in myotonia atrophyca. Arch. Intern. Med. 119: 176, 1967.
12. Motta, J.; Guilleminault, C.; Billingham, M.; Barry, W.; Maon, J. - Cardiac abnormalities in myotonic dystrophy. Electrophysiologic and histopathologic studies. Am. J. Med. 67: 467, 1979.
13. Gilroy, J.; Cahalan, J. L.; Berman, R.; Newman, N. - Cardiac and pulmonary complications in Duchenne's progressive muscular dystrophy. Circulation, 27: 484, 1963.
14. Demany, M. A.; Zimmerman, H. A. - Progressive muscular dystrophy: Hemodynamic, angiographic and pathologic study of a patient with myocardial involvement. Circulation, 40: 377, 1969.
15. Fisch, C. - The heart in dystrophia myotonica. Am. Heart. J. 41: 525, 1951.
16. Levin, S.; Baens, G. S.; Weinberg, T. - The heart in pseudohypertrophic muscular dystrophy. J. Pediatr., 55: 460, 1959.
17. Faivre, G.; Souris, D.; Gregoire, P.; Neimann, J. L.; Worms, A. M.; Schmitt, J.; Briquell, F.; Floquet, A. - Les myocardiopathies des affections neuro-musculaires héréditaires. Arch. Mal. Coeur, 71: 397, 1978.
18. Vignos, P. J.; Archibald, K. C. - Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. J. Chron. Dis. 12: 273, 1960.
19. Bazett, H. C. - An analysis of the time relations of the electrocardiogram. In: Littmann, D. (Ed.) Textbook of Electrocardiography. Harper & Row. New York, 1972, p. 53.
20. Germiniani, H. - Ritmo sinusal e arritmias originadas no nóculo sinusal e átrios. In: Germiniani H., ed. - Diagnóstico e Terapêutica das Arritmias Cardíacas. 2. ed. Byk-Prociencx, São Paulo, 1978 p. 87.
21. Associação de Cardiologia de Nova York. (Ed.). Nomenclatura e critérios de diagnóstico das doenças do coração e dos grandes vasos. Rio de Janeiro, Atheneu, 1976. p. 267, 269, 280.
22. Décourt, L. V. - Consideração sobre o intervalo Q-T. II. Limites superiores da normalidade. J. Bras. Med. 10: 21, 1966.
23. Sokolow, M.; Lyon, T. P. - The ventricular complex in right ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads. Am. Heart. J. 38: 273, 1949.
24. Casellas Bernat, A., ed. - Semiologia Eletrocardiográfica. Editorial Academics, Barcelona, 1965. p. 101.
25. Switzer, J. L.; Besoain, M. - Eletrocardiograms of normal children with special reference to the aV limb leads and chest leads. Am. J. Dis. Child. 79: 449, 1950.
26. Steel, R. G.; Torrie, J. H., ed. - Principles and Procedures of Statistics. Mc Graw-Hill, New York, 1960. p. 67.
27. Sacara-Tulbure. - Contribution a l'étude clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. Rev. Méd. 14: 273, 1894.
28. Walton, J. N.; Gardner-Medwin, D. - Progressive muscular dystrophy and the myotonic disorders. In: Walton, J. N., ed. - Disorders of Voluntary Muscle, 3. ed. Churchill, Livingstone, Edinburgh, 1974. p. 561-613.
29. Rubin, I. L.; Buchberg, A. S. - The heart in progressive muscular dystrophy. Am. Heart. J. 43: 161, 1952.
30. Duchenne, G. B. - Recherches sur la paralysie musculaire pseudohypertrophique ou paralysie myo-sclérosique. Arch. Gen. Med. 11: 179, 1868.
31. Danilowicz, D.; Rutkowski, M.; Myung, D.; Schively, D. - Echeocardiography in Duchenne muscular dystrophy. Muscle & Nerve, 3: 298, 1980.
32. Heymsfield, S. B.; McNish, T.; Perkins, J. V.; Felner, M. J. - Sequence of cardiac changes in Duchenne muscular dystrophy. Am. Heart. J. 95: 283, 1978.
33. Lisan, P.; Imbriglia, J.; Likoff, W. - Myocardial disease associated with progressive muscular dystrophy. A report of 2 cases. Am. Heart. J. 57: 913, 1959.
34. Manning, G. W.; Cropp, G. J. - The electrocardiogram in progressive muscular dystrophy. Dr. Heart. J. 20, 416, 1958.
35. Slucka, C. - The electrocardiogram in Duchenne progressive muscular dystrophy. Circulation, 38: 933, 1968.

36. Emery, A. E. H. - Abnormalities of the electrocardiogram in female carriers of Duchenne muscular dystrophy. *Br. Med. J.* 2: 419, 1969.
37. Lane, R. J. M.; Gardner-Medwin, D.; Roses, A. D. - Electrocardiographic abnormalities in carriers of Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*, 30: 497, 1980.
38. Pailloncy, M.; Herch, B.; Citron, B.; Heiligenstew, D.; Ponsonaille, J.; Grass, H. - L'electrocardiogramme chez les femmes transmettrices de la myopathie de Duchene de Boulogne. Etude d'une famille avec un cas de bloc auriculoventriculaire complet. *Ann. Cardiol. Angiol. (Paris)* 31: 47, 1982.
39. Rubler, S.; Perloff, J. K.; Roberts, W. C. - Clinical pathologic conference-Duchenne's muscular dystrophy. *Am. Heart. J.* 94: 776, 1977.
40. Sanyal, S. K.; Johnson, W. W.; Dische, M. R.; Pitner, S. E.; Beard, C. - Dystrophic degeneration of papillary muscle and ventricular myocardium: a basis for mitral valve prolapse in Duchenne's muscular dystrophy. *Circulation*, 62: 430, 1980.
41. Sanyal, S. K.; Johnson, W. W., Thapar, M. K.; Pitner, S. E. - An ultrastructural basis for electrocardiographic alterations associated with Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Circulation*, 57: 1122, 1978.
42. Vincent, G. M.; Davis, D.; Ziter, F.; Wilson, D. E.; Richards, K. - Echocardiography in Duchenne dystrophy. *Circulation*, 52: (suppl. 4) part. 11: 253, 1975.
43. Reeves, W. C.; Griggs, R.; Nanda, N. C.; Thomasm, K.; Gramiak, R. - Echocardiographic evaluation of cardiac abnormalites in Duchenne's dystrophy and miotonic muscular dystrophy. *Arch. Neurol.* 37: 273, 1980.
44. Ronan, J. A.; Perloff, J. K.; Bowen, P. J.; Mann, O. - The vectorcardiogram in Duchenne's progressive muscular dystrophy. *Am. Heart. J.* 84: 588, 1972.
45. Ishikawa, K.; Yanagisawa, A.; Ishihara, T.; Tamura, T.; Inoue, M. - Sequential changes of orthogonal electrocardiograms in progressive muscular dystrophy of the Duchanne type. *Am. Heart. J.* 98: 73, 1979.
46. Antônio, J. H.; Diniz, M. C.; Miranda, D. - Persistent atrial standstill with lmb girdle muscular dystrophy. *Cardiology*, 63: 39, 1978.
47. Lambert, C. D.; Fairfax, A. J. - Neurological associations of chronic heart block. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 39: 571, 1976.
48. Landouzy, L.; Dejerine, J. - De la myopathie atrophique progressive. Myopathie sans neuropathie, débutant d'ordinaire dans l'enfance par la face. *Rev. Méd.* 5: 81, 1886.
49. Baldwig, B. J.; Talley, R. C.; Johnson, C.; Nutter, D. O. - Permanent paralysis of the atrium in a patient with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Am. J. Cardiol.* 31: 649, 1973.
50. Bloomfield, M. B.; Sinclair-Smith, B. C. - Persistent atrial standstill. *Am. J. Med.* 39: 335, 1965.
51. Bensaid, J. - Persistente atrial standstill in patients affected with the facio-scapulo-humeral (Landouzy Dejerine) type of muscular dystrophy. A fortuitous risk or not? *Am. Heart. J.* 90: 809, 1975.
52. Drachman, A. - Ophthalmoplegia plus: the neurodegenerative disorders associated with progressive external ophthalmoplegia. *Arch. Neurol.* 18: 654, 1968.
53. Ross, A.; Lischutz, D.; Austin, J.; Smith, J. Jr. - External ophthalmoplegia and complete heart block. *N. Engl. J. Med.* 280: 313, 1969.
54. Denis, B.; Morena, H.; Rossignol, B.; Machecourt, J.; Sebag, M.; Stroebner, P.; Martin-Noel, P. - Association d'une ophthalmoplégie externe progressive et d'une myocardiopathie avec bloc auriculo-ventriculaire complet. A propos d'un nouveau cas. *Arch. Mal. Coeur.* 69: 747, 1976.
55. Donzeau, J. P.; Constants, R.; Conte, D. - Ophthalmoplegie externe progressive et troubles do is conduction ventriculaire. A propos de 3 nouvelles observations. *Arch. Mal. Coeur.* 70: 875, 1977.
56. Nóbrega, J. A. M.; Erwence, C. M.; Vilanova, L. C. P.; Lima, J. G. C. - Oftalmoplegia extrinseca progressiva. Registro de um caso. *Arq. Neuro-Psiquiat.*, (São Paulo), 37: 420, 1979.
57. Schmitt, J.; Schmidt, Cl. - Maladie de Steinert et myocarde. Expressivité totale du gene pour le tissu musculaire du coeur. *J. Génét. Hum.* 23: 59, 1975.
58. Forti, N.; Barbato, A.; Forti, F.; Fornicola, A.; Tannous, P.; Gianniai, S. D. - Avaliação não invasiva do comprometimento do coração na moléstia de Steinert. *Arq. Bras. Cardiol.* 35: 381, 1980.
59. Griggs, R. C.; Davis, R. J.; Anderson, D. C.; Dove, J. T. - Cardiac conduction in myotonic dystrophy *Am. J. Med.* 59: 37, 1975.
60. Petkovich, N. J.; Dunn, M.; Reed, W. - Myotonia dystrophyca with A-V dissociation and Stokes-Adam attacks: a case report and review of the literature. *Am. Heart. J.* 68: 391, 1964.
61. Uemura, N.; Tanaka, H.; Niimura, T.; Hashiguchi, N.; Yoshimura, M.; Terashi, S.; Hanehisa, T. - Electrophysiological and histological abnormalities of the heart in myotonic dystrophy. *Am. Heart. J.* 86: 616, 1973.
62. Fearrington, E. L.; Gibson, T. C.; Churchill, R. E. - Vectocardiographic and electrocardiographic findings in myotonia atrophyca. A study employing the Frank Lead system. *Am. Heart. J.* 67: 599, 1964.
63. Komajda, M.; Frank, R.; Vedez, J.; Fontaine, G.; Petitot, J. C.; Grosgeat, Y. - Intracardiac conduction defects in dystrophia myotonica. Electrophysiological study of 12 cases. *Br. Heart. J.* 42: 315, 1980.
64. Prystowsky, E. N.; Pritchett, E. L. C.; Roses, A. D.; Gallegher, J. - The natural history of conduction system disease in myotonic muscular dystrophy as determined by serial electrophysiologic studies. *Circulation*, 60: 1360, 1979.
65. Kennel, A. J.; Titus, J. L.; Merideth, J. - Pathologic findings in the atrioventricular conduction system in myotonic dystrophy. *Mayo Clin. Proc.* 49: 238, 1974.
66. Clements, S. D.; Colmers, R. A.; Hurst, J. W. - Myotonia dystrophyca, Ventricular arrhythmias intraventricular conduction abnormalities, atrioventricular block and Stokes-Adms attacks sucessfully treated with permanent transvenous pacemaker. *Am. J. Cardiol.* 37: 933, 1976.