

SÍNDROME DE PRÉ-EXCITAÇÃO POR FIBRAS NODOFASCICULARES (MAHAIM). RELATO DE DOIS CASOS

EDUARDO SOSA, AUGUSTO SCALABRINI, DOUGLAS TINOCO, GIOVANNI BELLOTTI,
FULVIO PILEGGI

A participação de vias anômalas nodofasciculares ou de Mahaim no círculo de taquicardia clínica ou então no aspecto do eletrocardiograma (ECG) basal é descrita, respectivamente, em 2 pacientes.

No caso 1, com crises recorrentes de taquicardia paroxística, o ECG basal não mostrava qualquer forma de pré-excitação e o QRS era normal. Durante a taquicardia, o QRS apresentava aspecto de bloqueio completo do ramo esquerdo (BCRE) e a frequência cardíaca era de 180 bpm. Durante o estudo eletrofisiológico, demonstrou-se a presença de dupla via nodal, estando o início da taquicardia clínica na dependência de bloqueio da via rápida e condução pela via lenta, induzido por extra-estímulos atriais. A transição de condução para a via lenta coincide com o encurtamento do intervalo HV e com o aparecimento de morfologia de BCRE. Quando se atinge intervalo crítico de alongamento da condução pela via lenta nodal, a taquicardia clínica é disparada. Os componentes anterógrado (via lenta nodal - via nodofascicular) e retrógrado (porção proximal do ramo direito - tronco do feixe de His - via nodal rápida) podem ser estudados e a ação benéfica do verapamil demonstrada.

No caso 2, o paciente não tinha taquicardia e o ECG basal mostrava ritmo sinusal intervalo PR = 0,18 e QRS com morfologia de BCRE. A presença de vias nodofasciculares no determinismo da imagem de BCRE demonstrada pela presença de intervalo HV = 0 e pela normalização do QRS com estimulação do feixe de His.

O substrato anatômico classicamente admitido para as síndromes de pré-excitação, são as chamadas vias anômalas¹. De acordo com as estruturas que "conexionam" e o relacionamento anátomo-funcional que tenham com a via normal (nó AV, feixe de His e seus ramos), essas vias podem ser: a) atrioventriculares ou fibras de Kent, b) atrionodais, atriohisianas ou fibras de James e c) nodo ou fascículo-ventriculares ou fibras de Mahaim. Essas últimas parecem ser menos frequentes e seu papel nas síndromes taquicárdicas ou na morfologia do QRS durante o ritmo sinusal tem sido controvertido e pouco definido². Em nosso meio não existem publicações nesse sentido.

O presente trabalho se propõe a descrever as características clínicas, eletrocardiográficas e eletrofisiológicas de dois pacientes, nos quais foi demonstrada a presença de vias anômalas nodoventriculares ou fibras de Mahaim.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - 44 anos, masculino, foi encaminhado ao Grupo de Arritmias do Instituto do Coração (INCOR) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, para a avaliação de quadros de taquicardias recorrentes com QRS largo durante os últimos 3 anos. Os episódios de taquicardia não eram frequentes, porém duravam entre 12 e 24 horas e se acompanhavam de palpitações, tonturas e pré síncope. Todas as crises, em número de 7, foram revertidas em âmbito hospitalar, com verapamil intravenoso. Os exames clínico e radiológico não mostravam nada digno de nota. O eletrocardiograma (ECG) durante o ritmo sinusal (fig. 1a) evidenciava frequência cardíaca (PC) de 60 bpm, com intervalo PR (PRi) = 0,15 s, QRS com duração de 0,08 s e Δ QRS a + 75.º. Não havia onda delta. O ECG durante a taquicardia (fig. 1b) mostrava FC de 180 bpm e QRS com duração de 0,12 s e aspecto de bloqueio

de ramo esquerdo (BRE). O estudo eletrofisiológico (EEF), realizado do modo previamente descrito 3,4, foi indicado para o diagnóstico diferencial do tipo de taquicardia e como complemento do estudo hemodinâmico (EH), indicado para avaliação da cardiopatia de base. Não foi constatada cardiopatia ao EH e o EEP mostrou os seguintes resultados: os intervalos básicos durante ritmo sinusal e o QRS eram normais, com AH e intervalo HV respectivamente de 70 e 50 ms.

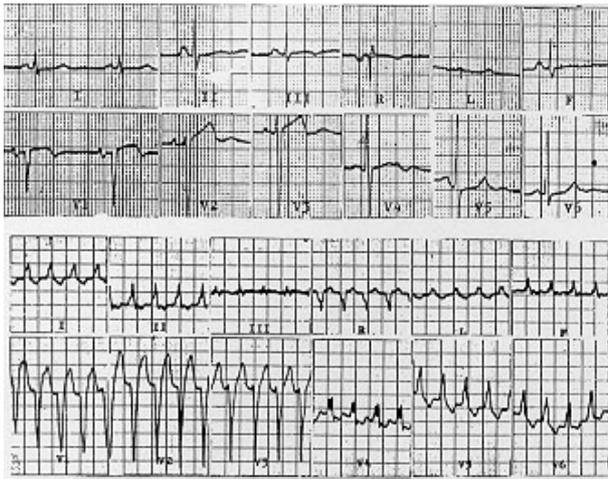


Fig. 1a - Caso 1 - Eletrocardiograma convencional (12 derivações) durante ritmo sinusal. Note intervalo PR normal (0,16s) e a ausência de onda delta; 1b - Eletrocardiograma convencional (12 derivações) durante taquicardia. A frequência cardíaca é de 180 bpm e o QRS mostra morfologia de bloqueio do ramo esquerdo com ÂQRS a + 30°.

Durante estimulação atrial direita contínua em comprimento de ciclo de 600 ms, a extra-estimulação atrial direita determinou progressivo alongamento do intervalo AH, inscrevendo uma curva H1H2 descontínua consistente com a presença de dupla via nodal. Com um acoplamento A1A2 de 370 ms, o A2H2 foi de 140 ms, o H1H2 de 410 ms, o HV de 50 ms e o QRS, de configuração normal. Uma diminuição do acoplamento A1A2 de 20 ms, resultou em súbito aumento do A2H2 para 210 ms e H1H2 para 440 ms, simultaneamente com uma diminuição do HV para 30ms e um, alargamento do complexo QRS. Uma diminuição ulterior do acoplamento A1A2 resultou em progressivo encurtamento do intervalo HV e aumento da pré-excitação ventricular, que conferiu ao QRS aspecto de BRE com desvio a esquerda do ÂQRS (fig. 2).

O fato do intervalo P-delta (ou QRS) ter se mantido idêntico ao AR sugere a presença de fibras nodofasciculares direitas (fibras de Mahaim) associadas com a via nodal lenta. O início da taquicardia esteve sempre na dependência de um aumento crítico do intervalo A-H e foi associado com máxima pré-excitação (fig. 2).

O comprimento do ciclo da taquicardia foi de 370 ms e a ativação retrógrada ventrículo-atrial (VA) apresentava

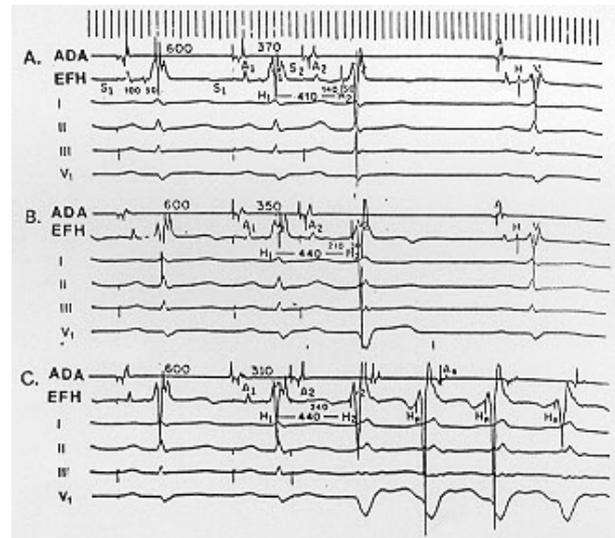


Fig. 2 - Caso 1 - Estudo eletrofisiológico - Estimulação programada em comprimento de ciclo de 600 ms - Painel A - Um extra-estímulo atrial acoplado em 370 ms se conduz via normal (nó AV - His), o A2H2 é de 140 ms e o H2V2 é de 50 ms. A morfologia do QRS permanece normal. Painel B - Um extra-estímulo atrial acoplado em intervalo ligeiramente menor (350 ms) se conduz com importante retardo A2H2 (210 ms). O intervalo H2V2 diminui para 30 ms, e o complexo QRS mostra morfologia de BRE incompleto. O "salto" do A2H2 indica o uso de uma via nodal "lenta". Painel C - Um extra-estímulo atrial acoplado em 310 ms se conduz com A2H2 de 240 ms, o H2V2 é de 10 ms, e o QRS mostra morfologia de BRE completo. A ativação atrial retrógrada tem seqüência de baixo para cima (EFH para ADA). Cada painel mostra de cima para baixo - ADA - eletrograma bipolar do átrio direito alto; EFH - eletrograma bipolar na posição do feixe de His e derivações I, II, III e VI do eletrocardiograma convencional de referência; Ae - eco atrial; Hr - His retrógrado.

seqüência átrio septal - átrio alto. A condução VA não pôde ser medida com precisão ao nível do eletrograma do feixe de His, pela ocorrência simultânea de sinais atriais e ventriculares. O intervalo HV oscilou entre 0 e -10 ms, e a deflexão H esteve sempre presente para cada complexo ventricular da taquicardia. A presença de intervalo HV constante sugere a possibilidade de um circuito maior que o da taquicardia juncional recíproca habitual, um circuito que incorporaria as fibras de Mahaim e o feixe de His junto com a dupla via nodal. A aplicação de extra-estímulo ventricular com acoplamento de 260 ms durante taquicardia induzida, encurtou o intervalo HH para 320 ms e foi capturado pelo átrio. O ciclo seguinte aumentou para 380 ms, devido ao aumento do AR (fig. 3) Após a administração de 10 mg de verapamil intravenoso, não foi possível a indução de taquicardia. Durante estimulação atrial contínua em comprimento de ciclo de 600 ms, a introdução de extra-estímulo atrial com acoplamento de 300 ms resultou no aumento do AR para 260 ms, no encurtamento do HV para 10 ms e no aparecimento de pré-excitação máxima. Contudo, nenhum eco atrial ocorreu e a taquicardia não pôde mais ser induzida (fig. 4).

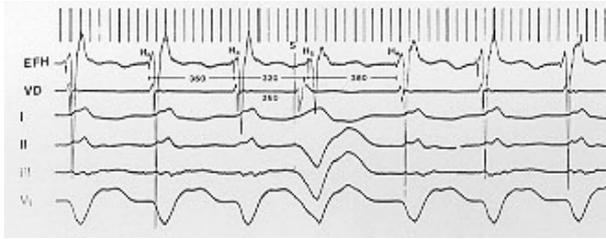


Fig. 3 - Caso 1 - Estudo eletrofisiológico - durante taquicardia como QRS largo (RR = 360 ms), um extra-estímulo ventricular direito (s) acoplado em 260 ms produz captura ventricular do feixe de His (His) e do átrio. O intervalo HrHR é encurtado pelo extra-estímulo ventricular para 320 ms (HrHs). O intervalo HsHr seguinte é de 380 ms. A taquicardia é portanto reajustada ("reset") em 20 ms. Hr = His retrógrado, S = artefato de estímulo. EFH = eletrograma bipolar na posição do feixe de His; VD = eletrograma bipolar do apex do ventrículo direito.

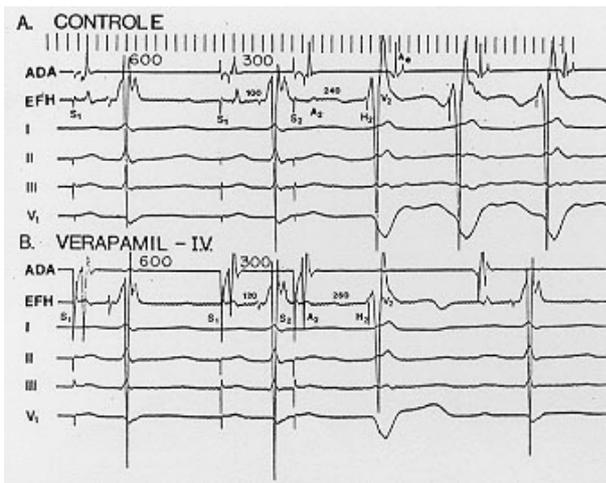


Fig. 4 - Caso 1 - Efeito do verapamil na indicação da taquicardia com QRS largo. Painel A - Um extra-estímulo atrial acoplado em 300 ms (S2) se conduz com A2H2 de 240 ms e com QRS pré-excitado. Há um eco atrial (Ae) iniciando a taquicardia - Painel B - Com os mesmos parâmetros após injeção endovenosa de 10 mg de verapamil, o S2 se conduz com A2H2 de 260 ms e com QRS pré-excitado. Não há eco atrial e não se induz taquicardia. O ritmo sinusal é imediatamente reassumido. Abreviaturas idênticas às das figuras 2 e 3.

A representação esquemática do circuito da taquicardia é mostrada na figura 5. O nó atrioventricular tem duas vias, a lenta e a rápida. Uma fibra nodofascicular se origina no extremo distal da via lenta e se insere na porção proximal do ramo direito. Durante o ritmo sinusal, a condução se faz pela via nodal, rápida e pelo feixe de His, o que resulta em QRS normal. A condução pela via lenta e pela via nodofascicular permanece oculta. Um extra-estímulo atrial encontra a via lenta nodal e pela fibra nodofascicular, o que resulta no encurtamento do HV e no alargamento do complexo QRS. A deflexão H nesse complexo seria consequência de despolarização anterógrada pelo fato de o QRS ter aspecto de pré-excitação parcial.

O intervalo HV fixo e a completa pré-excitação do QRS durante a taquicardia sugerem agora despolarização H

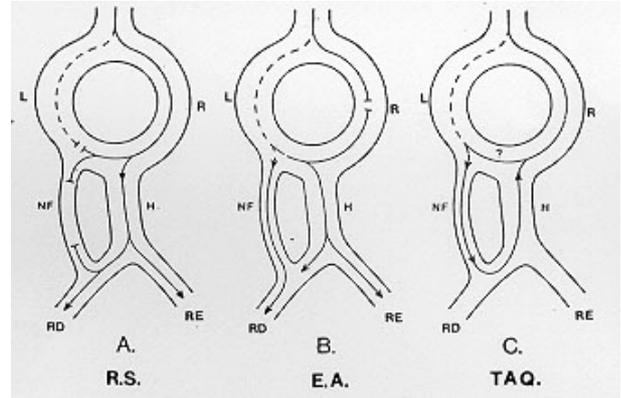


Fig. 5 - Representação esquemática do circuito da taquicardia do caso 1 - A - Um batimento sinusal normal se conduz por uma via nodal rápida (R) e se bloqueia uma via nodal lenta (L). A via nodofascicular (NF) tem seu extremo proximal inserido na via nodal lenta (L) e permanece quiescente. Os ventrículos se despolarizam pelo feixe de His (H) e seus ramos direito (RD) e esquerdo (RE). B - Um extra-estímulo atrial é criticamente acoplado (similar à figura 2, painel B). Esse se bloqueia na via rápida (R) e se conduz pela via lenta (L). A despolarização ventricular tem origem dupla (feixe de His e fibra nodofascicular). A condução retrógrada na via lenta é bloqueada. C - taquicardia com QRS largo (figura 2 painel C). O impulso atrial se conduz pela via lenta (L) e pela nodofascicular (NF) a qual se insere distalmente no extremo proximal do ramo direito (RD); a condução retrógrada usa a porção proximal do ramo direito (RD), feixe de His (H) e via nodal rápida (R). A zona do nó AV localizada entre os pontos de inserção da fibra nodofascicular e o feixe de His representada por uma arco com um sinal de interrogação pode ou não, fazer parte do circuito da taquicardia. RS = ritmo sinusal; EA = extra-estímulo atrial; TAQ = taquicardia.

retrógrada. Durante a taquicardia, o componente anterógrado do circuito estaria formado pela via lenta nodal, e pela fibra nodofascicular e o componente retrógrado pelo extremo proximal do ramo direito e a via rápida nodal. Esse caso é um exemplo de taquicardia supraventricular com dois circuitos reentrantes onde estão envolvidas as duas vias nodais e as fibras nodofasciculares e do tronco do feixe de His.

Caso 2 - 32 anos, masculino, foi encaminhado ao Grupo de Arritmias do INCOR para avaliação invasiva de quadro clínico de angor atípico de recente começo e ECG com imagem de BRE. Não havia antecedentes de taquicardia nem de qualquer outra manifestação de cardiopatia e nem mesmo limitação para as atividades normais. Os exames clínico e radiológico não mostravam alterações dignas de nota.

O ECG basal (fig. 6) mostrava ritmo sinusal com PC de 72 bpm, PRI = 0,18 s e QRS com 0,12 s de duração e morfologia de BRE com desvio à esquerda do AQRS.

O estudo hemodinâmico e angiográfico realizado em 18-4-84 demonstrou ausência de coronariopatia e ventrículo esquerdo normal. Na mesma época, foi realizado estudo eletrofisiológico que mostrou PA = 30 ms; AH = 140 ms e I-IV = 0. A estimulação continua do átrio direito com frequências progressiva-

mente crescentes mostrou aumento progressivo e esperado do AH até frequência de Wenckebach (200 bpm), sem modificações do intervalo H-V (fig. 7). A aplicação de extra-estímulos únicos no feixe de His provocavam normalização do complexo QRS (fig. 8).

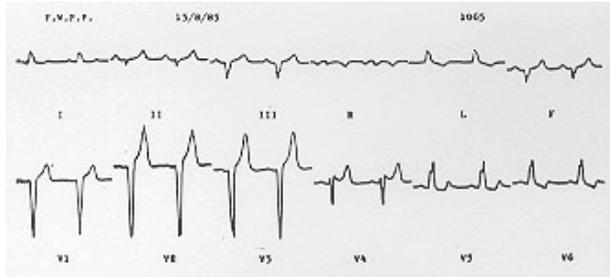


Fig. 6 - Caso 2 - Eletrocardiograma basal (12 derivações) durante ritmo sinusal - O intervalo PR é de 0,18 s e o QRS tem duração de 0,12s e morfologia de bloqueio completo do ramo esquerdo.

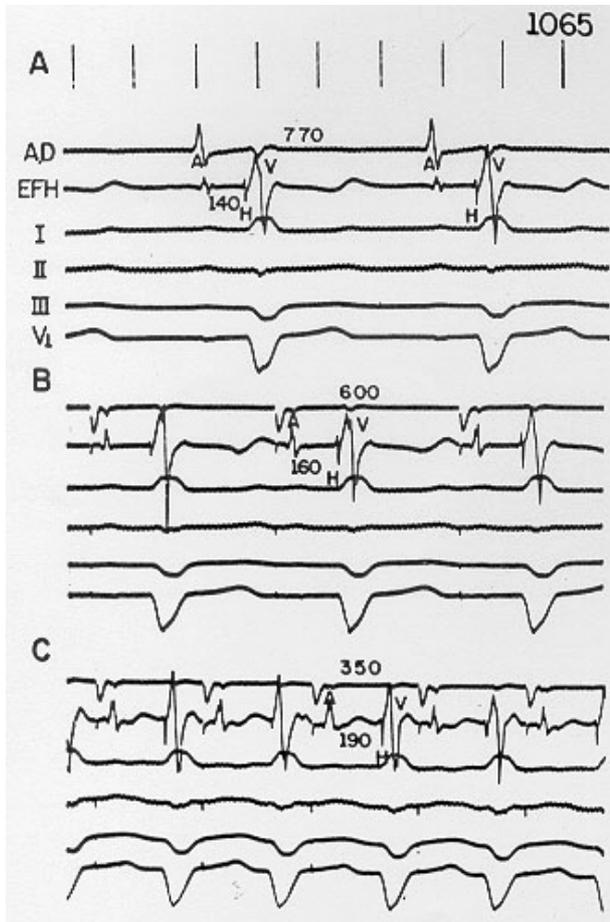


Fig. 7 - Caso 2 - Estudo eletrofisiológico - Painel A - Ritmo sinusal com RR de 770 ms. O intervalo AH é de 140 ms e o HV = 0 ms com QRS com morfologia de bloqueio do ramo esquerdo. Painel B - ritmo de marca-passo atrial com intervalo de estimulação de 600 ms. Note o aumento do intervalo AH para 160 ms e a não modificação do intervalo HV e da morfologia do QRS. Painel C - Ritmo de marca-passo atrial com intervalo de estimulação de 350 ms. Note o aumento do intervalo AH para 190 ms e a não modificação do intervalo HV e da morfologia do QRS.

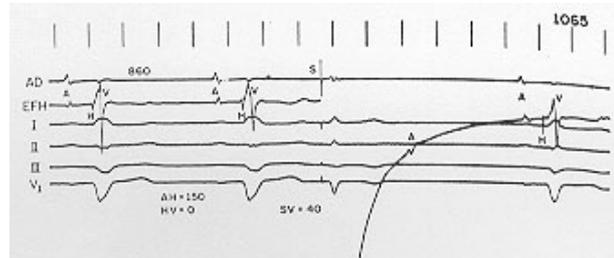


Fig. 8 - Caso 2 - Estudo eletrofisiológico - normalização do complexo QRS com extra-estímulos aplicados no feixe de His (S).

DISCUSSÃO

A presença de fibras ligando o nó AV (fibras nodoventriculares) ou o fascículo de His (fibras fascículoventriculares) ao miocárdio ventricular ou aos ramos do feixe de His, foram descritas por Mahaim e Winston em 1941⁵. Seu papel nas síndromes de taquicardia paroxística, bem como na morfologia do QRS durante ritmo sinusal, entretanto, tem sido controverso. Até o presente momento, não há provas suficientes de que fibras fascículoventriculares participem de circuitos de taquicardias². Durante o ritmo sinusal, é possível que simulem transtornos da condução intraventricular. Por outro lado, sua demonstração eletrofisiológica é algo complexa e provavelmente sejam de ocorrência muito rara. As fibras nodoventriculares, entretanto, são mais convincentemente demonstráveis, bem como sua participação nas síndromes taquicárdicas. Nessas síndromes, as fibras nodoventriculares podem ser utilizadas simplesmente como uma via de passagem ("bystander") ou como partes bem definidas de um circuito^{2,6}.

No caso 1, a taquicardia clínica parece depender da existência de 2 circuitos interdependentes que incluem uma dupla via nodal e um fascículo nodoventricular. Esse tipo de relacionamento é sugerido pelo fato de a pré-excitação ventricular durante ritmo sinusal só se tornar manifesta a partir de determinado alongamento crítico do intervalo AH e máxima durante a taquicardia. A dupla via nodal é demonstrada pela presença de curva de condução nodal do tipo descontínua durante estimulação atrial programada. A participação da fibra nodoventricular exclusivamente como componente anterógrado do circuito da taquicardia é sugerida pela presença de HV fixo durante estimulação atrial contínua em frequências crescentes, bem como durante a taquicardia paroxística. Assim, trata-se de taquicardia reentrante, de circuito com componente anterógrado formado pela via nodal lenta e a fibra nodoventricular de Mahaim e com componente retrógrado formado pelo feixe de His e a via nodal rápida.

A participação de vias anômalas nodofasciculares na morfologia de complexo QRS durante ritmo sinusal não está definida. O 2.º caso relatado não apresenta taquicardias espontâneas nem induzidas e o ECG de base é indistinguível de um BRE convencional. O intervalo PR está dentro dos limites da

normalidade, de forma que é impossível o diagnóstico prévio de pré-excitação ventricular. Contribuiu para isso o fato de existir discreto alongamento da condução ao nível do nó AV. A normalização do complexo ventricular com a estimulação do feixe de His é característica de pré-excitação por fibras nodoventriculares^{1,2}.

Os dois casos apresentados são clinicamente relevantes: o 1.º, por se tratar de taquicardia com QRS largo (diagnóstico diferencial com taquicardia ventricular), onde drogas de ação nodal são suficientes para um controle clínico eficaz; por outro lado, porque demonstra a possibilidade de mecanismos múltiplos e estruturas diversas na composição do circuito de uma taquicardia; o 2.º caso, pela demonstração da possibilidade de vias anômalas e não de verdadeiros transtornos de condução determinarem morfologias de bloqueios de ramos, em particular do BRE, o qual geralmente ocorre na presença de cardiopatia. Em pacientes jovens, com menos de 40 anos, então é útil, do ponto de vista prognóstico, saber se uma imagem de BRE depende de processo degenerativo infiltrativo do sistema de condução ou de uma inocente via anômala nodoventricular.

SUMMARY

Two cases with node-fascicle connection or Mahaim fibers are presented. Patient 1, a 44 years-old man, had recurrent crises of paroxysmal tachycardia. The resting ECG showed pre-excitation and the QRS was normal. During tachycardia, a complete left bundle branch block (LBBB) morphology was apparent, at a heart rate of 180 beat/min. In the electrophysiological study, a double nodal pathway was identified; the onset of tachycardia was dependent on a block of the faster pathway and

conduction through the slow pathway was induced by extra-atrial stimuli.

Transition of conduction to the slow pathway coincided with shortening of the H-V interval and appearance of LBBB morphology. When lengthening of conduction through the slow nodal pathway is reached, clinical tachycardia is triggered. The antegrade (slow nodal pathway - node-fascicle pathway) and retrograde (proximal portion of the right bundle branch - His bundle fast nodal pathway) components could be studied and the beneficial effect of verapamil demonstrated.

Patient 2, did not have tachycardia. The resting ECG showed sinus rhythm and LBBB morphology and the PRi was 18 sec. The presence of the nodal-fascicle pathway was identified through the interval HV = O and through the normalization of the QRS with His bundle stimulation.

REFERÊNCIAS:

1. Gallagher, J. J.; Pritchett, Sealy, W. C.; Kasel, J. H.; Wallace, A. G. - The pre-excitation syndromes. *Progr. Cardiovasc. Dis* 20: 285, 1978.
2. Gallagher, J. J.; Smith, W. M.; Kasel, J. H.; Benson Jr., D W.; Sterba, R.; Grant, A. O. - Role of Mahaim fibers in cardiac arrhythmias in man. *Circulation*, 64: 176, 1981.
3. Barbero-Maciel, M.; Sosa, E.; Pileggi, F.; Verginelli, G.; Ariê, S.; Scalabrini, A.; Roma, L.; Zerbini, E. J. - Tratamento cirúrgico das taquicardias paroxísticas da síndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arq. Bras. Cardiol.* 38: 33, 1982.
4. Sosa, E. - Importância do mapeamento eletrofisiológico pré e intra-operatório na localização e secção de vias anômalas atrioventriculares. São Paulo, 1984. (Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo).
5. Mahaim, L.; Wiston, M. R. - Recherche anatomique comparée et de pathologie experimentale sur les conexions hautes du fasceau de His-Tawara. *Cardiologia*, 5: 189, 1941.
6. Bardy, G. H.; German, L. D.; Packer, D. L.; Coltorti, F., Gallagher, J. J. - Mechanism of tachycardia using a nodo fascicular Mahaim fiber. *Am. J. Cardiol.* 54: 1140, 1984.