

• 病例报告 •

孤立性心房纤维化心肌病相关性心房颤动合并右心房静止 1 例

黄超群¹ 舒尚志¹ 李树岩¹

[摘要] 心房纤维化相关性心房颤动(房颤)在临床中并不少见,但青年患者出现不明原因心房纤维化相关性房颤同时伴有右心房静止的案例罕见。对于此类患者,目前尚无明确的治疗指南,也不应完全等同于房颤的治疗策略。本文报道 1 例 34 岁青年男性患者,以胸闷 6 年住院治疗,既往有房颤病史,无任何已知房颤的相关危险因素,近期体表心电图发现心房无 P 波和完全不规整的窄 QRS 波,心腔内电生理检查发现右心房大片瘢痕区和低电压区,诊断为“孤立性心房纤维化心肌病、持续性房颤、持续性右心房静止”,给予抗凝和心脏射频消融术治疗后出现交界性逸搏心律,术后 3 个月随访房颤复发伴有交界性逸搏心律,胸闷症状未见明显改善。考虑心房纤维化心肌病是房颤和右心房静止发生发展的基础,如果单纯进行导管消融,房颤复发风险很高,消融治疗可能无效。我们认为如果在导管消融术后同时找到合适的心房起搏靶点,以维持心房正常节律,可能会取得一定的治疗效果。但如果不能找到心房起搏的合适部位,不建议常规进行导管消融术治疗。同时,该类患者无论 CHA₂DS₂-VASc 评分如何,都应终身抗凝或行左心耳封堵术治疗。

[关键词] 心房颤动;孤立性心房纤维化心肌病;心房静止;交界性逸搏心律;导管消融

DOI:10.13201/j.issn.1001-1439.2022.10.017

[中图分类号] R541.7 **[文献标志码]** D

A case of isolated atrial fibrosis cardiomyopathy-associated atrial fibrillation with right atrial standstill

HUANG Chaoqun SHU Shangzhi LI Shuyan

(Department of Cardiology, the First Hospital of Jilin University, Changchun, 130061, China)

Corresponding author: LI Shuyan, E-mail: shuyanli1992@163.com

Summary Atrial fibrosis-associated atrial fibrillation is not uncommon in clinical practice, but unexplained atrial fibrosis-associated atrial fibrillation accompanied by right atrial standstill in young patients is rare. The treatment of these patients should not be completely equivalent to the treatment of atrial fibrillation, and there are no clear treatment guidelines. We report a unique case of a 34-year-old young man with atrial fibrillation for 6 years who experienced no related complications. ECG showed no P wave and completely irregular narrow QRS waves recently. In addition, intracardiac electrophysiological examination revealed a large scar area and low volt-

¹ 吉林大学第一医院心内科(长春,130061)

通信作者:李树岩, E-mail: shuyanli1992@163.com

引用本文:黄超群,舒尚志,李树岩.孤立性心房纤维化心肌病相关性心房颤动合并右心房静止 1 例[J].临床心血管病杂志,2022,38(10):843-846. DOI:10.13201/j.issn.1001-1439.2022.10.017.

- [42] Fredman G, Kamaly N, Spolitu S, et al. Targeted nanoparticles containing the proresolving peptide Ac2-26 protect against advanced atherosclerosis in hypercholesterolemic mice[J]. *Sci Transl Med*, 2015, 7(275): 220r-275r.
- [43] Bazan HA, Lu Y, Jun B, et al. Circulating inflammation-resolving lipid mediators RvD1 and DHA are decreased in patients with acutely symptomatic carotid disease [J]. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids*, 2017, 125: 43-47.
- [44] Schaller MS, Chen M, Colas RA, et al. Treatment With a Marine Oil Supplement Alters Lipid Mediators and Leukocyte Phenotype in Healthy Patients and Those With Peripheral Artery Disease [J]. *J Am Heart Assoc*, 2020, 9(15): e16113.
- [45] Yurdagul A Jr, Doran AC, Cai B, et al. Mechanisms and Consequences of Defective Efferocytosis in Atherosclerosis[J]. *Front Cardiovasc Med*, 2017, 4: 86.
- [46] Park SJ, Lee KP, Kang S, et al. Sphingosine 1-phosphate induced anti-atherogenic and atheroprotective M2 macrophage polarization through IL-4 [J]. *Cell Signal*, 2014, 26(10): 2249-2258.
- [47] Bi Y, Chen J, Hu F, et al. M2 Macrophages as a Potential Target for Antiatherosclerosis Treatment [J]. *Neural Plast*, 2019, 2019: 6724903.
- [48] Norris PC, Libreros S, Serhan CN. Resolution metabolites activated by hypoxic environment [J]. *Sci Adv*, 2019, 5(10): x4895.
- [49] Gharib SA, McMahan RS, Eddy WE, et al. Transcriptional and functional diversity of human macrophage repolarization [J]. *J Allergy Clin Immunol*, 2019, 143(4): 1536-1548.

(收稿日期:2021-11-17)

age area in the right atrium. The patient was diagnosed with isolated atrial fibrosis cardiomyopathy, persistent atrial fibrillation, and persistent right atrial standstill. The patient underwent catheter ablation of persistent atrial fibrillation, as well as anticoagulant therapy. However, follow-up data revealed the patient's atrial fibrillation recurred and he developed a junctional escape rhythm three months after surgery. Additionally, the chest tightness has not improved. It is considered that atrial fibrosis cardiomyopathy is the basis for the occurrence and development of atrial fibrillation and right atrial standstill. If catheter ablation is performed alone, the risk of atrial fibrillation recurrence is high and ablation may be ineffective. We believe that if appropriate atrial pacing targets are found simultaneously after catheter ablation to maintain normal atrial rhythm, certain therapeutic effects may be achieved. However, if the appropriate location of atrial pacing cannot be mapped, catheter ablation is not recommended as a routine treatment. At the same time, such patients should be treated with lifelong anticoagulant therapy or left atrial appendage occlusion regardless of the CHA₂DS₂-VASc score.

Key words atrial fibrillation; isolated atrial fibrosis cardiomyopathy; atrial standstill; junctional escape rhythm; catheter ablation

心房纤维化性心肌病是影响心房结构、收缩或电生理特征,并导致心房重塑、传导异常等相关临床表现的一种疾病^[1]。糖尿病、高血压、高龄、心力衰竭、睡眠呼吸暂停综合征、肥胖等均可导致或加重心房纤维化性心肌病。其可导致房性心律失常以及心房静止的发生。孤立性心房纤维化性心肌病是指没有明确原因或没有相关潜在合并疾病的心房纤维化性心肌病亚型,通常不累及心室肌。心房静止是一种罕见的心律失常,定义为心房内无机械和电活动,其特征通常为心动过缓,心电图表现为无P波和交界性或室性逸搏心律,心电图表现为交界性或室性逸搏心律,可伴有心排量低、晕厥、外周动脉栓塞和神经症状。心房静止通常是短暂的,常发生于洋地黄或奎尼丁中毒、缺氧、高钾血症或心肌梗死,积极处理可逆病因后,心房电机械活动可以很快恢复正常。持续性心房静止是罕见的,与某些类型的肌营养不良、心肌病、瓣膜病、先天性心脏病、埃布斯坦异常、淀粉样变性、急性心肌炎有关^[2]。心房纤维化性心肌病可以引起心房颤动(房颤),后期逐渐进展可以导致心房静止。该个案报道的特点是孤立性纤维化性心肌病、持续性房颤及持续性右心房静止共存发生,三者因果关系复杂。此类疾病罕见,房颤复发风险高,卒中风险高,临床工作中对于其治疗容易忽视,目前还没有确定的治疗指南。本文分析房颤和心房静止的发生发展,试图找到治疗失败的原因和更好的治疗方案。

1 病例资料

患者,男,34岁,因“胸闷6年”入院,6年前明确诊断为房颤,6年间行心电图检查均为房颤,未系统治疗。既往体健,无高血压病、糖尿病、血脂异常、睡眠呼吸暂停综合征、甲状腺功能亢进等疾病及房颤相关危险因素。入院体检:脉搏48次/min,血压126/83 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),心界正常,心率54次/min,第1心音强弱不等,心室律绝对不规整,余无异常。入院体表心电图示房颤伴慢心室率,心房f波处于基线水平,基本消失,心室

率平均46次/min,QRS波绝对不齐(图1)。心脏彩超示双心房增大(左心房40 mm×49 mm×60 mm,右心房47 mm×50 mm)、左室射血分数(LVEF)66%,余未见明显异常。食管超声心动图左心房内未见血栓回声。结合患者症状、体表心电图及房颤病史,初步诊断为持续性房颤(CHA₂DS₂-VASc评分0分,HAS-BLED评分0分),明确无手术禁忌,在取得患者知情同意后,行心内电生理检查,腔内心电图示快速、间期不等、形态不一的A波,与V波无恒定关系(图2),房颤诊断明确。

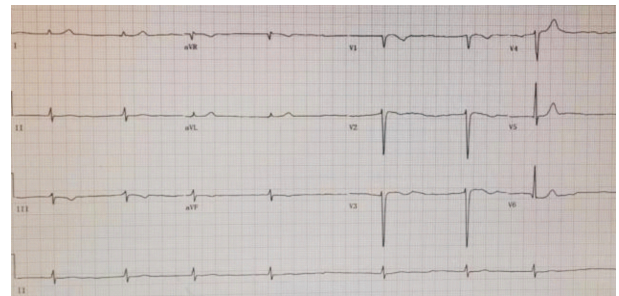


图1 体表心电图

Figure 1 The surface electrocardiogram

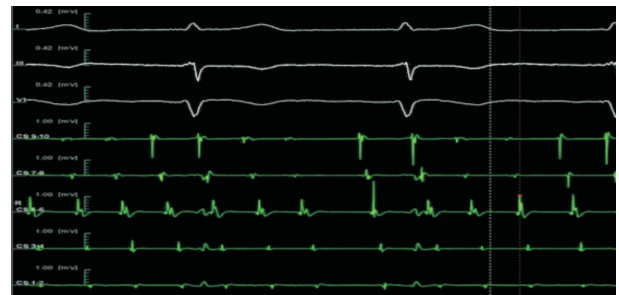
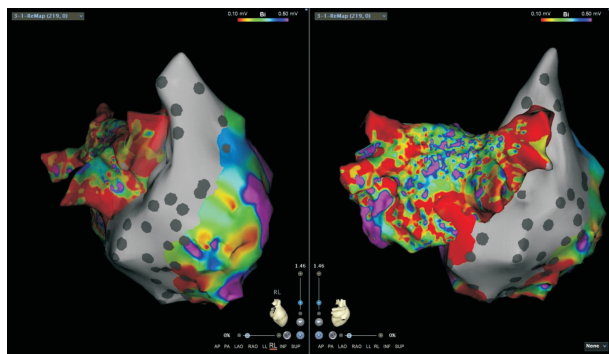


图2 腔内心电图

Figure 2 The intracavitary electrocardiogram

通过三维电生理标测系统(CARTO3 Bio-senseWebster)行左心房电压标测,可见弥漫大片低电压区域、局灶正常电压区域,应用CARTO SmartTouch 橘把可调弯盐水灌注消融导管(Bio-senseWebster)进行BOX消融,标测电极验证双侧

肺静脉隔离,行同步电复律后,房颤转变为心房扑动(房扑);行右心房电压标测,在右心房后壁、侧壁、房间隔、上腔静脉窦房结区域标测到无电压区域,三尖瓣环附近及房室结区域仍有电图(图3)。右心房激动顺序标测,标测到围绕三尖瓣环顺向型折返性房扑,在三尖瓣峡部行消融过程中房扑终止(图4),出现交界性逸搏心律(VV间期 987 ms),在冠状窦电极 9-10 行 S1S1 起搏刺激(间期 500 ms),可见心房电位 1:1 下传心室,右心房中上部行最大起搏刺激无反应,观察 20 min 仍为交界性逸搏心律,手术结束。术后第 2 天复查体表心电图为交界性逸搏心律,完善心脏磁共振检查示双侧心室无纤维化,完善血清游离轻链检查未见异常。术后 3 个月复查动态心电图示房颤和交界性逸搏心律(图 5),患者症状未见明显改善,建议行心脏永久起搏器治疗,由于患者自身原因未在我中心继续治疗。



注:紫色代表正常电压区,灰色代表无电压区域,其他颜色代表低电压区域。

图 3 心房电压标测

Figure 3 Atrial voltage mapping



注:左:规则快速间期恒定的 A 波终止;右:房扑终止后 HV 间期 50 ms, VV 间期恒定 987 ms, V 波后恒定出现 A 波。

图 4 腔内心电图

Figure 4 The intracavitary electrocardiogram



注:左:窄 QRS 波,RR 间期绝对不齐,无心房电位;右:窄 QRS 波,RR 间期规整,无心房电位。

图 5 动态心电图

Figure 5 The dynamic electrocardiogram

2 讨论

就该患者诊断而言,双侧心房标测到大片瘢痕区及低电压区,根据 2016 年发布的心房心肌病(AMC)专家共识^[1],心房纤维化心肌病诊断明确,患者青年男性,无明确心房纤维化的潜在病因及相关合并疾病,同时心脏磁共振未见双侧心室累及,考虑孤立性心房纤维化心肌病诊断明确。患者体表心电图无心房电位,心腔内电生理检查发现右心房大片无电压区(右心房后壁、侧壁、房间隔、上腔静脉窦房结区域),右心房中上部刺激无反应,右心房静止诊断明确,患者无相关用药史,无缺氧,无急性心肌梗死,无高钾血症,无瓣膜病,无先天性心脏病,血清游离轻链正常排除心肌淀粉样变。综上,考虑右心房静止与心房纤维化逐渐累及右心房相关。房颤消融术后无窦性节律,呈交界性逸搏心律, HV 间期正常,冠状窦刺激 1:1 下传心室,提示窦房结功能丧失、房室交界区功能良好,术后 3 个月复查 24 h 动态心电图平均心率 45 次/min,无 P 波, RR 间期时而规整,时而绝对不齐,前者考虑交界性逸搏心律或房颤合并三度房室传导阻滞,因离上次电生理检查时间尚短,心房纤维化进展累及房室交界区可能性小,笔者更倾向于交界性逸搏心律,而后者是房颤。

就该患者治疗而言,在心律控制方面,年龄、性别和房颤类型是心房纤维化心肌病发生的主要决定因素。心房成纤维细胞增殖和纤维化可导致心房重构进而促进房颤的发展,左心房组织纤维化是房颤导管消融术后复发心律失常的独立危险因素,心房纤维化的减少可明显改善房颤患者预后^[3]。心房纤维化心肌病是导致房颤消融术不良结局的主要因素,高达 50% 的伴有心房纤维化心肌病的房颤患者会出现心律失常复发^[4]。该患者术后 3 个月房颤复发证实了这一点。

对于伴有持续性右心房静止的心房颤动的消融治疗既往无相关文献报道,因为无窦性心律,无生理性的心房间电传导,任何异位的房性刺激都可能诱发房颤,消融可能是无效的,同时结合心房纤维化心肌病相关性房颤的高复发率,不建议此类患者常规进行导管消融术治疗。

在预防卒中方面,对于 CHA₂DS₂-VASc 评分为 0 的房颤患者无需抗凝治疗^[5-6]。该患者同时并存心房静止。根据空间分布,心房静止被分为部分或全部,按时间过程可分为短暂和永久。短暂性心脏静止常见于洋地黄苷或奎尼丁中毒、高钾血症、缺氧或急性心肌梗死,积极治疗可逆病因后,心房电机械活动可以很快恢复正常。永久性心房静止的特征是心房存在严重的形态学改变并伴有纤维化和细胞死亡,心房电机械活动很难恢复,往往需要起搏器治疗。本例患者右房大片瘢痕区,电刺激无反应,近几月的体表心电图均无心房电位,无形

确可逆性病因,应当归类为持续性右心房静止。由于右心房无收缩与舒张运动,舒张期心房压力高,心房血流淤滞,使心房内血栓形成风险进一步增加。目前没有关于心房静止的既定治疗指南。Lehmann 等^[7]在对家族性心房静止患者长期随访观察到心房进行性扩张,在未预防性抗凝期间出现了短暂性脑缺血发作(TIA)和血栓栓塞事件。Ahnfeldt 等^[8]报道 7 岁儿童因心房静止导致脑卒中发生。回顾心房静止的文献报道,都认为对于持续性心房静止患者,如果病因治疗失败,建议终生抗凝治疗以降低进一步卒中或其他心血管事件的风险^[7-9]。一项针对特发性孤立性心房纤维化心肌病的观察性研究,中位随访 45 个月,试验组 26 例患者中的 2 例共计发生了 4 次缺血性卒中事件,认为即使 CHA₂DS₂-VASc 评分 ≤ 1 ,孤立性心房纤维化心肌病仍有很高的栓塞风险^[10]。综上,该患者应当终生抗凝或左心耳封堵术治疗以降低卒中风险。

在控制心率方面,交界性逸搏心律需要植入起搏器治疗。右心房大片瘢痕组织,有效存活心肌较少,右心房导线植入的靶位置选择会相对困难。Bellmann 等^[11]研究表明,通过心内标测识别部分心房静止和识别与房室结相连的存活心肌可能允许房室顺序起搏。虽然心房导线最传统植入部位是右心耳,但右心耳部位起搏不符合生理性起搏顺序,起搏时 P 波时间延长,增加心房间传导延迟,术后房颤发生率也增高。荟萃研究表明,虽然房间隔起搏可能无法永久预防房颤的发生和复发,但可以使左、右心房的激动再同步,不仅能改善心房间电传导,还能减轻房颤负荷^[12]。本例患者双心房明显扩大,右心房游离壁及右心耳无电压,低位房间隔部仍残留部分相对健康区域,电解剖标测指导右心房导线植入和低位房间隔起搏成为可能的选择。

有研究在对心房静止患者长期随访中发现,似乎心房肌肉病变从高侧右房开始,然后向右心房下部进展,然后到达三尖瓣环附近。弥漫性和进行性紊乱不仅可以发生在心房肌中,同时也可能发生在房室传导系统中^[13]。本例患者心房肌病变部位证实了这一观点。

综上,对孤立性心房纤维化心肌病伴持续性房颤和持续性右心房静止的治疗应谨慎,如果仅行导管消融治疗,房颤非常容易复发,治疗可能无效。如果有条件在消融基础上同时行低位房间隔起搏或心房其他可能部位起搏,维持心房内正常节律,或许能达到一定的治疗效果。但如果不能找到心房起搏的合适靶点,行 VVI 心室单腔起搏器植入,不建议常规进行导管消融治疗。同时,此类患者无论 CHA₂DS₂-VASc 评分多少,都应终生抗凝或行左心耳封堵治疗以降低卒中风险。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Goette A, Kalman JM, Aguinaga L, et al. EHRA/HRS/APHRS/SOLAECE expert consensus on atrial cardiomyopathies: definition, characterization, and clinical implication[J]. *Europace*, 2016, 18(10):1455-1490.
- [2] Ferreira J, Martins J, Gonçalves L. Severe bradycardia caused by diabetic ketoacidosis[J]. *Cardiovasc J Afr*, 2021, 32(2):108-110.
- [3] 王喆,陈英伟,董建增.左心房结构相关指标对心房颤动导管消融术后复发的影响[J]. *临床心血管病杂志*, 2020, 36(9):786-789.
- [4] Müller-Edenborn B, Moreno-Weidmann Z, Venier S, et al. Determinants of fibrotic atrial cardiomyopathy in atrial fibrillation. A multicenter observational study of the RETAC (reseau européen de traitement d'arrhythmies cardiaques)-group[J]. *Clin Res Cardiol*, 2022, 111(9):1018-1027.
- [5] 中华医学会心电生理和起搏分会,中国医师协会心律学专业委员会,中国房颤中心联盟心房颤动防治专家工作委员会.心房颤动:目前的认识和治疗建议(2021)[J]. *中华心律失常学杂志*, 2022, 26(1):15-88.
- [6] 朱文青,陈庆兴.《2020ESC/EACTS 心房颤动诊断与管理指南》更新解读[J]. *临床心血管病杂志*, 2020, 36(11):975-977.
- [7] Lehmann HI, Meltendorf U, Klein HU. Long-term follow-up of permanent atrial standstill in a German family with mutation in the SCN5A gene[J]. *Heart-Rhythm Case Rep*, 2018, 4(8):356-358.
- [8] Ahnfeldt AM, de Knecht VE, Reimers JJ, et al. Atrial standstill presenting as cerebral infarction in a 7-year-old girl[J]. *SAGE Open Med Case Rep*, 2019, 7:2050313X19827735.
- [9] Jorat MV, Nikoo MH, Yousefi A. Persistent isolated right atrial standstill associated with left atrial tachycardia[J]. *Res Cardiovasc Med*, 2014, 3(4):e25173.
- [10] Ju WZ, Li MF, Wang DW, et al. Idiopathic isolated fibrotic atrial cardiomyopathy underlies unexplained scar-related atrial tachycardia in younger patients[J]. *Europace*, 2018, 20(10):1657-1665.
- [11] Bellmann B, Roser M, Muntean B, et al. Atrial standstill in sinus node disease due to extensive atrial fibrosis: impact on dual chamber pacemaker implantation[J]. *Europace*, 2016, 18(2):238-245.
- [12] Zhang L, Jiang H, Wang W, et al. Interatrial septum versus right atrial appendage pacing for prevention of atrial fibrillation: A meta-analysis of randomized controlled trials. Schrittmacherstimulation am Vorhofseptum oder am rechten Herzohr zur Prävention von Vorhofflimmern: Eine Metaanalyse randomisierter, kontrollierter Studien[J]. *Herz*, 2018, 43(5):438-446.
- [13] Suzuki Y, Takei A, Takahara H, et al. A case of atrial standstill with the atrial lead of a dual-chamber pacemaker implanted in the coronary sinus[J]. *Heart-Rhythm Case Rep*, 2019, 5(6):338-342.

(收稿日期:2022-03-02)