· 病例报告 ·

皮肌炎合并心脏传导系统受累致房间阻滞一例

张东[1],石亚君[1],但晴[1],郭亚涛[1],王晋丽[1],郜玲[1],郭军[2*]

([1]中国人民解放军总医院第一医学中心心血管内科,北京 100853;[2]中国人民解放军总医院第六医学中心心血管病医学部,北京 100048)

【关键词】 房间阻滞;皮肌炎;房室传导阻滞

【中图分类号】 R593.26 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2026.10.156

1 临床资料

患者,男性,71 岁,2023 年 9 月 6 日因“腰部及双侧大腿无力 3 余年、渐进性加重 9 月”收入解放军总医院第一医学中心神经内科。既往体健,无手术、外伤史,无药物过敏史。体格检查结果如下。(1)神志清楚,精神可,生命体征平稳;(2)心肺查体未见明显异常;(3)四肢近端肌力 4 级,远端5 级,双下肢肌容积减少,无肢体感觉障碍,四肢腱反射正常,病理征未引出;(4)全身皮肤无特征性皮疹、红斑。辅助检查结果如下。(1)动态心电图:平均心率 53 次/min;窦性心律,交界性逸搏及心律,加速的交界性逸搏及心律,室性早搏、室性逸搏及心律,加速的室性逸搏,高度房室阻滞,心房间阻滞。(2)心脏超声:左室舒张功能轻度减低,心脏各房室大小正常,无左房扩大、室壁运动异常及瓣膜病变,排除结构性心脏病。(3)实验室检查:丙氨酸氨基转移酶 43.1 U/L↑,天冬氨酸氨基转移酶71.3 U/L↑,肌钙蛋白 T 0.153 ng/ml↑,肌酸激酶 1 448.9 U/L↑,乳酸脱氢酶 279.5 U/L↑,肌红蛋白定量 579.8 ng/ml↑,肌酸激酶同工酶定量测定 45.22 ng/ml↑,N 末端脑钠肽前体 284.5 pg/ml↑,提示存在肌损伤及轻微心肌受累。(4)肌电图检查:肌源性损害,肌肉活检病理提示炎性肌病改变。结合临床症状、实验室检查,符合皮肌炎诊断。

临床诊断 (1)皮肌炎;(2)心脏传导系统受累:房间阻滞、高度房室传导阻滞;(3)左室舒张功能轻度减低。

治疗经过 入院后结合患者病情,予以激素类药物抑制自身免疫反应、控制皮肌炎原发病。心血管内科专科会诊评估:患者存在持续性高度房室传导阻滞,药物改善传导阻滞效果有限,存在心动过缓、晕厥、心源性猝死风险,具备永久双腔起搏器植入指征,建议尽早行起搏器植入手术。

随访结果 出院后随访 3 个月,患者未能坚持口服免疫抑制药物,肢体乏力症状较前加重,肌炎病情未能得到有效控制。因药物副作用引起多器官功能衰竭,心力衰竭加重。在当地行起搏器植入术后,心率较前平稳,无严重心血管不良事件发生。目前仍持续门诊随访,密切监测心电及病情变化。

2 讨 论

房间阻滞[1]又称 Bayes 综合征,是因心脏 Bachmann 束传导延迟或阻滞引发的心律失常综合征,核心心电图特征:(1)P 波时限≥120 ms;(2)双峰 P 波及圆顶尖峰 P 波;(3)下壁导联的双向 P 波;(4)双向 P 波的夹角>120°。其核心鉴别要点为:患者无心脏结构器质性病变,可独立于结构性心脏病存在,区别于左房扩大所致的 P 波异常。本例患者心脏超声未见房室扩大、心肌病变、瓣膜异常等结构性问题,仅表现为单纯传导系统异常,符合典型 Bayes 综合征诊断,也印证了房间阻滞可独立发病的临床特点,为临床识别隐匿性心脏传导受累提供了典型参考案例。

皮肌炎是一类自身免疫性炎性肌病,临床以四肢近端肌无力、肌酶升高为典型表现,皮肤、肌肉受累症状突出,而心脏受累多隐匿、无症状,极易被临床忽视[2]。研究显示,皮肌炎心脏受累可累及心肌、心包及心脏传导系统[3],其中传导系统损伤早期无典型心悸、胸闷症状,但可显著增加心律失常、心源性猝死风险,对患者远期预后影响极大。本例患者全程无心脏不适症状,仅通过常规心电筛查发现严重传导阻滞,属于典型的隐匿性心脏受累,这与 50% 的皮肌炎患者可检出无症状心脏受累有关[4]。但心脏受累与皮肌炎的严重程度无关[5],可发生于疾病各阶段。提示临床针对皮肌炎患者,无论是否存在心血管症状,均需常规完善心电图、动态心电图筛查,尽早识别隐匿性心脏损伤。

综上,临床工作中,无结构性心脏病的不明原因房间阻滞、高度房室传导阻滞,需警惕自身免疫性疾病诱发的隐匿性传导系统损伤,不可仅局限于心血管疾病筛查。皮肌炎患者需建立多维度筛查体系,常规开展心电、心肌酶、心脏影像学检查,实现心脏受累的早期识别。对于合并高危心脏传导阻滞的患者,需充分、细致告知起搏治疗的临床价值与风险,充分沟通医患认知差异;针对拒绝手术的患者,需制定个性化随访方案,密切监测病情变化,规避远期猝死风险,最大程度改善患者预后。

【参考文献】

[1] 郭继鸿. Bayes 综合征[J]. 临床心电学杂志, 2018, 27(2): 129-144. DOI: 10.3969/j.issn.1005-0272.2018.02.012.

[2] Leatham H, Schadt C, Chisolm S, *et al*. Evidence supports blind screening for internal malignancy in dermatomyositis: data from 2 large US dermatology cohorts[J]. Medicine (Baltimore), 2018, 97(2): e9639. DOI: 10.1097/MD.0000000000009639.

[3] 张雅静, 岳伟. 皮肌炎诊断与治疗进展[J]. 中国现代神经疾病杂志, 2022, 22(6): 533-541. DOI: 10.3969/j.issn.1672-6731.2022.06.015.

[4] Khan S, Christopher-Stine L. Polymyositis, dermatomyositis, and autoimmune necrotizing myopathy: clinical features[J]. Rheum Dis Clin North Am, 2011, 37(2): 143-158. DOI: 10.1016/j.rdc.2011.01.001.

[5] Jayakumar D, Zhang R, Wasserman A, *et al*. Cardiac manifestations in idiopathic inflammatory myopathies: an overview[J]. Cardiol Rev, 2019, 27(3): 131-137. DOI: 10.1097/CRD.0000000000000241.

(编辑:温玲玲)

收稿日期:2026-02-02;**接受日期**:2026-05-29

基金项目:军队课题(LB2023***00)

通信作者:郭军,E-mail:13911198191 guojun301@126.com