



多形性
室性心
动过速

- 多形性室性心动过速(VT)系指在任何心电图记录导联显示室性心动过速伴连续变化的QRS波群，节律不规则，频率100~250次/min。
- 持续性多形性室性心动过速是指室性心动过速持续30s以上；或室性心动过速持续时间虽未达到30s，但患者已出现血流动力学状态恶化表现者。

根据心电图QT间期是否延长多形性VT分两大类:

QT间期延长的多形性VT (长QT综合征)

QT间期正常的多形性VT



- 长QT综合征可分为先天性和获得性两类
- QT间期正常的多形性VT可见于有或无器质性心脏病的患者。

一、QT间期延长的多形性VT(长QT综合征)

- 长QT综合征(long syndrome, LQTS)是指具有心电图上QT间期延长、T波异常，易产生室性心律失常，尤其是尖端扭转性室性心动过速(Tdp)、晕厥和猝死的一组综合征。

LQTS按病因可分为获得性和先天性两种类型

■ 获得性LQTS

通常与心肌局部缺血、心动过缓、电解质异常和应用某些药物有关。

■ 先天性LQTS

临床又分两种形式：

1. Romano-Ward (RWS) 综合

2. Jervell and Lange-Nielsen (JLN) 综合征。

先天性LQTS

- **RWS综合征** 最常见，为常染色体显性遗传。ECG表现有QT间期延长。
临床表现包括晕厥、猝死、癫痫。
- **JLN综合征** 相对少见，为常染色体隐性遗传。临床表现还有神经性耳聋。JLN综合征病人QT间期比RWS综合征病人要长，发生晕厥和猝死等恶性事件的几率也高。

(一) 先天性LQTS

先天性LQTS是由于离子通道功能异常而致心室复极延长，早期后除极(EAD)和触发性室性心律失常。

无耳聋的RWS综合征按基因分型可分为LQT1、LQT2、LQT3、LQT4、LQT5等多种亚型。近年来分子遗传学研究已发现6个致LQTS基因，100多个突变点。表1

1、先天性LQTS的临床特点

先天性LQTS是以Tdp引起反复短阵性晕厥及高猝死率为特征的家族遗传性疾病，有下列临床特点：

(1)多见青少年；女性多见。

(2)多有明显诱因。晕厥发作与情绪激动、激烈运动等应激有关，呈儿茶酚胺依赖性，如LQT₁、LQT₂、LQT₅等。但也有部分发生在睡眠和休息中，呈间歇依赖性，见于LQT₃型。

(3)发病率：人群发病率为1:5000~7000。

2、先天性LQTS的心电图特点

QT间期延长，T波改变和Tdp是LQTS的主要心电图特点。

- QT间期延长：是LQTS的基本特征，但不能作为诊断LQTS的“金标准”。Vincent等研究结果表明LQT1和LQT2基因携带者QTc值范围较宽(0.41~0.62s)；当女性QTc \geq 0.48s，男性 \geq 0.47s可诊断LQTS；相反，当女性QTc \leq 0.41s，男性 \leq 0.40s时可排除LQTS；QTc值在0.42~0.46s之间，需做进一步检查。

- T波改变：包括T波形态改变和T波电交替
 - (1)T波形态改变：可有双峰、切迹、宽大、高尖及伴ST段延长等不同形态改变，且T波的不同形态改变与基因类型有关。
 - LQT1：宽大的T波，
 - LQT2：双峰或低平的T波，
 - LQT3：ST段平直延长伴高尖的T波。
 - (2)T波电交替：常出现在Tdp发作前，是LQTS患者Tdp即将发作的信号。

- 尖端扭转性室速(Tdp): 发作多与应激有关、呈儿茶酚胺依赖性, 如LQT1、LQT2、LQT5等; 部分呈间歇依赖性, 如LQT3。发作前均有QT(u)间期进一步延长, 由发生在T(u)波上的长联律间期早搏诱发Tdp。

3、先天性LQTS的诊断

临床诊断：心电图QTc延长、T波改变和反复发作性晕厥及猝死的病史和家族史。

临床采用1993年国际LQTS协作组建议的计分诊断标准，详见表2。计分 ≥ 4 分可诊断为LQTS，2~3分为临界型， ≤ 1 分可能性小。

表2 长QT综合征诊断标准

诊断依据		记分
心电图标准	A. QTc > 0.48s	3
	0.46-0.47s	2
	≥0.45s	1
	B. 尖端扭转室速	2
	C. T波切迹(至少3个导联)	1
	T波电交替	1
	D. 心率低于同龄正常值	0.5
临床病史	A. 晕厥与体力或精神压力有关	2
	与体力或精神压力无关	1
家族史	B. 先天性耳聋	0.5
	A. 家族中有确定LQTS患者(计分≥4)	1
	B. 直系亲属30岁内发生无法解释的心性猝死	0.5

■ *临床诊断应注意问题:*

- (1) 计分中若Tdp和晕厥同时存在只计其一，若同一家族成员同时具备A、B二项只计其一。
- (2) 必须排除药物或其它疾病对心电图指标的影响，并能排除其它原因引起的晕厥。
- (3) 当QTc在0.42~0.46s时应做进一步检查。

- **基因检查：**是基因类型诊断的最可靠方法，目前基因检查尚不能作为一种常规诊断方法应用临床。
- **12导联心电图分析LQTS基因类型：**T波形态改变可能有助LQTS基因类型的识别。

目前的资料已表明LQTS患者存在基因特异性的ECG表现。

- LQT₁: 具有平滑、基底部较宽的T波；
- LQT₂: 常见低振幅和有切迹的T波；
- LQT₃: 以延迟出现的T波为特征。

然而，在各型LQTS患者中，这些ECG形态差异有一定程度的交叉重叠。应指出在应用心电图鉴别基因类型时应注意必须是在LQTS临床诊断成立的基础上。因任何原因导致的I_{ks}、I_{kr}及I_{Na}离子通道功能障碍均可产生类似LQT₁、LQT₂和LQT₃的心电图图形。分析时应强调多导联，并结合临床综合分析。

4、先天性LQTS的治疗

目前LQTS的标准治疗是抗肾上腺素能治疗，如 β -阻断剂、左侧心交感神经节切除术(LCSN)，对少数病例，需要辅以起搏器或埋藏式心脏复律除颤器(ICD)治疗。

(1) **β 受体阻滞剂**：是儿茶酚胺依赖性的如LQT1、LQT2的首选治疗。

β -阻滞剂作用机理 稳定心室复极，抑制EAD，缩小复极离散度，提高心室致颤阈而防止恶性心律失常的发生，但对间歇依赖性的如LQT3可能效果不明显。

对于普萘洛尔，国外的推荐用量是每天2~3mg/kg，必要时可加到4mg/kg。

(2) 左侧心脏交感神经节切除术：用于儿茶酚胺依赖性

LQTS的药物治疗无效者。

(3) 结合基因类型的治疗：

- LQT3患者由于INa离子通道功能增加，可选用钠通道阻滞剂如利多卡因或美西律，可明显减轻症状，缩短QT间期。
- LQT2患者由于Ikr通道功能受阻，补钾增加细胞钾离子浓度可取得良好效果，对低钾者尤为适用。
- K⁺通道开放剂；最近有报告应用K⁺通道开放剂用于LQT1、LQT2、LQT3动物模型可减轻复极离散度预防Tdp。

(4) **减少或避免诱发因素**：减少过于激烈的运动和精神刺激，防止低钾，避免应用能延长QT间期的各类药物(如IA、IC、Ⅲ类抗心律失常药等)都十分重要。

(5) **起搏器治疗**：主要用于间歇依赖性LQTS如LQT3及心率偏慢或有症状的心动过缓病例。

(6) **心脏复律除颤器(ICD)**：用于症状严重，药物及LCSD治疗不佳的患者。

在目前基因检查未普及的情况下，有学者提出了现行治疗手段(总结于表3)

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/718122062073006047>