

# 先天性长 QT 综合征-尖端扭转型室性心动过速合并右室流出道室性早搏、室性心动过速 1 例

刘依雯 刘启功\*

华中科技大学同济医学院附属同济医院心内科,湖北武汉 430030

**关键词** 先天性长 QT 综合征; 恶性室性心律失常; 特发性室性心律失常; 射频导管消融; 植入式心脏复律除颤器  
**中图分类号** R541.7 **文献标识码** D **DOI** 10.11768/nkjwzzzz20220119

先天性长 QT 综合征比较少见,可继发尖端扭转型室性心动过速(简称室速)甚至心室颤动(简称室颤)而危及生命,属于恶性室性心律失常。右室流出道频发室早、室速比较常见,预后相对较好,但也存在猝死风险。尽早识别和及时处理显得尤为重要。先天性长 QT 综合征合并其他特发性室性心律失常容易漏诊。本文介绍 1 例先天性长 QT 综合征、尖端扭转型室速合并右室流出道频发室早、室速的病例。

## 病例资料

患者女,32 岁。因“发作性心悸 18 月,晕厥 2 次”于 2015 年 10 月入住华中科技大学同济医学院附属同济医院心内科。患者 2 次晕厥前感心悸、心率明显加快,然后意识丧失,不到 1 min 后意识恢复正常。无胸痛、胸闷和喘气,体力活动相对正常。2015 年 9 月外院动态心电图提示:频发多源室早 5 686 个/24 h,短阵室速 10 阵次,室速和绝大多数室早来源于右室流出道。否认高血压病和糖尿病,听力正常。

入院后体格检查未见明显异常。查血电解质和甲状腺功能正常,心脏彩超未见明显异常,动态心电图提示:多源室早 2 855 个/24 h,短阵室速 4 阵次(连 3 跳,频率 155 ~ 187 次/min),室速和绝大多数室早来源于右室流出道。初步诊断为:频发右室流出道室早、室速,并尝试行射频导管消融术。术中基础心率 51 次/min,QTc 470 ms,未见室早和室速,见图 1。静脉滴注异丙基肾上腺素至心率 120 次/min,停药后心率逐渐减慢,出现频发室早、多形性室速,很快出现室颤,电除颤一次成功,很快又发生室颤一次,再次电除颤一次成功,见图 2,3。暂时放弃射频消融。结合患者心电图 QTc 间期较长,有过晕厥,使用异丙基肾上腺素后出现室颤,高度怀疑为先天性长 QT 综合征。行先天性长 QT 综合征相关基因

检测,提示患者及其父亲(52 岁)为长 QT 综合征 2 型,母亲未检测,无兄弟姐妹。建议首选植入式心脏复律除颤器(implanted cardioverter defibrillator, ICD),然后使用较大剂量  $\beta$  受体阻断剂。再择期行右室流出道室早和室速射频导管消融。由于经济原因患者拒绝 ICD,结合基础心率较慢,且需使用  $\beta$  受体阻断剂,改为安装普通双腔起搏器,并将起搏器下限频率上调为 70 次/min,辅以琥珀酸美托洛尔缓释片 95 mg,1 次/d,血压无明显异常。最后出院诊断为:①先天性长 QT 综合征、尖端扭转型室速室颤、心源性晕厥、双腔起搏器植入术;②右室流出道频发室早,短阵室速,室颤?



图 1 第一次行射频导管消融术时心电图

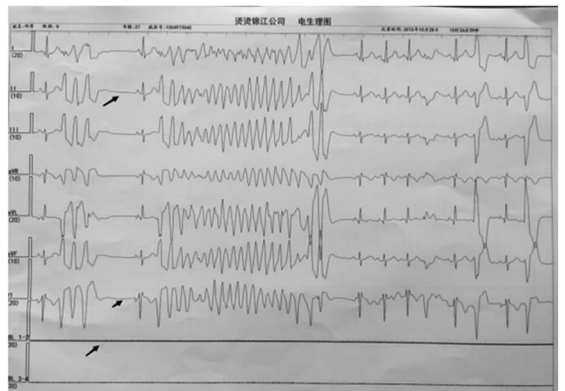


图 2 静脉滴注异丙基肾上腺素后出现频发室早、多形性室速

\* 通信作者:刘启功,E-mail:qgliu@tjh.tjmu.edu.cn,武汉市硚口区解放大道 1095 号

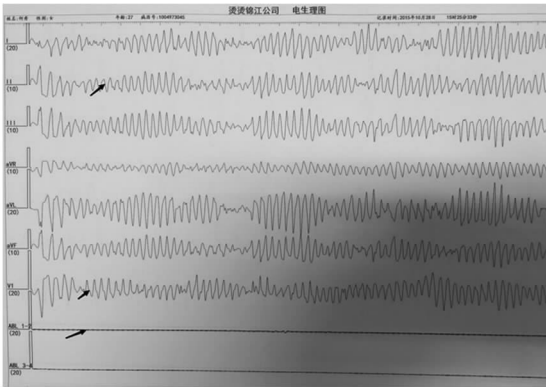


图3 静脉滴注异丙基肾上腺素后出现室颤

患者出院后频发心悸,无黑矇和晕厥。于2015年11月再次入院,要求行室早消融手术。术中心电图可见频发室早,起源于右室流出道,见图4。在Ensite3000三维指导下行室早消融术获得成功。出院时起搏器功能正常,下限频率调为60次/min,继续服用Betalocok 95 mg 1次/d。出院后随访至今,无明显心悸、黑矇和晕厥,外院多次动态心电图可见偶发右室流出道以外部位室早,起搏器功能正常。最后诊断:①先天性长QT综合征、尖端扭转型室速、室颤、心源性晕厥、双腔起搏器植入术后;②右室流出道频发室早、短阵室速、射频消融术后。



图4 第2次行射频导管消融术前心电图

## 讨论

恶性室性心律失常的原因可分为急性和慢性,急性多见于急性心肌缺血,严重的低钾、低镁血症,急性心肌炎,急性心力衰竭,严重缺氧等,特别是急性前壁心肌梗死时偶发室早都有可能诱发室颤,除电除颤外,紧急冠脉血运重建最为重要和有效<sup>[1]</sup>。慢性恶性室性心律失常通常会反复发生,一般有3种原因<sup>[2-5]</sup>:特发性室早、室速;以射频导管消融为主,大多数可以治愈;遗传性室性心律失常:ICD基础上辅以药物;器质性心脏病引起的室速<sup>[6]</sup>:以ICD为主,辅以射频导管消融和药物。遗传性室性心律失常包括先天性长QT综合征、Brugada综合征、短联律间期室速、短QT综合征等,以先天性长

QT综合征和短联律间期室速为多见。长QT间期综合征分为先天性和获得性<sup>[7]</sup>,先天性长QT综合征分为Jervell-Lange-Nielsen(JLN)综合征和Romano-Ward(RW)综合征,前者呈常染色体隐性遗传,常合并神经源性耳聋;后者呈常染色体显性遗传,不合并耳聋。目前先天性长QT综合征根据基因检测可分为至少15个亚型,最常见的是1型和2型,药物首选 $\beta$ 受体阻断剂。1型常在活动、情绪变化时发病,2型常因声音刺激如电话铃或者闹铃而发病。相当一部分先天性长QT综合征患者基础心率偏慢,如果没有条件安装ICD,也可以尝试双腔起搏器再辅以药物治疗,可能也有一定的疗效。继发性长QT综合征主要见于严重的心动过缓特别是3度房室传导阻滞、严重低钾和使用引起QT间期延长的药物等。本患者同时存在2种室性心律失常,都有可能致心源性猝死:一方面存在先天性长QT综合征2型,暂时安装双腔起搏器辅以倍他乐克;另外还存在频发右室流出道室早、短阵室速,已经成功进行射频导管消融术。观察近5年,暂无黑矇、晕厥发生。

## 参考文献

- 1 Van Dijk VF, Quast ABE, Schaap J, et al. ICD implantation for secondary prevention in patients with ventricular arrhythmia in the setting of acute cardiac ischemia and a history of myocardial infarction[J]. J Cardiovasc Electrophysiol, 2020, 31(2): 536-543.
- 2 Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on clinical practice guidelines and the heart rhythm society [J]. J Am Coll Cardiol, 2018, 72(14): e91-e220.
- 3 Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patient with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC) [J]. Eur Heart J, 2015, 36(41): 2793-2867.
- 4 Priori SG, Wilde AA, Horie M, et al. Executive summary: HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes [J]. Europace, 2013, 15(10): 1389-1406.
- 5 Dalia AA, Essandoh M, Cronin B, et al. A narrative review for anesthesiologists of the 2017 American Heart Association/American College of Cardiology/Heart Rhythm Society Guideline for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death [J]. J Cardiothorac Vasc Anesth, 2019, 33(6): 1722-1730.
- 6 金元超, 刘平, 张雨薇, 等. 恶性室性心律失常的治疗: 植入式心脏复律除颤器抑或射频导管消融? [J]. 内科急危重症杂志, 2016, 22(6): 467-469.
- 7 Shah SR, Park K, Alweiss R. Long QT syndrome: a comprehensive review of the literature and current evidence [J]. Curr Probl Cardiol, 2019, 44(3): 92-106.

(2020-12-24 收稿 2022-01-08 修回)