

## • 病例报告 •

## 起搏器联合倍他乐克治疗 QT 间期延长综合征 1 例

赵旭燕, 刘惠亮, 罗建平

【关键词】 心脏起搏器, 人工; QT 间期延长综合征

【中图分类号】 R541.7

【文献标识码】 B

【文章编号】 1671-5403(2010)02-02

## 1 临床资料

患者,女,36岁,因发作性晕厥20余次于2008年9月3日入院。1993年患者受惊吓后曾发作晕厥1次,伴抽搐,持续约5s自行缓解,未予就诊,此后未再发作。近半月来,反复发作晕厥,伴抽搐、颜面紫绀,平均2~3次/d,均发生在精神紧张、受惊吓或睡眠唤醒时,持续5~10s可自行缓解,清醒后感心悸、乏力。入院查体:体温36.4℃,脉搏52次/min,呼吸14次/min,血压100/70 mmHg。神清,口唇无紫绀,双肺呼吸音清晰,心界不大,心率52次/min,律齐,无杂音,腹软,肝、脾肋下未及,神经系统检查无阳性体征。钾3.89 mmol/L;钠141 mmol/L;氯99 mmol/L;钙2.17 mmol/L;镁1.0 mmol/L;血糖、肝肾及甲状腺功能正常。入院心电图:窦性心律,心率63次/min,QTc 0.50 s(图1)。24 h动态心电图:室性期前收缩,短阵室性心动过速,QT间期延长(图2)。

心脏超声未发现心脏形态结构异常,脑电图未发现异常波形,颈动脉超声无异常,电测听力正常;未服用抗心律失常药物及抗精神病药物;否认家族中有类似患者。入院诊断:先天性QT间期延长综合征(long QT syndrome, LQTS)。

入院后予以心电监护,静滴钾、镁液等处理,期间在受惊吓和熟睡唤醒时再次发作2次晕厥,伴抽搐,心电监护示尖端扭转型室性心动过速,迅速蜕变为室颤,经体外直流电击复转为窦性心律(图3)。

住院后第7天植入DDD起搏器(BIOTRONIK Axios D)。起搏低限频率80次/min,起搏频率时QT间期在正常范围内,右心房起搏阈值0.8V,阻抗940Ω,感知>5mV。右心室起搏阈值0.3V,阻抗1200Ω,感知>10mV。术后给予倍他乐克50mg,3次/d。半年内多次电话随访,患者未再发作晕厥。

## 2 讨论

LQTS是指心电图QT间期延长、可伴有T波和(或)U波形态异常、临床表现为室性心律失常、晕厥和猝死的一组综合征。临床上常被误诊为癫痫、迷走性晕厥等。按发病原因通常可分为先天性和获得性两类。前者是由于编码心脏离子通道的基因突变导致相应的离子通道功能异常所致。后者多见于药物如奎尼丁、普鲁卡因胺、胺碘酮、铊剂等,电解质紊乱如低钾、低镁、低钙等,以及心脏疾患如心肌炎、心肌病、二尖瓣脱垂等所致。随着相关基础研究的进展,目前发现

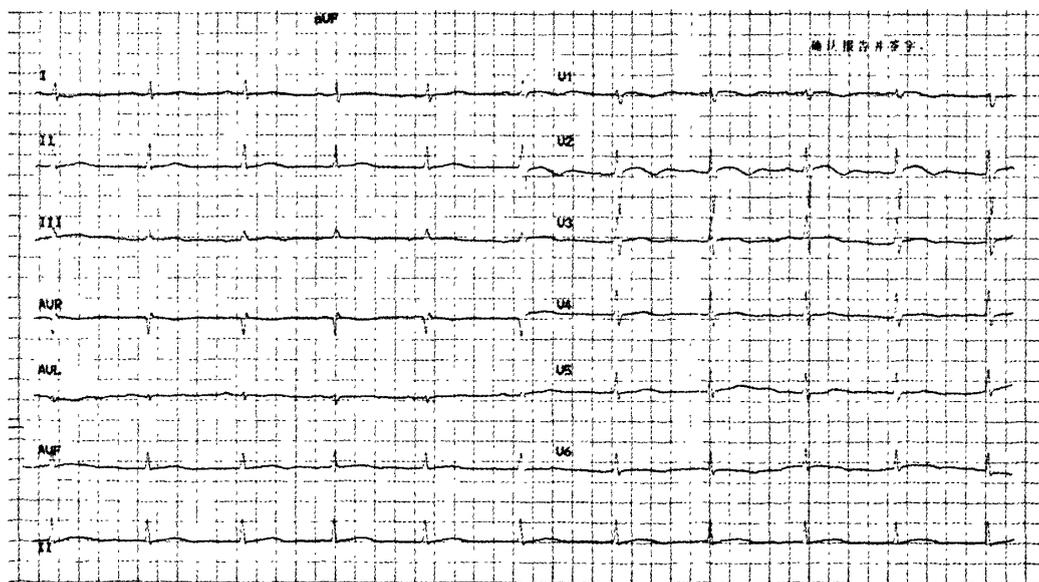


图1 入院心电图

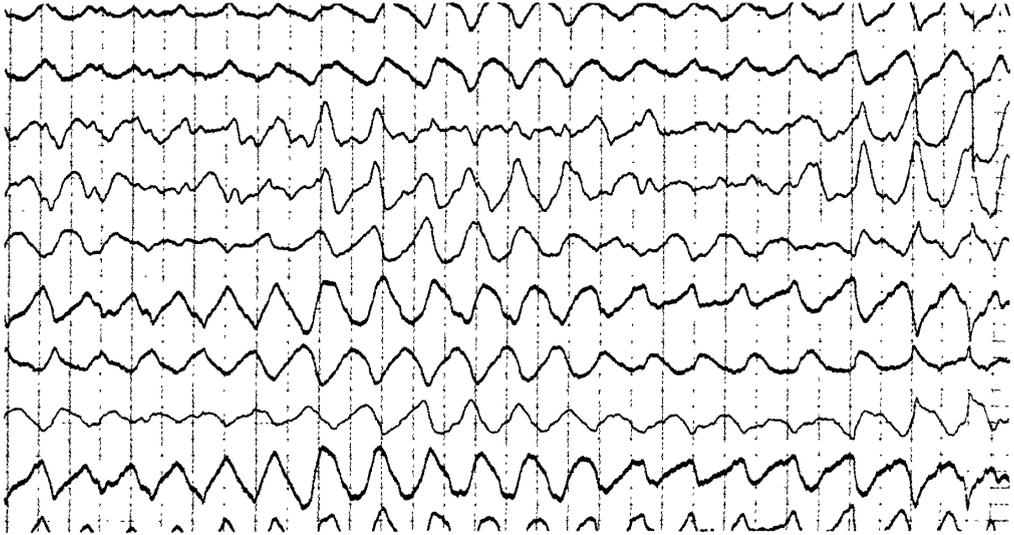


图2 晕厥发作时动态心电图

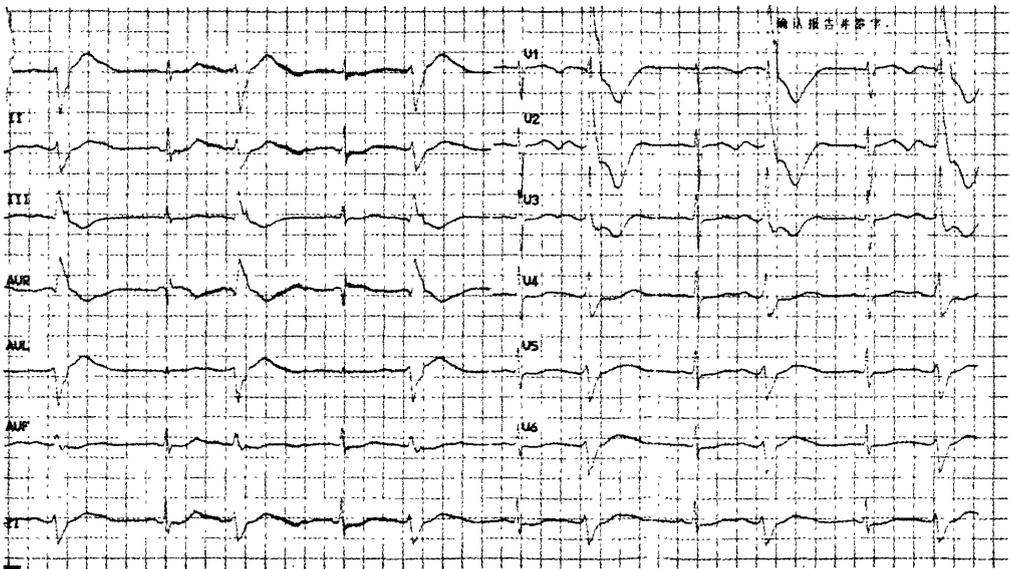


图3 直流电复律后患者恢复意识时心电图:频发室性早搏

先天性 LQTS 分型有 8 种,但在临床表现和治疗分类上只有前 3 种较为成熟<sup>[1]</sup>,即 LQT1, LQT2 和 LQT3。LQT1 患者的心脏事件多发生于运动和精神处于兴奋状态时。LQT2 患者的心脏事件几乎均在运动、情绪激动、熟睡和唤醒之间。LQT3 临床上不多见,患者的心脏事件多在睡觉时。结合该患者发作的诱因及症状,本院诊断为 LQT2 型,后经北京大学人民医院电生理室基因检测证实。

循证医学已证明,先天性 LQTS 的标准治疗是抗肾上腺素能治疗( $\beta$ 受体阻滞剂,左心交感神经切除术)<sup>[2]</sup>,对少数病例需要植入心律转复除颤器(implantable cardioverter-defibrillator, ICD)进行治疗<sup>[3]</sup>。该患者有明显的心动过缓,若应用  $\beta$ 受体阻滞剂,心率有可能进一步减慢,QT 间期将越长,从而通过早期后除极诱发尖端扭转性室性心动过速,且患者因经济原因无力承担 ICD 治疗,因此对该患者而言,起搏器联合应用

$\beta$ 受体阻滞剂是合理的选择。起搏器既可预防心动过缓,又可通过维持较快的心率保证  $\beta$ 受体阻滞剂治疗的有效性。该患者术后电话随访半年,未再有晕厥发作,提示病情得到有效控制。

【参考文献】

[1] Shimizu W. The long QT syndrome: therapeutic implications of a genetic diagnosis [J]. Cardiovasc Res, 2005, 67(3):347-356.  
 [2] 薛小临,廉姜芳,崔长琼,等.长 QT 综合征的治疗进展 [J]. 中华心律失常学杂志,2005,9(5):395-398.  
 [3] Haverkamp W. Congenital long QT syndrome [J]. Herz, 2007, 32(3):201-205.

(收稿日期:2008-09-19;修回日期:2009-10-28)