

心律学

国际指南2014

中国心电学会 中国心律学会 编译

XINLÜXUE
GUOJI ZHINAN 2014

中国环境出版社

心律学国际指南 2014

中国心电学会 中国心律学会 编译

中国环境出版社·北京

图书在版编目 (CIP) 数据

心律学国际指南. 2014/中国心电学会, 中国心律学会
编译. —北京: 中国环境出版社, 2014.6
ISBN 978-7-5111-1876-9

I. ①心… II. ①中… ②中… III. ①心律失常—诊
疗—指南 IV. ①R541.7-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2014) 第 109808 号

出 版 人 王新程
责任编辑 茆京来
责任校对 扣志红
封面设计 彭 杉 金 喆 宋 瑞

出版发行 中国环境出版社
(100062 北京市东城区广渠门内大街 16 号)
网 址: <http://www.cesp.com.cn>
电子邮箱: bjgl@cesp.com.cn
联系电话: 010-67112765 (编辑管理部)

印 刷 北京中科印刷有限公司
经 销 各地新华书店
版 次 2014 年 9 月第 1 版
印 次 2014 年 9 月第 1 次印刷
开 本 787×1092 1/16
印 张 14.5
字 数 360 千字
定 价 38.00 元

【版权所有。未经许可, 请勿翻印、转载, 违者必究】

如有缺页、破损、倒装等印装质量问题, 请寄回本社更换

《心律学国际指南 2014》

编译者名单

主 编	郭继鸿	北京大学人民医院
副主编	林治湖	大连医科大学附属第一医院
	刘仁光	辽宁医学院附属第一医院
	谭学瑞	汕头大学第一附属医院
	郭 飞	汕头大学第一附属医院

编译者 (按姓氏拼音排序)

陈 琪	解放军总医院
丁 洋	四川百利药业有限公司
段江波	北京大学人民医院
郭 飞	汕头大学医学院附属第一医院
郭继鸿	北京大学人民医院
黎梦涵	北京大学人民医院
李学斌	北京大学人民医院
林治湖	大连医科大学附属第一医院
刘仁光	辽宁医学院附属第一医院
刘元生	北京大学人民医院
谭学瑞	汕头大学第一附属医院
田轶伦	汕头大学医学院附属第一医院
王 龙	北京大学人民医院
吴寸草	北京大学人民医院
武满艳	北京大学人民医院
徐新娜	北京积水潭医院
杨 靖	北京清华长庚医院
晁 峰	北京大学人民医院
张 萍	北京清华长庚医院
赵笑春	北京大学人民医院

前 言

又是一个骄阳高挂，万物张扬着生命活动的六月天，这是桥接春种夏长而兼有春夏两季之美的时节。就在这六月天，《心律学国际指南 2014》通过春种：立项和选题；又经过夏长：脱稿与编辑、通读与校对，终于如愿以偿要与读者见面了。

《心律学国际指南 2014》共收录五个专家共识与指南，其内容真可谓为“前沿”。以原发性遗传性心律失常诊治专家共识为例，这几乎是该领域首次推出的指南。其内容包罗了九种遗传性心律失常的定义、诊断与治疗的总述，还包括每种遗传性心律失常的具体治疗意见。此外，还有起搏与 CRT 治疗的 2013 指南及早复极指南新观点等。至今，尚有不少医师常误认为各国的指南与专家共识只是专家组针对某一亚专业领域或某一学术热点问题发表的泛泛而空洞概括而已。但事实并非如此，每一个指南或专家共识都是十几位乃至几十位该领域及相关领域的精英会聚在一起，在广泛复习文献的基础上，又结合各位专家的个人认知与经验、深入地争论与讨论后，最终以少数服从多数为最终意见，并汇集成文。因此，指南与共识谈的不光是“原则”，不光是罗列的推荐意见，还有很多新的学术前沿观点与最新理念。例如在原发性遗传性心律失常的诊治专家共识中，对 β 受体阻滞剂治疗的非类同效应以及如何选定哪种 β 受体阻滞剂这样一个临床至关重要的问题进行了阐述。当下，国内医生在原发性遗传性心律失常治疗时，主观意识认为以治疗冠心病、心衰等具有优越的美托洛尔，也一定在治疗原发性遗传性心律失常的疗效非常有效。因此，医生最常用美托洛尔治疗，但本指南却优先推荐心得安及纳得洛尔，说明 β 受体阻滞剂的非同类效应的特征不仅存在高血压、心衰的治疗中，同样在原发性遗传性心律失常的治疗中也有同样现象。

屈指一算，《心律学国际指南 2014》已是这一系列丛书的第七本了，该丛书可供读者系列阅读、掌握和了解最新指南的内容与精神，而一重要意义在于

当读者对某一问题需要查考指南时，这套丛书更显信手拈来，更显方便与得心应手。这套丛书不是系列的口袋书，而是一本可备随时阅读与查考的工具书，而放案头随时光顾，可谓有求必应。

与前六本不同，今年的《心律学国际指南 2014》破天荒地收录了两个日本心血管学会的诊治指南：一个有关急性心衰，一个有关晕厥。阅读后则就会发现，日本指南的阐述方式与思路与欧美尚有不同。不知当今是否在医学领域还存在着德日派与欧美派之分，应当了解当年不少日本医学界的学者都集中赴德深造，并把不少德国医学的风格引进和带回日本并逐渐蔚然成风。其中最著名的例子就是 1906 年在德国 Aschoff 实验室进修学习的日本田原（Taware）教授继 Aschoff 发现 Aschoff 小体后，他发现了房室结并深入研究了其生理功能，因而心脏的房室结的其他名称为“田原结”或 Aschoff-Taware 结。

本书首次收录日本心血管学会指南的另一意义在于从地域而言，日本与中国毗邻，有些心血管的发病特点可能更相似。以肥厚型心肌病各种类型的发病比例而言，在欧美的心尖肥厚型心肌病约占病例的 3%，而日本心尖肥厚型心肌病的相对发生率，高达 30% 以上，而近年资料表明，中国心尖肥厚型心肌病的发并率也在 30% 以上。因此，及时借鉴日本的相关理念与经验十分重要。这是本书的一次尝试，很想得到各位读者的反馈意见。

今年的《心律学国际指南 2014》仍由郭飞博士主笔，包括组稿、审稿及文字润色，比 2013 年他授命挂帅时，更娴熟，更有段江波、郑明奇、陈琪、田轶伦等医师的挺立帮助，使本书最终能以内容丰富，如期如约出版。长江后浪推前浪，年轻有为的新一代自告奋勇地站在第一线挑起大梁，担当起重任这是历史的必然。

“云在青天书在手”，当我们即将把这本新书奉献给每位读者时，心中常涌起一种豪迈感，因为，今天的故事必将成为明天的历史。而我们的书不仅由读者在评说，似乎云要读、天在听，我们的一切作为都要经得起历史的评说和后人的圈点。

中国心电学会 中国心律学会

2014 年 6 月 1 日

目 录

第一部分 2013HRS/EHRA/APHRS 原发性遗传性 心律失常患者的诊疗专家共识

1 引言	3
2 长 QT 综合征 (Long QT Syndrome, LQTS)	4
3 Brugada 综合征 (Brugada Syndrome, BrS)	9
4 儿茶酚胺敏感多形性室速 (Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia, CPVT)	13
5 短 QT 综合征 (Short QT Syndrome, SQTs)	16
6 早复极 (Early Repolarization, ER)	18
7 进行性心脏传导疾病 (PCCD)	20
8 不能解释的心脏骤停: 特发性室颤	23
9 不明原因的心源性猝死: 不明原因猝死综合征 (SUDS) 和不明原因的 婴儿期猝死 (SUDI)	25
10 遗传性心律失常诊疗中心 (Inherited Arrhythmia Clinics)	30

第二部分 2013 ESC 心脏起搏和心脏再同步治疗指南

1 引言	35
2 起搏适应证	35
3 心脏再同步治疗适应证	44
4 特殊条件下的起搏适应证	50
5 起搏和心脏再同步治疗植入并发症	53
6 患者管理注意事项	55

第三部分 早复极指南新观点

1 早复极的定义	61
2 早复极的流行病学	61
3 早复极的临床表现	62
4 早复极的诊断及危险分层	62
5 早复极的遗传学改变	63

6 早复极的新观点63

第四部分 2011 年日本心血管学会急性心衰的治疗指南

序言69

1 总论70

2 诊断84

3 治疗94

4 以代表性病因为基础的心衰治疗策略133

5 并发症和治疗方法139

6 舒张性心衰的治疗策略145

7 全心衰的治疗策略147

8 急性心衰向慢性期移行和出院的标准149

9 临终关怀151

10 治疗流程图152

总结154

第五部分 2012 年日本心血管学会晕厥的诊断治疗指南

1 总论165

2 各论174

3 急诊科处理216

4 车辆驾驶222

第一部分

2013HRS/EHRA/APHRS 原发性遗传性 心律失常患者的诊疗专家共识

2013HRS/EHRA/APHRS 原发性遗传性心律失常 患者的诊疗专家共识

本共识于 2013 年 5 月获心律学会 (HRS)、欧洲心律学会 (EHRA)、亚太心律学会 (APHRS) 的认可, 2013 年 6 月获美国心脏病学会基金会 (ACCF)、美国心脏学会 (AHA)、美国儿科与先天性电生理学学会 (PACES)、欧洲儿科心脏病学家协会 (AEPC) 认可。

1 引言

本专家共识是国际三大医疗协会即美国心律学会 (HRS)、欧洲心律学会 (EHRA)、亚太心律学会 (APHRS) 共同努力的结果, 代表了北美、欧洲及亚太地区的电生理学专家意见。本共识为原发性遗传性心律失常综合征的临床诊断、危险分层及治疗提供临床指导。它总结了国际上著名专家自身经验和临床文献的建议。

本共识没有注明遗传性心律失常患者及其家系成员基因检测的适应证, 也没有提及基因检测结果对遗传性心律失常诊断、预后和治疗的影响, 因为相关内容已在最近由部分本共识专家合著的文献中做了详细说明, 它仍然是遗传性心律失常基因检测方面的参考文本。本专家共识提供了特发性室颤、不明原因猝死综合征及不明原因婴儿期猝死患者的评估指南, 这方面内容包含基因检测, 这是此前的共识声明中没有涉及的。

制定一个遗传性疾病指南, 需要我们改变制定常规的临床实践指南所采用的方法, 许多其他医疗协会的文件中均需提及并认可: 用来界定一个遗传性疾病的推荐强度分级标准。

其中, 缺乏随机研究和 (或) 盲法研究是遗传性疾病研究领域与别的研究领域的一个最明显的不同之处。因此大部分可获得的数据来源于随访患者和结果资料的记录收藏。所以, 所有推荐为 C 级证据 (如专家共识)。

本专家共识的推荐类别和证据级别采用国际通用的标准: I 类 (推荐) 为已证实和 (或) 一致公认的对遗传性心律失常的诊断手段及治疗方法; IIa 类 (可以有效) 为有关证据和 (或) 观点倾向于有助于遗传性心律失常的诊断与治疗; IIb 类 (可以考虑) 为有关证据和 (或) 观点尚不能充分说明有助于遗传性心律失常的诊断与治疗; III 类 (不推荐) 为已证实和 (或) 一致公认某诊疗措施无用和无效, 并对有些病例可能有害, 不推荐应用。

1.1 本书中所使用的专业术语定义

1.1.1 晕厥

遗传性心律失常患者出现晕厥是评估心律失常风险的一个重要指标。尽管还没有一个确切的释义可以将室性心律失常所致晕厥与其他不明原因晕厥区别开来, 本书上下文所提

到的“晕厥”不包括突然变换体位所致的血管迷走神经性晕厥，暴露于高温、脱水条件的晕厥，情境反应性晕厥（如抽血时）等。我们参考了 ESC 及 AHA/ACCF 关于晕厥鉴别诊断的指南。

1.1.2 有症状的个体

“有症状的个体”指的是经历过室性心律失常（通常指室性心动过速或复律成功的室颤）或晕厥发作（定义见上）。对于一些离子通道病来说，这些症状的出现是随后心脏骤停的一个独立预测因子。

1.1.3 心律失常事件

是指有症状的或无症状的、持续性或非持续性的自发的室性心动过速、不明原因晕厥、复苏的心脏骤停。

1.1.4 隐性突变阳性患者

它用来描述无临床症状的个体或携带离子通道病表型缺陷基因的个体，但可影响其他家族成员。

1.2 文献讨论的方式与说明

应用此指南时，谨记处理各种临床情况的意见并不是绝对的，这很重要。对于一个特定的患者，如何医治必须取决于医疗服务人员以及患者相关的所有情况。写作小组依据心律协会确定的一致步骤制定了该共识。众所周知，共识并不意味着所有写作小组的成员一致同意。为了寻得真正的共识，我们基于患者所关心的方面，而且对所有写作小组成员进行了调查。作者们关于所有的建议的一致率 $\geq 84\%$ ；大部分建议的一致率为 $\geq 94\%$ 。

本声明面向所有参与治疗以下患者的医护专业人员：①尽管经过大量的临床评估，无心脏病病史的年轻（ <40 岁）心脏骤停幸存者；②年轻猝死而尸检阴性个体的家属；③临床上可能、很可能或确诊的离子通道病患者及其家属；④不明原因晕厥的年轻患者。

本书的所有写作小组成员对于可能发生利益冲突的所有真正的或假象的关系做了公开声明，这份公开声明在附件 A 上。

2 长 QT 综合征（Long QT Syndrome, LQTS）

表 1 长 QT 综合征（LQTS）诊断的专家共识

1.满足以下条件可确诊为长 QT 综合征
a. 长 QT 综合征风险评分 ≥ 3.5 ，排除其他原因导致的 QT 间期延长
b. 某个 LQTS 基因发生明确的致病性突变
c. 多次 12 导联心电图提示校正后的 QT 间期即 QTc ≥ 500 ms，排除其他原因导致的 QT 间期延长
2. 对于不明原因晕厥患者，多次 12 导联心电图提示 QTc 介于 480ms 与 499ms 之间，排除其他原因导致的 QT 间期延长，无 LQTS 基因致病性突变，诊断为长 QT 综合征也是合理的

表 2 长 QT 综合征 (LQTS) 治疗的专家共识

I 类:

1. 对于所有长 QT 综合征患者, 建议调整以下生活方式
 - a) 避免应用延长 QT 间期的药物
 - b) 识别和纠正因腹泻、呕吐、代谢紊乱及为减肥不均衡饮食所致的电解质紊乱
2. 以下情况的长 QT 综合征患者建议应用 β 受体阻滞剂
 - a) $QTc \geq 470ms$ 的无症状患者
 - b) 有晕厥症状的或有记录到室速或室颤 (VT/VF) 的患者
3. 以下情况的高危的长 QT 综合征患者建议行左心交感神经切除术 (LCSD)
 - a) 拒绝植入 ICD 或具备 ICD 植入禁忌证的患者
 - b) 不能耐受、不愿接受 β 受体阻滞剂或对 β 受体阻滞剂有禁忌, β 受体阻滞剂不能有效终止晕厥或心律失常的患者
4. 对于心脏骤停幸存的长 QT 综合征患者建议植入 ICD
5. 对于所有想从事竞技体育的长 QT 综合征患者应请临床专家评估风险

II a 类:

6. 对 $QTc \leq 470ms$ 的无症状的长 QT 综合征患者, 应考虑 β 受体阻滞剂
7. 长期应用 β 受体阻滞剂时, 仍有晕厥事件发作的长 QT 综合征的患者, 应考虑植入 ICD
8. 长期应用 β 受体阻滞剂或已置入 ICD 的长 QT 综合征患者, 应考虑左心交感神经切除术 (LCSD)
9. 对于 $QTc > 500ms$ 的 LQTS 患者, 可加服钠通道阻滞剂作为辅助药物治疗, 在严格药物治疗后 QTc 可缩短 $> 40ms$

III 类:

10. 未尝试过 β 受体阻滞剂的无症状性长 QT 综合征患者, 不建议植入 ICD, 特殊情况下除外

2.1 流行病学

全世界各种族人群中均已发现长 QT 综合征患者, 除了非洲黑人及非裔美国人。一个前瞻性心电图研究确定了白种人 LQTS 的流行情况, 而后一项研究对 44 000 余例婴儿 (年龄 12~15 天) 进行了分子筛查, 对该病的流行情况作了补充: $QTc > 470ms$ 和 $QTc > 460ms$ 的婴儿中存在长 QT 综合征致病突变的分别占 43% 和 29%。这些发现表明健康活产的婴儿中 LQTS 患病率约 1/2 000 (95% CI, 1:1 583~1:4 350)。但是, 该患病率没有将相当数量的隐性突变阳性的患者考虑在内, 只能反映 QTc 偏长的婴儿中 LQTS 流行情况。

2.2 基因多态性

1995 年首次发现 3 个与长 QT 综合征相关的基因, 此后一系列的分子遗传学研究共发现 13 种先天性长 QT 综合征基因型, 分别由钾离子通道蛋白、钠离子通道蛋白、钙离子通道相关因子及膜连接蛋白编码基因变异所致。LQT1 (KCNQ1)、LQT2 (KCNH2)、LQT3 (SCN5A) 占遗传学上确诊的所有长 QT 综合征患者的比例超过 92%。高达 15%~20% 的长 QT 综合征患者的基因型检测是阴性的。KCNQ1 (KCNE1, LQT5)、KCNH2 (KCNE2, LQT6) 的辅助 β 亚基突变并不常见, 但其导致的临床表型与 KCNQ1 和 KCNH2 通道蛋白 α 亚基突变导致的临床表型相似。Jervell 和 Lange-Nielsen 综合征是一种伴发耳聋的隐性遗传的长 QT 综合征, 与子代遗传父代两个相同的 KCNQ1 突变基因 (纯合子) 或不同的 KCNQ1 突变基因 (杂合子) 有关, 这类长 QT 综合征患者预后较差。Andersen-Tawil 综合

征是由于 KCNJ2 突变导致 Kir2.1 离子通道改变的一种长 QT 综合征 (LQT7), 主要累及神经骨骼肌系统。剩下的长 QT 综合征亚型 (LQT4 和 LQT8-13) 已在少数家系或个体得到验证。

常见的 LQTS 基因变异 (单核苷酸多态性 [SNPs]) 和某些情况下的无关基因变异, 在含相同基因突变的 LQTS 家系成员表现出不同的外显率起了一定的作用。

2.3 临床表现

长 QT 综合征的临床表现主要分为两大类: 心律失常事件与心电图表现。

尖端扭转型室速常诱发心律失常事件, 随持续时间的长短, 可表现为晕厥、心脏骤停, 尖端扭转型室速恶化为室颤时可导致猝死。对于没有接受治疗的患者, 会反复出现晕厥发作, 最终可导致猝死。有的患者以猝死为首发症状, 所以对于无症状的长 QT 综合征患者建议积极治疗。⁷房性心律失常 (尤其心房颤动) 在长 QT 综合征患者中更常见。

与心律失常事件有关的诱因很大程度上是基因特异性的, LQT1 心律失常事件常发生于运动或情绪激动时, LQT2 常发生于休息或突如其来的噪声时, LQT3 常发生于休息或睡眠时。

LQTS 患者的心电图改变很重要且多种多样。尽管 QT 间期延长是 LQTS 的最基本的心电图特点, 但它并不总是存在。事实上, 有 10% (LQT3) ~37% (LQT1) 的基因型阳性患者, 在静息状态下, 他们的 QT 间期在正常范围。心室复极延长且表现出奇异的形态学改变, 其中有些改变是基因特异性的。肉眼观 T 波的改变可以说是 LQTS 最具特色的心电图改变, 是心电不稳定性的标志。含切迹的 T 波是 LQT2 的典型表现, 它的存在与高风险心律失常事件有关。窦性停搏不常见于 LQT3 患者。

2.4 诊断

长 QT 综合征的诊断主要依靠测量 QTc (心率校正的 QT 间期)。当采用延长的 QTc 诊断长 QT 综合征时, 必须排除引起 QTc 延长的其他原因, 例如药物、获得性心脏病、电解质紊乱及不均衡饮食。已发表的评分系统将患者的年龄、既往史、家族史、症状及 QTc 考虑在内, 提供了一个诊断长 QT 综合征的方法。

有 20%~25% 的基因检测确诊的长 QT 综合征患者中 QTc 在正常范围。因而诱发试验可用于静息状态下 QTc 正常的长 QT 综合征患者诊断, 例如改变姿势 (由卧位变为站立位) 的过程中、运动试验的恢复期、静点肾上腺素的过程中应测量 QT 间期。在不能确诊的病例中可以考虑做诱发试验。但是, 这些试验的临床应用仍需得到更广泛的验证。

2.5 危险分层

我们很容易识别在危险分层两端的个体, 即极高危、极低危的个体。对处于中间区域的大部分人群进行危险分层却很困难, 可以通过基因和临床表现来辅助评估危险。

特异性基因变异, 如 Jervell 和 Lange-Nielsen 综合征以及十分罕见的 Timothy 综合征, 很早表现出心律失常、对各种疗法的效果不明显, 通常恶性程度很高。对于最常见的基因突变类型, 危险分层与不同的突变位点、突变类型、突变所致功能障碍的程度有关。LQT1 中导致细胞质环区的突变或导致钾电流明显减弱的突变、LQT2 中位于孔道区域的突变,

风险较高。此外，对于某些特异性突变导致明显的电生理改变也会增加风险。相反地，位于 C 端结构域的突变风险较低。

不同的临床表现与危险程度有关。 $QTc > 500ms$ 为高危患者， $QTc > 600ms$ 时为极高危患者。诊断为 LQTS 的患者基因检查发现有 2 个明确的基因突变、 $QTc > 500ms$ （包括纯合子突变，例如 Jervell 和 Lange-Nielsen 综合征的患者）时通常也认为是高危的，尤其是这类患者有临床表现时。明显的 T 波交替（尤其给予合适的治疗后）是心电不稳定的直接表现，需要采取预防性措施。伴有晕厥或者 7 岁之前发生心脏骤停的患者，给予 β 受体阻滞剂治疗时再次发生心律失常事件的可能性较高。1 岁以前发生晕厥或心脏骤停的患者有致死事件的高危因素，且传统的疗法不可能充分保护这类患者。给予全部药物疗法后仍然发生心律失常事件的患者被认为处于较高的危险度。

相反地，这也有可能确定患者处于较低的危险度。隐匿性突变阳性的患者自发心律失常事件的危险度低，但不是零风险。不给予治疗，这类患者从出生到 40 岁之间发生心律失常事件的危险度大概为 10%。对于基因诊断为 LQTS 且无症状的患者，一个主要的危险因素来自于阻断钾通道的药物，因为这类药物同时可以降低血清钾的水平。基因分型患者中，LQT1 型男性患者，若年轻时表现为无症状的，那么成为有症状的患者危险度较低。然而，女性患者，尤其是 LQT2 女性患者，即使是 40 岁以后，仍然有危险成为有症状的患者。

2.6 治疗

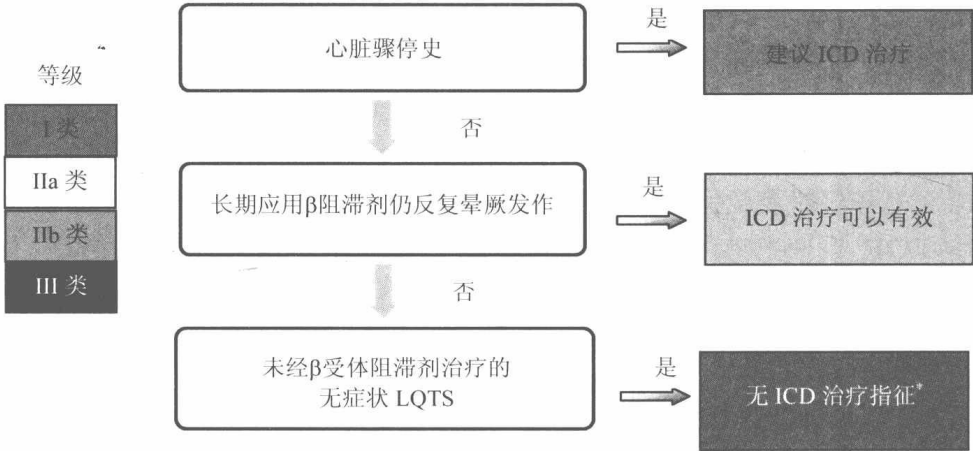
治疗长 QT 综合征患者具有挑战性，其某种程度上与威胁人生命的心律失常事件的风险有关（如 2.5 节所述）。2006AHA/ACC/ESC 长 QT 综合征治疗指南依然存在于 2012 指南中。生活方式的改变应列为常规，如 LQT1 患者避免剧烈的运动尤其是游泳、避免脱离监督，LQT2 患者减少暴露于突如其来的噪声（如闹铃声、电话铃声等），所有的 LQTS 患者应避免应用延长 QT 间期的药物。LQTS 患者是否可以参加竞技体育活动仍然是专家们争议的问题。最近一项回顾性资料表明有些 LQTS 患者参加竞技体育活动是安全的。根据这些资料（需进一步证实），低危的患者即遗传学确诊伴临界的 QTc 延长、无心脏症状史、无心脏猝死家族史的患者。在特殊情况下可以参加竞技体育活动，但需满足以下条件：充分的临床咨询，恰当针对性治疗，竞技场所有可使用的自动除颤仪及经过正规基础生命支持训练的人员。这些尤其适用于非 LQT1 基因型患者。所有高已知风险患者和运动诱发病状的患者，应避免竞技体育活动。目前可用于治疗 LQTS 患者的特异疗法及其适应证详情如下。

2.6.1 β 受体阻滞剂

长 QT 综合征患者使用 β 受体阻滞剂是有临床指征的，包括那些有基因诊断和正常 QT 间期的患者，但是有禁忌证时不能使用，例如有活动性哮喘。目前，还没有大量的证据来证明到底该使用选择性作用于心脏的 β 受体阻滞剂还是非选择性作用于心脏的 β 受体阻滞剂；然而，对于合并有哮喘的患者首选前者。长效的 β 受体阻滞剂例如纳多洛尔或者缓释的普奈洛尔，应该作为首选，因为这类药物每天只需要给 1~2 次，避免了血药浓度的大范围的波动。最近的数据也表明这类药物在有症状的患者中使用效果更佳，例如美托洛尔。由于还没有相关研究定义这类药物的最有效使用剂量，因此，我们建议如果患者能够耐受，则根据年龄和体重使用全量。应避免 β 受体阻滞剂的骤停，以防增加病情恶化的风险。

2.6.2 植入式心脏复律除颤器（ICD）

ICD 的使用指征是心脏骤停生还的长 QT 综合征患者（图 1）。对于长 QT 综合征相关的晕厥并接受β受体阻滞剂治疗的患者，选 ICD 治疗是有优势的。极高危患者，如有两个或者更多的基因突变的有症状的患者，也包括合并先天性耳聋的 Jervell 和 Lange-Nielsen 综合征患者，应该考虑预防性 ICD 的植入。但是，ICD 植入后有发生并发症的可能，尤其是年轻患者，应该仔细地权衡利弊。因此，心脏骤停生还的 LQT1 型患者，如果没有给予β受体阻滞剂治疗，那么则仅考虑给予β受体阻滞剂治疗或 LCSD 手术治疗，因为这类患者植入 ICD 的风险可能比较高，例如婴儿或者儿童患者。对于有 LQTS 猝死家族史的其他家系成员，无 ICD 植入指征，除非这些家族成员有自己单独的心律失常事件的高危因素。



*：除特殊情况外，ICD 植入不宜用于未经β受体阻滞剂治疗的无症状的患者。

图 1 LQTS 的患者 ICD 治疗的共识建议

考虑到在年轻患者中植入 ICD 相关的潜在并发症，故需谨慎考虑在无症状的患者中植入 ICD。我们不建议 ICD 作为无症状的长 QT 综合征患者的一线疗法，一线疗法仍是β受体阻滞剂。然而，当患者被视为高危患者，尤其是那些对于β受体阻滞剂疗法有禁忌证的患者，应该考虑 ICD 疗法。决定植入 ICD 时，应该仔细考虑以下的问题：①猝死的风险；②ICD 植入物带来的短暂的或者长期的风险；③患者的价值观和选择。医师必须权衡患者的 ICD 疗法的利与弊，患者的价值观和选择对做这个决定是很重要的。

当选择 ICD 治疗时，应该进行细致的程控（尤其用来预防不恰当放电），通常仅设置一个室颤区域（诊断心率大于 220~240 次/min）。

2.6.3 左侧交感心脏神经节切除术（LCSD）

LCSD 手术可降低高危患者心律失常事件发生的可能性，包括单用β受体阻滞剂不耐受或者无效的患者。这个手术可以经锁骨上切口的开放入路来完成，也可以像一些有经验的医疗中心通过微创手术来完成。常用这个手术治疗极高危的婴儿或儿童患者，因为他们有 ICD 植入的相对禁忌证；LCSD 还可用于已接受β受体阻滞剂治疗仍有晕厥的患者、合并有哮喘的患者或者不耐受β受体阻滞剂的患者。

2.6.4 其他疗法

对β受体阻滞剂治疗无效的高危 LQTS 患者或者尽管已行 ICD 和 LCSD 疗法但仍然复发心律失常的患者，在一定程度上可以用基因特异性 LQTS 疗法，包括口服美西律，氟卡尼，雷诺嗪。这类钠离子通道阻滞剂通常局限于治疗 LQT3 患者。简而言之，这类药剂的使用通常是在实施观测性试验的基础之上，某些个体试验对象偶尔会有戏剧性的结果。这类疗法随访的经验有局限性。因此，目前关于基因特异性疗法的使用没有通用的建议。

3 Brugada 综合征（Brugada Syndrome, BrS）

表 3 Brugada 综合征诊断的专家共识

以下两种情况之一均可诊断为 Brugada 综合征
1 型 Brugada 波：右胸导联 V ₁ 、V ₂ （常规位置、上一肋或上二肋间隙）中，≥1 个导联出现 ST 段下斜型抬高≥2mm，包括自发出现静脉使用 I 类抗心律失常药物激发试验后出现的 1 型 Brugada 波
2、3 型 Brugada 波：右胸导联 V ₁ 、V ₂ （常规位置、上一肋或上二肋间隙）中，≥1 个导联出现 2、3 型 Brugada 波，静脉使用 I 类抗心律失常药物激发试验后演变成 1 型 Brugada 波

表 4 Brugada 综合征治疗的专家共识

I 类：
1. 建议诊断为 Brugada 综合征的患者改变以下生活方式
a) 避免使用可能抬高右胸导联 ST 段的药物（可以访问网站查询 Brugadadrugs.org ）
b) 避免过量饮酒
c) 发热时应尽快使用降温药物
2. 以下诊断为 Brugada 综合征的患者建议植入 ICD
a) 心脏猝死生还者
b) 记录到了自发性持续的室速，伴或不伴晕厥
IIa 类：
3. ICD 植入可以有效：自发出现有诊断价值的 I 型 Brugada 波的患者，伴有晕厥史，有再次出现室性心律失常的可能
4. 奎尼丁可以有效：明确诊断为 Brugada 综合征的患者，伴有室性心律失常风暴（在 24h 以内出现两次以上的 VT/VF）
5. 奎尼丁对于以下诊断的 Brugada 综合征的患者可能有效
a) 有 ICD 植入指征但有禁忌证或患者本人拒绝植入 ICD
b) 有记录到是需要治疗的室上性心动过速
6. 异丙肾上腺素对 Brugada 综合征患者的心律失常风暴可以有效
IIb 类：
7. 可以考虑行 ICD 治疗：对于明确诊断的 Brugada 综合征，在程序电生理刺激诱发出室颤的患者，可以考虑行 ICD 植入
8. 可以考虑行奎尼丁治疗：对于明确诊断为 Brugada 综合征，无临床症状、自发形成 I 型 Brugada 波的患者，可以考虑行奎尼丁治疗
9. 可以考虑行射频消融治疗：对于明确诊断为 Brugada 综合征，有心律失常风暴或 ICD 恰当治疗电风暴的患者，可以考虑行射频消融治疗
III 类：
10. 无 ICD 植入指征：在无症状、药物诱发出 I 型 Brugada 波患者，仅有心脏猝死家族史的 BrS 患者，不建议 ICD 植入治疗