



EHRA/HRS/APHRS 室性心律失常专家共识

中译版

中华医学会心电生理和起搏分会
室性心律失常工作委员会



中华医学会心电生理和起搏分会青年委员会译

2014年9月

EHRA/HRS/APHRS室性心律失常专家共识
(2014年9月，中译版)
中华医学会心电生理和起搏分会
室性心律失常工作委员会、青年委员会

引言

由欧洲心律协会（EHRA）、美国心律学会（HRS）和亚太心律学会（APHRS）共同发布的室性心律失常专家共识（后文简称共识），旨在为室性心律失常的诊断和治疗提供临床指导。由上述三个学会共同组成的国际专家委员会对室性心律失常相关医学文献进行了系统回顾，并撰写该共识。

室性心律失常的临床表现可以是良性、无症状的，也可导致严重症状，甚至心源性猝死。此外，许多患者在病程的不同阶段可出现多种形式的室性心律失常。因此，临床医师在处理室性心律失常患者时面临一些重要的问题，如需要哪些诊断性检查和哪些治疗等。专家委员会认识到室性心律失常患者的临床表现形式差异很大，室性心律失常可能是心脏异常的最早和唯一的表现，也可能是基础心脏疾患伴随的表现。因此，室性心律失常本身的特点和原先是否存在基础心脏疾病，对预后判断和治疗决策均有重要的意义。

该共识阐述了各种室性心律失常进行诊断性检查的指征、危险分层的现状和已被证明有效的治疗策略，推荐转诊病人至专业的心律失常诊疗中心，同时也建议读者在需要时参考其他心律失常诊疗的相关文献，如埋藏式复律除颤器（ICD）植入^{1,2}、导管消融³、遗传性心律失常综合征^{4,4a,5}、先天性心脏病⁶、胺碘酮的使用⁷、如何处理ICD放电患者⁸、晕厥⁹和临终患者的诊疗¹⁰。该共识采用I、II a、II b、III 推荐等级¹¹和相应表达术语：“推荐”用于I级专家建议，“可能有用”用于II a级专家建议，“可以考虑”用于II b级专家建议，“不应该”或“不推荐”用于III级专家建议（不能提供任何额外的益处或可能有害）。将支持这些建议的证据级别分别规定为A、B或C，其依据是被研究人群的数量、是否来自随机临床试验、非随机临床试验或缺乏大规模研究的数据，以及来自案例分析或者标准治疗的专家意见。大部分预防猝死和治疗室性心律失常的药物干预措施都是在以往完成的，那时入选患者数量较少，有效性标准较低。许多终止或控制室性心律失常的药物干预从此被运用于许多患者，并且随着时间的变迁，在不同地区形成了不同的治疗模式。专家委员会依据专家的意见并充分考虑上述情况形成该共识中所提出的建议。这些建议的证据级别相对较低。每一条建议均由专家委员会投票，只有达到80%通过率才被采纳。

关于室性心律失常患者初步诊断流程的建议和推荐	推荐级别	证据级别
(1) 所有被证实有非持续性或持续性室性心律失常患者，都可行静息十二导联心电图和经胸超声心动图检查，以检出潜在的心脏疾病，包括遗传性和获得性心肌疾病。特别是心律失常的形态提示特殊病因的患者，应该评估其瓣膜、右心的形态和功能。	IIa	B
(2) 当心电图表现变化提示遗传性心律失常综合征或者一过性心电图变化（如冠状动脉痉挛）时，可考虑重复检查十二导联心电图。	IIa	C
(3) 某些患者，特别是持续性心律失常的患者，应该考虑使用其他的影像学方法（如磁共振成像、核素灌注扫描负荷试验或超声心动图），来检测细微的结构性心脏病。	IIa	B
(4) 临床表现和/或心律失常类型提示存在冠状动脉疾病的所有室性心律失常患者，均应考虑评估心肌缺血。	IIa	C
(5) 心脏事件的风险常由潜在的的心脏疾病决定，而不是心律失常决定。因此，对潜在的血管疾病和危险因素推荐使用最佳的治疗。	I	A
(6) 应当考虑使用长程心电监护，如Holter心电图、心电事件监测或者植入式心电记录器等，用以证实更严重或者发作时间更长的心律失常，这可能会改变治疗策略。	IIa	C
(7) 对于鉴别诊断不明确宽QRS波群心律失常患者，在制定诊疗计划时应同时考虑室上性的和室性的心律失常的可能性。	IIa	C

专家委员会将室性心律失常分为持续性和非持续性来探讨，第一部分为非持续性室性心律失常，该类患者需要标准的诊断流程和治疗决策，分为室性期前收缩（PVCs）和非持续性室性心动过速（NSVT）两部分内容进行阐述。

室性早搏

无论是否合并结构性心脏病的患者室性早搏都很常见。某些频发室性早搏的患者可以无任何症状，而另一些患者虽然室性早搏很少，但可能出现非常明显的症状¹²。尽管最近的荟萃分析显示，频发室性早搏增加无明显结构性心脏病表现的患者不良事件的发生率，但其中仅有一个研究运用了超声心动图来评价心脏¹³。室性早搏评价结构性心脏病患者预后的价值尚不清楚。早期的临床研究表明室性早搏增加心肌梗死后患者心血管疾病死亡率^{14,15}，增加左室肥大患者的总死亡率¹⁶，但这些研究均为早期的观察性研究¹⁷。对射血分数小于35%的充血性心力衰竭患者研究显示，室性早搏的数量不能预测猝死的危险性，也不能独立于其他临床变量提供预后判断信息¹⁸。

关于非持续性室性心律失常的建议和推荐	推荐级别	证据级别
(1) 无症状偶发的室性早搏、二联律和三联律的患者，如排除结构性心脏病或遗传性心律失常综合征，可被认为是一种正常变异。	IIa	C
(2) 有明确结构性心脏病的非持续性室性心律失常患者，特别是同时伴有不明原因的晕厥、晕厥先兆或持续心悸，应考虑侵入性的电生理检查。	IIa	C
(3) 无症状或症状轻微的室性早搏的患者，排除结构性心脏病和遗传性心律失常性后，除了心理安慰以外无需任何其他治疗。	I	C
(4) 心肌梗死后存活或其他原因导致左室功能降低的非持续性室性心律失常的患者，若无禁忌，推荐使用β-受体阻滞剂治疗。	I	A
(5) 有症状的非持续性室性心律失常的患者，可以考虑使用β-受体阻滞剂治疗。	IIb	C
(6) 在没有结构性心脏病的适宜患者中，非二氢吡啶类钙通道拮抗剂可作为β-受体阻滞剂的替代药物。	IIb	C
(7) 对已使用足量β-受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙通道拮抗剂治疗，但仍有症状的非持续性室性心律失常的患者，可考虑使用抗心律失常药物（胺碘酮、氟卡尼、美西律、普罗帕酮和索托洛尔）治疗以缓解症状。	IIb	C
(a) 氟卡尼和普罗帕酮不被推荐用于伴有左室功能降低（由室性心律失常本身引起者除外）、心肌缺血或有心肌瘢痕患者。	III	A
(b) 慢性肾病患者应慎用索托洛尔，基线心电图或治疗初始出现QT间期延长>0.50s者，应避免使用索他洛尔。	I	B
(c) 对心衰患者而言，胺碘酮较其他抗心律失常药物具有更低的致心律失常风险；除非植入除颤器，胺碘酮可能优于其他膜活性抗心律失常药物。	IIb	C
(8) 对于频发的非持续性室性心律失常（例如，室性早搏>10000/24h）的患者，如症状明显或伴有左室功能障碍（排除其他原因），导管消融可能有益于改善患者的症状和左室功能障碍。	IIa	B
(9) 对于心衰患者，除了针对心衰的最佳药物治疗外，可考虑使用胺碘酮、索托洛尔和/或其他β-受体阻滞剂等作为ICD治疗的辅助药物治疗，可有效减少ICD的电击治疗，或控制不适合ICD治疗的非持续性室性心动过速的症状。	IIb	B

室性早搏导致的心肌病

许多研究表明，频发室性早搏和可逆性心肌病之间存在相关性，导管消融室性早搏后心肌病消失¹⁹⁻²⁴。研究显示，导致左心室功能受损的24小时内室性早搏负荷通常在总心搏的15-25%以上，尽管也有可能低至10%²¹⁻³⁰（表1）。然而，室性早搏可能是潜在的心肌病的一种临床结果，因此，对于某一个特定患者，前瞻性地判断哪个是因、哪个是果，将是十分困难的³¹。最重要的是，绝大多数频发室性早搏的患者不会进展为心肌病，但现有的数据并不能进行准确的风险预测。最近的一项研究对239例无结构性心脏病的频发（>1000次/天）室性早搏患者的超声和磁共振成像（MRI）进行5.6年的随访，结果显示随访期间无不良心脏事件发生，患者左室射血分数（LVEF）没有下降³²。

表1 室性早搏负荷与左室收缩功能不全的关系

研究者	病例数	LVd N (%)	LVd 的%VEs	正常左室 功能的%VEs	p	预测 LVd 的 %VEs
Ban et al	127	28 (22%)	31±11%	22±10%	0.001	26%
Deyell et al	90	24 (27%)	32±12%	27±12%	0.077	-
Munoz et al	70	17 (24%)	29±15%	17±14%	0.004	10% RV; 20% LV
Olgun et al	51	21 (41%)	30±11%	14±15%	0.0001	-
Hasdemir et al	249	17 (7%)	29±9%	8±7%	0.001	16%
Baman et al	174	57 (33%)	33±13%	13±12%	0.0001	24%
Kanei et al	108	21 (19%)	13±11% a	7±9%a	0.004	-

a假设为100 000次/24小时。
与左心室功能不全相关的最低室性早搏数量为10%(Baman)。
LV，左心室；LVD，左心功能不全；PVC，室性早搏；%VE，室性早搏负荷。

诊断性评价
心电图和动态心电图

24小时动态心电图检查发现室性早搏是极为常见的，有时可以被认为是正常现象，做出它们与症状相关的任何结论均需谨慎。两项严格排除结构性心脏病的研究表明，仅有2%和4%的患者室性早搏次数分别超过50次/24h或100次/24h^{33,34}。无结构性心脏病的室性早搏患者，绝大部分预后良好。少数患者室性早搏与之前窦性心搏之间联律间期短（<300ms），可能增加恶性心律失常的发生率³⁵，但是此类室性早搏发生率非常低。与其它室性心律失常一样，评估室性早搏患者的第一步是确定是否存在结构性心脏病（图1和图2）。对于有心律失常症状或其他心脏症状的患者，12导静态心电图将有助于评价心脏瘢痕的存在（Q波或碎裂QRS波）、QT间期、心室肥厚以及其它结构性心脏病的证据。超声心动图检查可以评价右心室及左心室的结构与功能改变、瓣膜异常和肺动脉收缩压，推荐用于有症状的室性早搏患者、频发室性早搏的患者（>10%），以及怀疑患者存在结构性心脏病时。

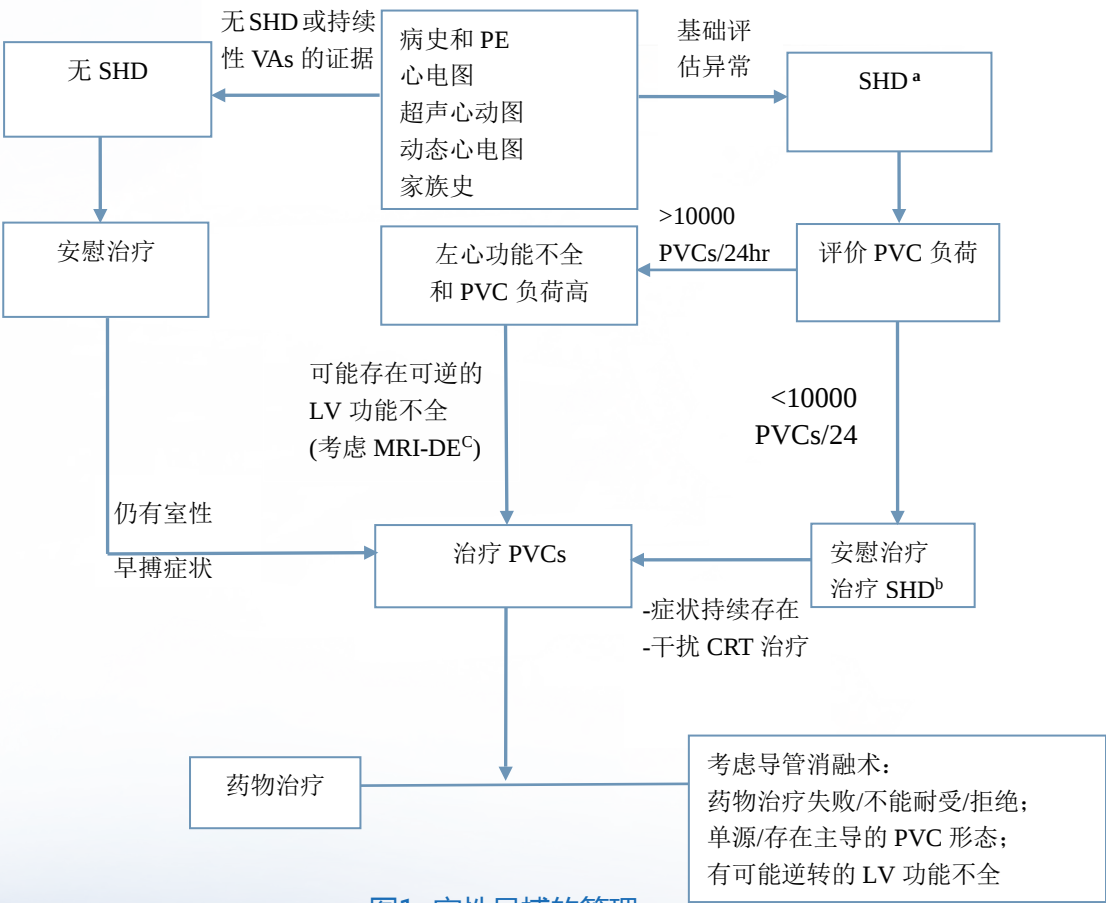


图1 室性早搏的管理

a结构性心脏病的定义见表；b药物治疗±ICD；c缺乏广泛瘢痕组织提示具有可逆性；CRT 心脏再同步化治疗；ICD植入式心律转复除颤器；LV左心室；MRI-DE延迟增强磁共振成像；PE 体格检查；PVC室性早搏；SHD 结构性心脏病；VAs,室性心律失常

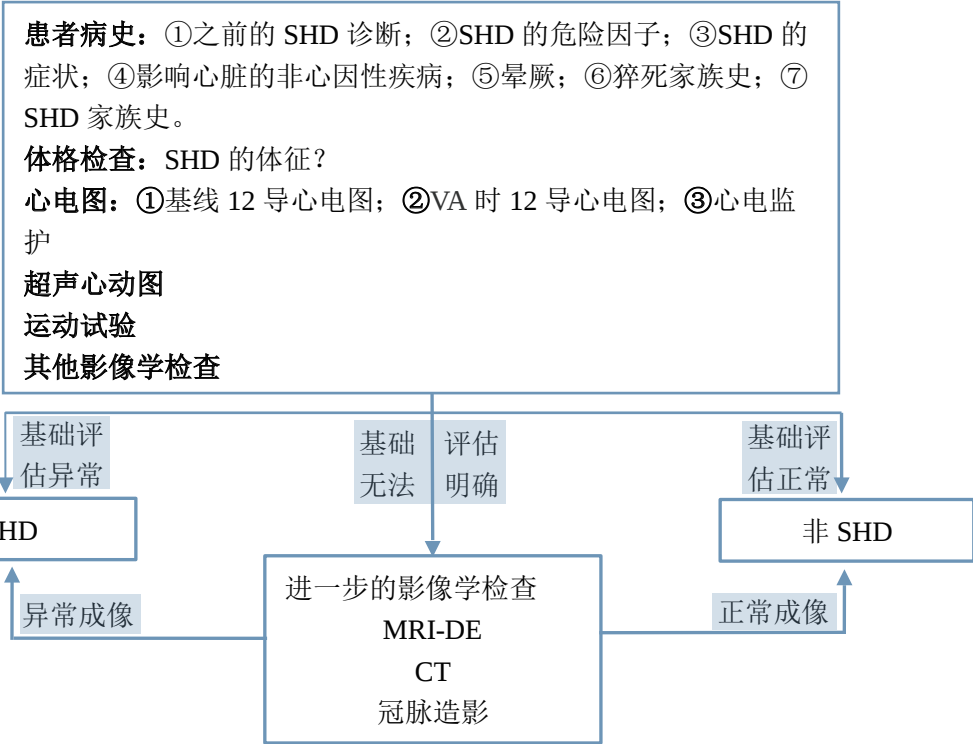


图2 评估是否存在的结构性心脏病

CT 计算机断层扫描；MRI-DE延迟增强磁共振成像；VA 室性心律失常

运动试验

运动负荷试验可以用来确定室性早搏是否由运动激发或抑制，评估是否能诱发出持续发作更长时间的室性心律失常，特别是对那些症状与运动相关的患者应考虑实施。运动试验阴性可以降低儿茶酚胺敏感性多形性室性心动过速作为潜在病因的可能性。运动导致室性早搏恶化的患者应行进一步检查，因为这些患者通常需要治疗。

影像学检查

尽管12导联心电图和超声心动图能准确评估大多数室性早搏患者，但对比增强MRI仍可对那些怀疑有结构性心脏病的患者提供额外的诊断和预后评估信息³⁶。尽管当前并没有大规模的研究来明确哪些病人需要行MRI检查，然而多种形式的结构性心脏病相关的室性早搏可通过MRI检查来指导患者管理，包括扩张性心肌病、肥厚性心肌病（HCM）、结节病、淀粉样变性病和致心律失常性右室心肌病（ARVC）等³⁷⁻³⁹。这些疾病状态下，存在心室壁运动异常或延迟增强检测到的心肌瘢痕可提供有用的信息。对于某些怀疑ARVC的患者，信号平均心电图（SAECG）是其次要诊断标准之一。

治疗
无结构性心脏病室性早搏患者治疗的适应证

对于无结构性心脏病的患者，在反复告知患者早搏的良性预后和安慰治疗后仍然症状明显的室性早搏，可考虑给予治疗。对于影像检查发现左室心脏收缩功能下降或左室心腔扩大的患者，频发的无症状室性早搏可能也需要治疗。对于24小时超过10000次的室性早搏患者，随访时需要重复监测超声心动图和24小时Holter。对于室性早搏较少的患者，仅在症状加重时才需要进一步的检查。需要认识到室性早搏的负荷可以随着时间变化存在波动。

结构性心脏病室性早搏患者治疗的适应证

对于有结构性心脏病的患者，有无症状是考虑是否进行治疗的主要依据。对于合并左室功能受损的室性早搏患者，即使存在明显的疤痕组织^{22,23}，消除高负荷的室性早搏（>10%）也可明显改善左室功能^{19,20}。当频发的室性早搏干扰心脏再同步治疗时，导管消融室性早搏也可能是有益的⁴⁰。

室性早搏的管理（选择）
药物治疗

对无结构性心脏病、症状轻微的室性早搏患者，首先要教育患者此种心律失常的良性预后，即安慰治疗。目前还没有针对无结构性心脏病室性早搏患者药物治疗的大规模随机临床试验。对于有症状的室性早搏患者，如通过心理安慰治疗仍没有得到有效控制，β-受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙拮抗剂可以考虑，尽管它们的有效性有限，仅对10%-15%的患者可达到90%以上的室性早搏抑制效果⁴¹，效果与安慰剂相似⁴²。需要注意的是，β受体阻滞剂的使用多于钙拮抗剂，这些药物本身也可能会引起显著的症状。虽然抗心律失常药物能更有效抑制室性早搏，并可能显著改善症状明显的患者的临床症状，但在非结构性心脏病患者中其风险/获益没有被仔细评估。此外，这些药物可能增加症状明显的结构性心脏病患者的死亡率，或许除了胺碘酮外，这类药物用于治疗合并结构性心脏病的室性早搏患者时需慎重^{41,43}。

导管消融术

目前尚未有关于导管消融抑制室性早搏的随机临床试验。然而，许多研究提示消融的有效性高，在74%~100%的患者中可消除室性早搏⁴⁴⁻⁵⁷。然而，这些研究纳入的患者症状十分明显，室性早搏负荷非常大。因此，导管消融室性早搏应仅用于症状明显，发作频繁的患者。此外，手术的成功可能取决于室性早搏的起源部位，冠状静脉和心外膜起源的室性早搏的消融成功率明显低于其他部位^{49,58}。虽然完全消除室

室性早搏是消融的目标，需要注意的是消融部分成功仍可显著改善左心室收缩功能。当患者室性早搏为多形性或手术过程中临床室性早搏不能诱发时，导管消融的成功率会降低。目前报道的导管消融室性早搏的并发症发生率总体而言是较低的（~1%）。导管消融室性早搏主要推荐用于以下两类患者：① 已行保守药物治疗但症状仍较明显的患者；② 室性早搏负荷较大，导致左心室收缩功能降低的患者。

非持续性室性心动过速

过去对于非持续性室性心动过速（NSVT）有几个不同的定义⁵⁹，目前把连续3跳以上且持续时间小于30秒，心动过速大于100次/分（周长短于600毫秒）的室性心律定义为NSVT⁶⁰。NSVT与室性早搏相类似，在无或者有器质性心脏病的患者中普遍存在^{59,61,62}。大约有6%的NSVT患者存在着心悸症状⁶³。最近的几个指南和专家共识都详细阐述了NSVT诊断和治疗。一般来说，对于NSVT患者，治疗患者潜在的心脏疾病比治疗心律失常本身更加重要。对于NSVT患者需要进一步的评估，评估通常分为基础评估（表2），无器质性心脏病患者的评估（表3）和有器质性心脏病患者的评估（表4）。

无器质性心脏病的NSVT患者

运动诱发的NSVT常见，但如果发生在运动停止后，通常意味着预后不佳^{65,66}。有或无症状的多形性NSVT患者，经过仔细的检查发现冠脉缺血时，需要进行全面的评估。儿茶酚胺敏感性多形性室性心动过速（CPVT）是一种遗传性疾病，其典型的表现是交感神经兴奋诱发或是运动（通常发生在心率120-130bpm的水平）诱发的多形或双向性NSVT，这种疾病增加了猝死的风险^{72,73}。引起CPVT的机制是编码（RyR受体）和肌集钙蛋白的基因发生突变，引起钙离子过负荷造成延迟后除极。在运动员中NSVT也很常见^{67,68}，患有NSVT的运动员需要评估是否合并肥厚性心肌病（HCM），但是HCM与由于长期运动造成的适应性左室肥厚存在着一定程度的重叠。由于这个原因，对造成运动员心肌肥厚的原因进行分析时需要咨询有关方面的专家。NSVT对无器质性心脏病运动员影响的相关资料有限，但目前的观点是不推荐因为NSVT而停止训练。在无器质性心脏病患者中，引起NSVT的其他原因包括获得性和先天性QT间期延长综合征和电解质紊乱。

有器质性心脏病的NSVT患者

NSVT常见于有缺血性心脏病的患者，长程心电图监测可发现30%-80%的患者存在无症状的NSVT⁶⁰。目前还没有充分的证据表明，应用抗心律失常药物或是导管消融治疗无症状的NSVT能降低死亡率，所以不推荐对这类无症状患者进行治疗。许多研究表明，对于发生在急性冠脉事件最初几天的NSVT，其对患者的长期预后没有负性影响。然而，当NSVT发生于心梗48小时以后，即使无症状的NSVT患者，

病死率和死亡率也相应增加⁷⁴。对于一个非缺血性扩张型心肌病患者，NSVT对于患者的预后影响不明确。对于此类患者的治疗，目前没有相关研究提供精确的治疗意见⁷⁵。ICD植入的患者发生NSVT往往伴随电除颤频度和总死亡率增高，因此应该优化ICD程控，如延长室速诊断时间和调高室颤诊断阈值。

诊断建议

对于无器质性心脏病患者，需要仔细分析12导联心电图，明确NSVT的类型，判断是典型的流出道室速^{53,54,56,62}（图3）、多形性室速（主要包括尖端扭转性室速）或遗传性心律失常性综合征，如长QT综合征、短QT综合征、Brugada综合征和早复极综合征^{4,4a}（图4）。不论起源于左室还是右室流出道的室性心律失常，其典型心电图表现均为电轴下偏。当室早或室速的胸前导联移形早于V₃时，进一步分析室早或室速时V₂导联的R波与S波的比值与窦律下V₂导联R波与S波的比值，当两者之比大于0.6，强烈提示室早/室速起源于左室流出道。除了心电图以外，超声心动图对于评价NSVT患者是否有器质性心脏病是有必要的。对于一部分超声心动图可疑但不能确诊有器质性心脏病的NSVT患者，心脏磁共振对确定是否有心肌疤痕或是室壁运动异常是特别有效的。可以借鉴表3和表4的方法对NSVT进行分类。对于先天性心脏病相关的NSVT的阐述见其它章节。

治疗

无器质性心脏病的NSVT患者

大多数短阵、单形性NSVT起源于右室或是左室流出道（表3，图3）。只有当这类心律失常引起患者明显不适、无休止发作或是造成左室功能下降时，才需要进行治疗。起源于流出道的室速极少造成猝死。治疗这类心律失常主要包括两种方法，药物治疗和导管消融治疗⁶⁰。药物治疗主要包括β受体阻滞剂、非二氢吡啶类钙离子阻滞剂和IC类药物。局灶起源的NSVT可发生于乳头肌，其可通过β受体阻滞剂和导管消融进行治疗^{58,79,80}。左室特发性折返性室速可通过口服维拉帕米进行治疗，但是复发率很高^{71,81,82}，而导管消融效果非常好。因此即使室速可以通过静脉推注维拉帕米终止，导管消融治疗也是可以考虑的。症状明显、药物治疗无效的特发性NSVT患者，特别是运动诱发的NSVT，推荐使用导管消融治疗。

表2 非持续性室性心动过速患者的评估

标准评估
病史
既往的心血管疾病史？
高血压，已知心脏病史？
晕厥或晕厥先兆？
持续性心悸？
症状与运动相关？
家族史
猝死，遗传性心律失常综合征，冠心病，心肌病？
药物史
引起QT间期延长的药物，钠离子通道阻滞剂，药物相互作用？
体检
心血管疾病的体征？
12导联心电图
Q波，缺血性改变，延长或是碎裂的QRS波，QT间期延长或是缩短，V ₁ -V ₃ 导联ST段抬高，早复极，epsilon波，前壁导联T波倒置
超声心动图
心室腔大小、厚度，室壁运动，收缩和舒张功能，瓣膜功能，先天畸形，肺动脉收缩压
实验室检查
血电解质，肾功能
进一步评价
运动试验
可疑冠心病，运动相关的症状，QT间期临界
冠状动脉造影
可疑冠心病或是冠状动脉畸形
心脏磁共振
可疑致心律失常性右室心肌病，结节性心肌病，先天性畸形
基因检测
可疑遗传性心律失常综合征，家族性遗传性心律失常综合征
电生理检查
未明确的持续性心悸，可疑房室传导阻滞，冠心病伴NSVT，中度左室功能不全

表3 无器质性心脏病的非持续性室性心动过速

NSVT 临床表现	心电图	猝死风险	诊断建议	鉴别诊断	治疗	可行治疗	文献
典型右室流出道起源	左束支传导阻滞，电轴下偏，胸导联移行 V3-V4	极低	标准	致右室心律失常性心肌病	有症状患者的药物治疗包括β受体阻滞剂、维拉帕米和IC类药物	导管消融	Latif 等 [62]
典型左室流出道起源	下壁电轴，胸导联移行 <V3	极低	标准	右室流出道室速	有症状患者的药物治疗包括β受体阻滞剂、维拉帕米和IC类药物	导管消融	Latif 等 [62]
特发性左室折返性室速	右束支传导阻滞，电轴左上	极低	电生理检查	缺血性心脏病，心肌病	维拉帕米	导管消融	Latif 等 [62]
其他局灶室性心动过速	多种或单一形态的单形性室速	不常见	运动实验或是儿茶酚胺类药物激发试验	缺血性心脏病，心肌病	β受体阻滞剂	导管消融	Latif 等 [62]
运动诱发	多种形态的单形性室速	恢复期发生者增加猝死风险	缺血性心脏病，心肌病	儿茶酚胺敏感性多形性室性心动过速	治疗潜在疾病	β受体阻滞剂，氟卡尼	Jouven 等 [65]，Frolkis 等 [66]
运动员	多种形态的单形性室速	活动量增加时室速消失，猝死风险低	确定潜在的肥厚性心肌病或缺血性心脏病	肥厚性心肌病	无需治疗，可以继续训练	无	Biffi 等 [67, 68]
高血压，瓣膜疾病	多种形态的单形性室速	与无室速的患者猝死风险相	考虑缺血性心脏病	缺血性心脏病，心肌病	治疗高血压	β受体阻滞剂	

表4 器质性心脏病患者的非持续性室速

临床情况	猝死风险	心律失常专科评估	诊断评估	诊断参考	治疗	可考虑的治疗	主要参考文献
ACS 48h内	不增加	否	冠心病	心电监护	β受体阻滞剂		Hohnloser 等 ⁷⁰
ACS 48h后	增加	是	中度左心功能不全时考虑行EPS	继续评估反复发作的心律失常	β受体阻滞剂	植入ICD	Zipes 等 ⁶⁰
MI LVEF 31-40%	增加	是	EPS		若诱发出VT、VF，植入ICD	植入ICD，参考相关指南	Zipes 等 ⁶⁰
MI 史，EF≤30%	增加	是	非心律失常驱动		植入ICD	有症状患者给予抗心律失常药物治疗或导管消融	Zipes 等 ⁶⁰
慢性心衰，EF≤30%							
慢性CAD合并晕厥，EF>40%	增加	是	EPS，评估冠脉缺血	心电监测	可诱发VT、VF者植入ICD	抗心律失常药物治疗或导管消融	Zipes 等 ⁶⁰
非缺血性扩张型CM	不确定	是	不确定	EPS	不确定	植入ICD，参考相关指南	Zipes 等 ⁶⁰
HCM	增加	是	超声，MRI	MRI 心肌延迟灌注显像	β受体阻滞剂，植入ICD		Zipes 等 ⁶⁰
长QT综合征	增加	是	遗传筛查		β受体阻滞剂	植入ICD	Zipes 等 ⁶⁰
短QT综合征	增加	是	激发试验				Zipes 等 ⁶⁰
Brugada 综合征	增加	是	激发试验	遗传筛查	合并晕厥或心跳骤停者植入ICD	奎尼丁	Zipes 等 ⁶⁰
ER 综合征	增加	是					Aliot 等 ³

CAD，冠心病；CM，心肌病；EF，射血分数；EPS，电生理检查；ER，早期复极；HCM，肥厚型心肌病；ICD，植入型心律转复除颤器；MI，心肌梗死；VF，室颤；VT，室速。

器质性心脏病患者的NSVT

记录到多形性NSVT时应对冠脉缺血情况做彻底的评估，因为缺血性心律失常的首要治疗是直接改善冠状动脉灌注。假如非持续性多形性室速（PMVT）被确定为CPVT，则致死性心律失常的风险高，应该使用β受体阻滞剂，并考虑植入ICD^{4, 4a, 83}。对于尖端扭转型室速，应该避免任何可延长复极的药物，并纠正电解质紊乱。

虽然所有LVEF显著降低(<0.35)的患者都应考虑植入ICD⁸⁴⁻⁸⁶，但如果NSVT的患者合并中等程度心衰的缺血性心脏病(LVEF<0.4)，此时程序刺激在确定是否植入ICD时可能发挥作用^{87, 88}。程序刺激可诱发出VF或持续性VT的患者推荐植入ICD⁶⁰。同样的，如果在合并心肌梗死、晕厥史且LVEF>40%的患者发现NSVT，通常推荐进行电生理检查以指导治疗。当诱发出持续性VT时，一般需要植入ICD。LVEF>40%的无症状性NSVT患者通常不需要特殊抗心律失常治疗，应对基础心脏病给予最佳治疗。假如HCM患者存在NSVT，无论伴或不伴有主要危险因素都应考虑植入ICD⁶⁰。一般来说，对于存在症状性、反复发作的NSVT的结构心脏病患者，在给予血运重建、最佳内科治疗或处理可逆因素后，治疗效果仍然不佳，可以考虑抗心律失常药物治疗。

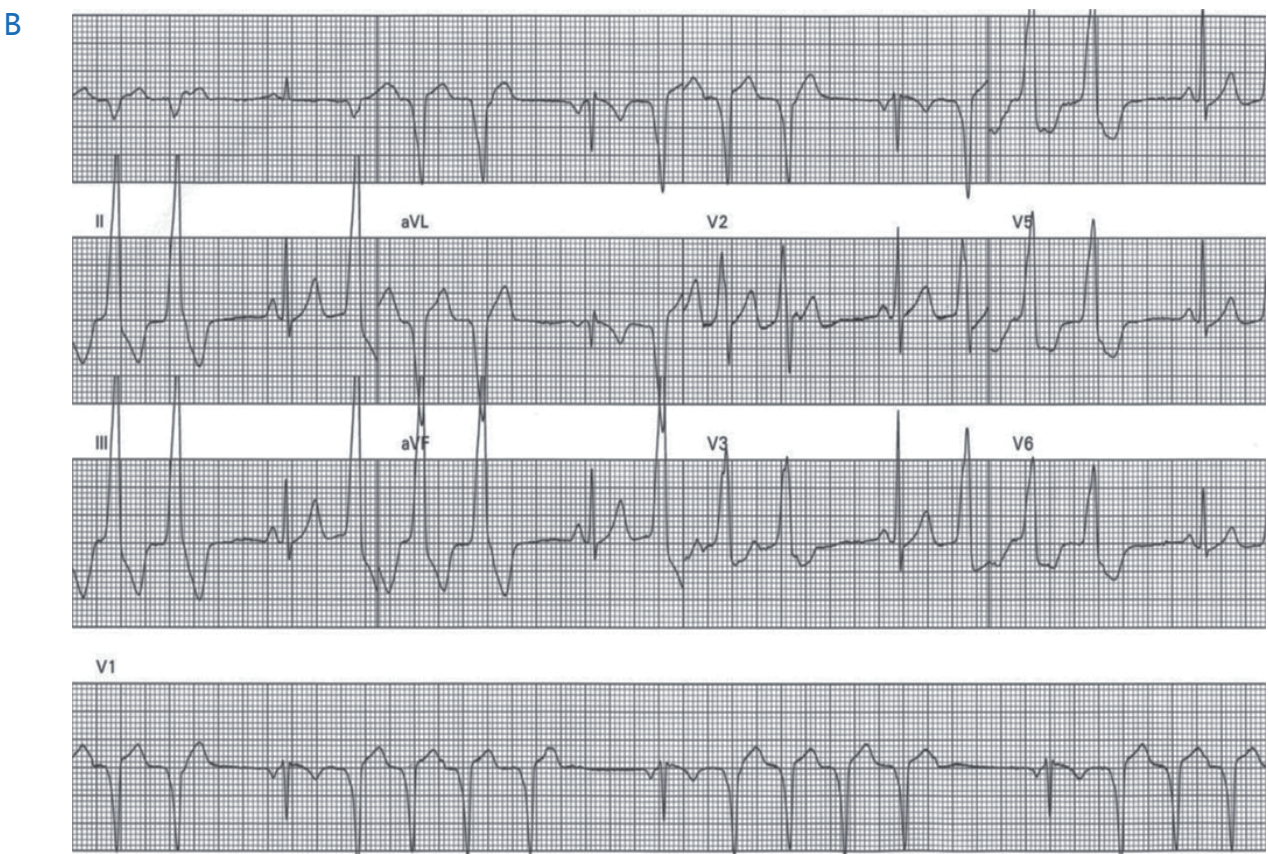
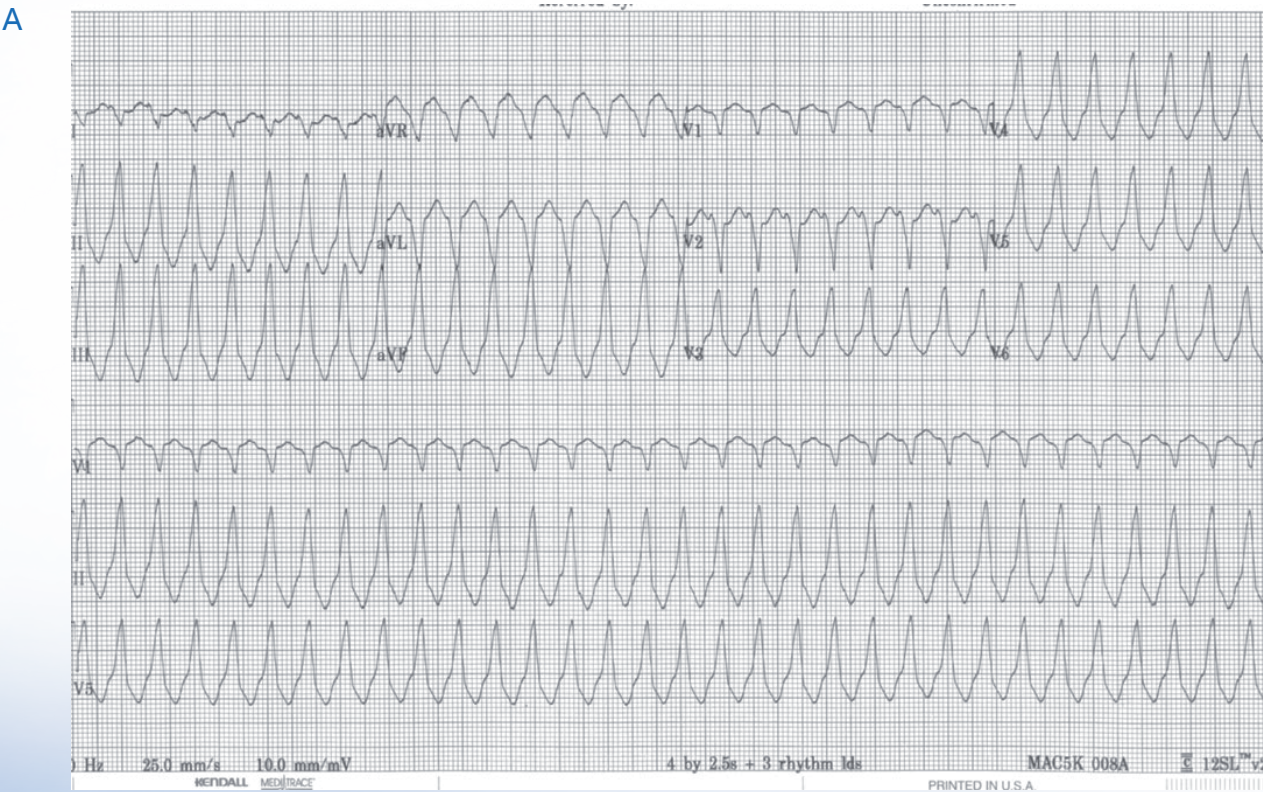


图3 (A)右室（RV）流出道VT。(B)左冠状窦VT。

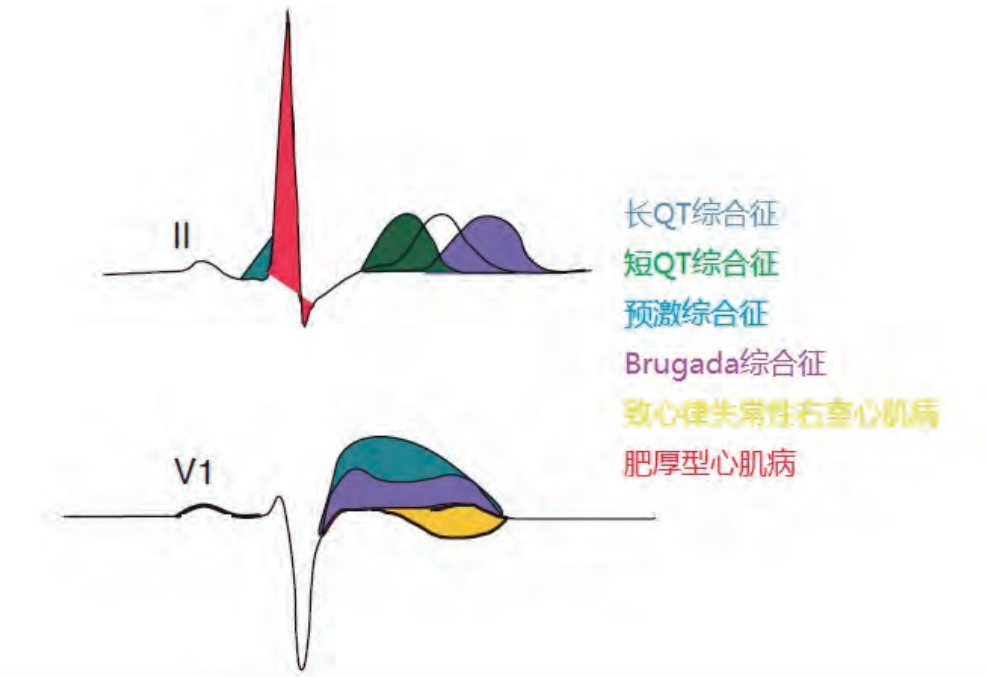


图4 长QT综合征，短QT综合征，Brugada综合征，致心律失常性右室心肌病，肥厚型心肌病，预激综合征的心电图（ECGs）。

持续性单形性室性心动过速 (SMVT)

当单形性室速持续时间 > 30s或由于血流动力学障碍需早期进行干预治疗时，则称为持续性单形性室速 (SMVT)⁸⁹。单形性室速大多发生于器质性心脏病患者，但也可见于目前的诊断技术没有发现器质性心脏病的患者，后者称为特发性室速。

关于 SMVT 的专家共识建议和推荐	推荐 级别	证据 级别
(1) 在持续性室速发作期间，只要条件允许，均应记录 12 导联心电图	I	B
(2) 对于新近诊断的持续性单形性室速患者，如静息心电图或超声心动图并无器质性心脏病证据，以下检查可能提供辅助诊断信息：		
(a) 心脏核磁共振成像	IIb	B
(b) 信号平均心电图（高分辨率体表心电图）	IIb	C
(c) 运动试验	IIb	B
(3) 对于不能明确诊断的宽 QRS 心动过速的患者，可以考虑侵入性电生理检查以明确心动过速的发生机制	IIa	C
(4) 对于患有器质性心脏病的持续性单形性室速患者，推荐在无禁忌症时植入 ICD	I	A
(5) 对于患有器质性心脏病且反复发作持续性单形性室速的患者，除 ICD 以外，应该考虑应用抗心律失常药物(胺碘酮、美西律或索他洛尔)、导管消融及/或应用 ICD 的抗心动过速起搏治疗室速。对于绝大多数病例，治疗潜在的器质性心脏病或缺血并不足以阻止单形性室性心动过速 (SMVT) 的反复发作	IIa	B
(6) 对于植入 ICD 进行一级预防的患者，应该考虑将 ICD 程控为延长 VT 诊断时间及调高 VF 检测频率	IIa	A

重要性及预后
无器质性心脏病的SMVT：特发性室速

对于无器质性心脏病的患者，SMVT通常预后较好。晕厥或多形性室速在无器质性心脏病或遗传性心律失常综合征的患者中并不常见^{60,90-92}。特发性室速患者的临床病程也可以是恶性的，通常伴有极快的频率或短起始偶联间期，但较为罕见⁹³。

器质性心脏病患者的SMVT

绝大多数接受治疗的SMVT患者伴有明显的器质性心脏病，以缺血性心脏病最为常见，在被植入ICD⁹⁴或被建议接受导管消融治疗的病人中占54-59%⁹²。SMVT与心功能不全患者的死亡风险增加有关，但对心功能正常患者的死亡风险有何影响仍未明确⁹⁵⁻⁹⁸。多项研究已经表明，ICD电击不论恰当与否，都与患者死亡风险增加及生活质量下降有关^{78,99-103}。ICD电击与总的死亡率之间的关联可能主要是电击使心脏病恶化，而非电击直接造成的后果。对于接受ICD治疗作为一级预防的患者，将ICD程控更为长室速检测间期在减少电除颤和降低死亡率方面，要优于增加设置抗心动过速治疗次数和高VF检测频率⁷⁷。然而，将ICD程控为长VT检测间期对有SMVT或VF病史的价值目前仍未明确。尽管目前还不能确定应用药物或者导管消融治疗室速是否能够改善SMVT患者的生存质量，但是，避免复发病状的治疗是恰当的，而且这些相应的治疗可能会改善反复发作室速风暴患者的生存质量^{104,105}。

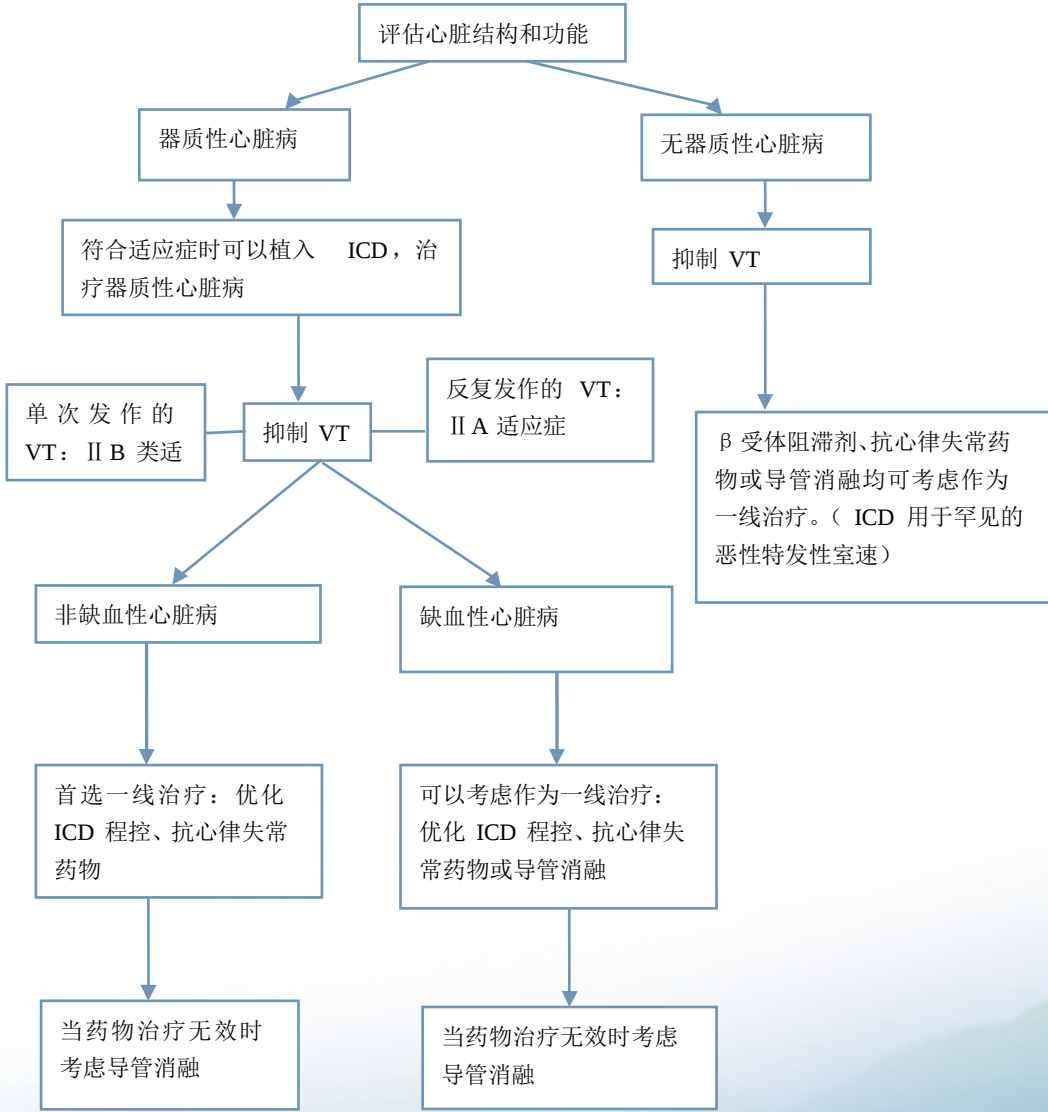


图5 持续性单形性室性心动过速的评估和治疗

ICD-植入型心律转复除颤器；SHD-器质性心脏病；VT-室性心动过速。

诊断性评估 心电图

研究SMVT的关键在于明确患者是否患有器质性心脏病，详见表2。12导联心电图有助于对VT进行确定性诊断¹⁰⁶⁻¹¹⁰，提供关于VT发生机制的重要信息，辅助判断是否存在器质性心脏病¹¹¹，以及提示VT的起源部位，这对于计划接受导管消融治疗的患者尤其重要^{112,113}。所有持续性室速患者均应记录静息心电图。心电图中出现异常Q波或存在碎裂QRS波提示有潜在的心脏器质性疾病^{114,115}。

心脏成像

心肌疤痕的存在更可能与患者对VT的耐受性差、严重血流动力学障碍、VT恶化为VF以及猝死有关。对于大部分患者，超声心动图可以充分显示其心脏的结构和功能。如果患者的超声心动图正常，那么可以利用心脏核磁共振成像获取更为精细的心脏影像，以排除不明显的心肌疤痕、致心律失常型右室心肌病、心脏射血功能正常的非缺血性心肌病、肥厚型心肌病或心脏结节病¹¹⁶。当已知患有器质性心脏病的患者出现SMVT时，心脏核磁共振成像也可能有助于重新评估其心室功能。

信号平均心电图

在基础心律时描记的信号平均心电图，可以通过记录低振幅电位使缓慢的心肌传导得以鉴别，但无助于对心肌疤痕的定位。信号平均心电图检查结果呈阴性与更好的预后相关¹¹⁷，但是其阳性预测价值不大¹¹⁸。阳性检查结果可以作为诊断致心律失常型右室心肌病的一个次要标准，因此信号平均心电图可能最适用于识别这种疾病^{39,119}。

侵入性心脏电生理检查

同宽QRS心动过速但不能明确诊断为室速的患者一样，表现为晕厥或持续性心悸且有心肌疤痕存在证据的患者，都可从侵入性心脏电生理检查中获益。尽管该检查独立的阴性预测价值和阳性预测价值都有限^{88,120}，但诱发出的SMVT与反复发作的VT高度相关，而且可以为晕厥的原因或提示室性心律失常的其它症状提供线索。对右心室进行电解剖标测已经用于识别不明显的右心室疤痕^{121, 122}。

心肌缺血检查

对于反复发作的SMVT，短暂的心肌缺血作为其唯一病因并不常见。大多数患有SMVT的患者存在固定的心肌疤痕区域，这往往是多年前发生的陈旧性心肌梗死愈合所致^{95,97}。对于新近出现SMVT的患者，应全面评估其心脏的结构和功能，以明确其是否患有潜在的心脏疾病。评估手段包括超声心动图检查、

运动试验以及心肌负荷/灌注显像。对于大多数疑诊为冠心病的患者，医生应该考虑对其进行冠脉造影检查¹²³⁻¹²⁶。然而，仅仅依靠治疗心肌缺血来阻止MMVT的反复发作，是不可能的¹²⁷。心肌MRI和正电子断层扫描CT成像可以很好地显示其它影像学技术未发现的心肌疤痕，从而将器质性室速与特发性室速区分开。

治疗 持续性室速的急性期治疗

室颤应立即用非同步模式除颤。室颤转复后静脉应用胺碘酮比利多卡因的生存率高¹²⁸。持续性室速的急性期治疗要根据患者的症状及心律失常时患者血流动力学的耐受性来决定。意识不清或血流动力学不稳定的SMVT的病人应立即给予同步直流电复律；意识清醒但血压低或症状明显的病人，应先静推镇静剂后再行电复律，在用镇静剂前可以先静脉试用利多卡因（1mg/kg），但其对持续性室速的缓解率只有15%¹²⁹；血流动力学稳定或症状轻微的持续性室速的病人，要密切监测12导联心电图再给予相应处理。

对于无器质性心脏病，心电图提示特发性流出道室速的患者，静脉给予快速起效的β受体阻滞剂可能终止室速，但对伴器质性心脏病的、持续性室速的患者最有效的药物是胺碘酮¹²⁹。但迅速经中心静脉给药会引起低血压，因此用药时要严密监测生命体征，如果症状加重或血流动力学不稳定，要立即给予镇静剂并行电复律。持续性TdP的患者应行电复律；心房起搏（>90次/分）可以非常有效地预防非持续TdP的复发。Brugada综合征的患者静脉给予异丙肾上腺素可以有效地抑制TdP和室颤的复发。

特发性室速的药物治疗

特发性室速治疗的指征主要取决于患者的症状负荷，β受体阻滞剂及非二氢吡啶类钙离子拮抗剂疗效中等且风险小^{130, 131}。抗心律失常药，如索他洛尔、氟卡尼、美西律、普罗帕酮、胺碘酮，疗效更好，但有致心律失常的风险和较大的副作用。

特发性室速的射频消融

导管消融治疗局灶性右室流出道室速的成功率高并且操作风险小，但受限于手术中室速的诱发；非右室流出道室速也可试用射频消融，但其成功率低并且手术过程复杂。分支室速和非流出道起源的局灶室速（如左室或右室乳头肌）可试用射频消融，但心律失常的诱发、室速折返环路的正确标测及消融都比较困难^{3, 44-58, 71, 79, 132-134}，另外需要注意的是乳头肌室速消融后的复发率较高。

伴有器质性心脏病室速的药物治疗

器质性心脏病患者使用膜受体激动剂类抗心律失常药物后发生致心律失常作用的风险增加，因此临床上常和ICD治疗联合应用⁴³，但单用抗心律失常药不能提高SMVT患者的生存率¹³⁵⁻¹³⁷。索他洛尔可以降低合并器质性心脏病患者单形室速的复发率^{138, 139}。OPTIC研究表明，索他洛尔将1年内ICD全因电击率从38.5%降低到23.4%（风险比为0.61，P=0.055）¹³⁸。一项小样本的研究表明索他洛尔疗效比美托洛尔差¹⁴⁰。多项研究表明，索他洛尔的安全性与单用美托洛尔相当，只要基线QT间期或肾功能正常，索他洛尔是抑制SMVT复发的首选药物。与单用美托洛尔相比，胺碘酮作为二级预防可以明显降低一年随访期内ICD的再治疗（风险比0.30，P<0.001）¹³⁸；但长期应用胺碘酮作为二级预防，室速的复发率、副作用及死亡率均较安慰剂组高^{141,142}。其他用来预防持续性单形室速复发的抗心律失常药还有多非利特¹⁴³、美西律联合胺碘酮¹⁴⁴，但多非利特不是FDA批准的抗室性心律失常药物并且很多国家没有销售。索他洛尔联合奎尼丁或普鲁卡因胺¹⁴⁵，胺碘酮联合美西律及奎尼丁或普鲁卡因胺等方面的应用经验尚不足¹⁴⁶。

ICD的植入和程控

ICD可以用于多数合并器质性心脏病的持续性室速的患者，ICD的植入可以改善心功能不全的室速患者的生存率⁹⁵⁻⁹⁷。根据临床随机对照试验的结果，SMVT合并心肌瘢痕的患者,即使心功能正常或接近正常也可以植入ICD¹。尽管能否改善严重心功能不全患者的死亡率还不明确，但ICD植入可以简化这些病人的管理和随访。

导管消融

导管消融是一种重要的非药物治疗方法，也可以作为抗心律失常药物治疗的辅助手段，它可以降低缺血性心肌病患者的ICD电击率¹⁴⁷。陈旧性心梗、低EF及血流动力学稳定的室速患者，导管消融可以明显降低室速的发生率，EF > 30%的患者受益最大¹⁴⁸。对于缺血性心肌病患者，冷盐水灌注导管消融在降低SMVT的复发率方面优于抗心律失常药物¹⁴⁹。导管消融不仅可以降低伴缺血性心肌病的SMVT的复发率，还可以降低远期死亡率¹⁵⁰。射频消融已成功应用于非缺血性心肌病患者，其消融靶点在心室外膜表面，手术过程会更加复杂¹⁵¹⁻¹⁵⁶。导管消融治疗SMVT远期有效率方面的研究，非缺血性心肌病比缺血性心肌病要少。

尽管导管消融或抗心律失常药物都可作为陈旧性心梗继发室速的一线治疗，但导管消融更适用于无休止的SMVT的患者。虽然结果令人鼓舞，但是与缺血性心肌病合并SMVT导管消融相比，非缺血性心肌病SMVT导管消融的远期成功率的研究仍然尚不充分¹⁵⁷。因此，抗心律失常药物仍然作为一线治疗，而导管消融大多用于给予药物治疗后室速仍然反复发作的患者。合并器质性心脏病的SMVT的导管消融，手术并发症的发生率 < 5%，主要包括房室传导阻滞、心脏穿孔、中风或短暂性脑缺血、心衰或死亡¹⁵⁸。

持续性多形性室速/室颤

多形性室速是指频率快于100次/分、QRS波形可以清楚识别、连续逐跳变化的（提示心室激动顺序不断改变）室性心律失常。

关于持续性多形性室速/室颤的推荐和建议	推荐 级别	证据 级别
(1) 持续性多形性室速/室颤的患者应通过以下检查进行全面评估以明确是否存在器质性心脏病、遗传性心律失常综合征、早期复极、冠脉腔		
a. 心律失常发作时（在可行情况下）和窦性心律时行 12	I	C
b. 超声心动图	I	B
c. 冠脉造影	I	B
(2) 特殊的抗心律失常治疗如：特发性室颤患者应用奎尼丁、长 QT 综合征（long QT syndrome, LQTS）III 型应用钠通道阻滞剂、儿茶酚胺敏感性室速应用强化自主神经抑制或 BrS 患者应用奎尼丁，应在与这些疾病方面的专家密切合作的情况下考虑实施，以降低复发风险，这类治疗可作为多形性室性心动过速幸存者 ICD 治疗的辅助治疗手段（很少作为替代）。详细的治疗指南见 APHRS/EHRA/HRS 关于遗传性心律失常综合征的专家共识		
(3) 对于室速/室颤电风暴的患者，应纠正可逆性因素，如电解质紊乱、药物的致心律失常作用、心肌缺血和慢性心力衰竭失代偿等。	IIa	B
(4) 所有患者均应考虑应用 β 受体阻滞剂、胺碘酮和/或多卡因对室速/室颤电风暴进行药物抑制。	IIa	C
(5) 对于不稳定的药物难治性室速/室颤电风暴的患者，可考虑进行神经调节、机械通气、导管消融和/或麻醉。	IIb	C
(6) 在有经验的中心，室速/室颤电风暴的患者可考虑针对室速或室颤触发灶进行导管消融治疗。	IIa	C
(7) 对于有严重器质性心脏病的室速/室颤电风暴患者，在初始事件发生后的早期应考虑植入左室辅助装置（LV assist device, LVAD）或进行心脏移植评估。	IIa	C

多形性室速患者窦律下QT间期可正常或延长。伴有QT间期延长的、QRS波群宛如围绕等电位线扭转的多形性室速称为尖端扭转型室速（TdP）。TdP发生时，长-短心室周期典型地反映了TdP发作开始的特点，并且在窦律时QT间期通常是延长的。TdP与延迟复极化、药物和电解质紊乱密切相关，因此TdP发生时应积极寻找并纠正诱因。多形性室速在一次室速发作过程中具有一种以上形态的QRS波群。室颤与多形性室速的不同之处在于前者是一种无一致QRS形态的紊乱性心律失常。由于机制和基本治疗的不同，鉴别多形性室速、TdP和室颤非常重要。

重要意义和预后

接受心肺复苏和脑功能保护治疗的室颤或多形性室速患者，初步诊断时首先要除外急性冠脉综合征（acute coronary syndrome, ACS）或心肌梗死（MI）。心肌缺血是这类心律失常十分常见的病因，急诊冠脉造影和血运重建会显著改善预后。在没有心肌缺血的证据时，应通过超声心动图评估心室的结构和功能，诊断治疗方案流程见图6。心肌梗死后左室收缩功能受损的患者（LVEF<0.35）在前3个月内存在较高的心源性猝死风险，并可能通过佩戴式心脏除颤器获益。心肌梗死发生40天后应再次评估左室功能，以明确是否有植入ICD的指征。心肌梗死后行冠状动脉血运重建的患者也具有同样风险，尤其是LVEF<0.35时。这些患者同样可能从佩戴式心脏除颤器中获益，并应在血运重建90天后行左心功能和ICD指征的再评估。

无器质性心脏病的患者

无器质性心脏病的多形性室速或室颤表明存在遗传性心律失常综合征，例如儿茶酚胺敏感性多形性室速（CPVT）、长QT综合征、短QT综合征、Brugada综合征或早期复极综合征（ERS）（见表5）^{4,4a}。应在尽可能接近室性心律失常事件的时期内记录到静息12导联心电图，因为此时做出正确诊断的可能性最大。长期的记录12导联心电图对判断触发多形性室速或室颤的PVC的形态和位置具有重要意义。通过Valsava动作或高位心前区导联可能会提高12导联心电图发现这类触发灶的敏感性。另外，室性早搏后及站立时QRS波和QT间期的改变可能会帮助识别出J波或QT间期的异常。动态监测可能会帮助发现睡眠期间的QTc延长。基因检测的作用已在近期进行综述介绍，其在评估怀疑有遗传性心律失常综合征的患者方面发挥着重要作用，并且对这类患者的家族成员也具有重要意义。

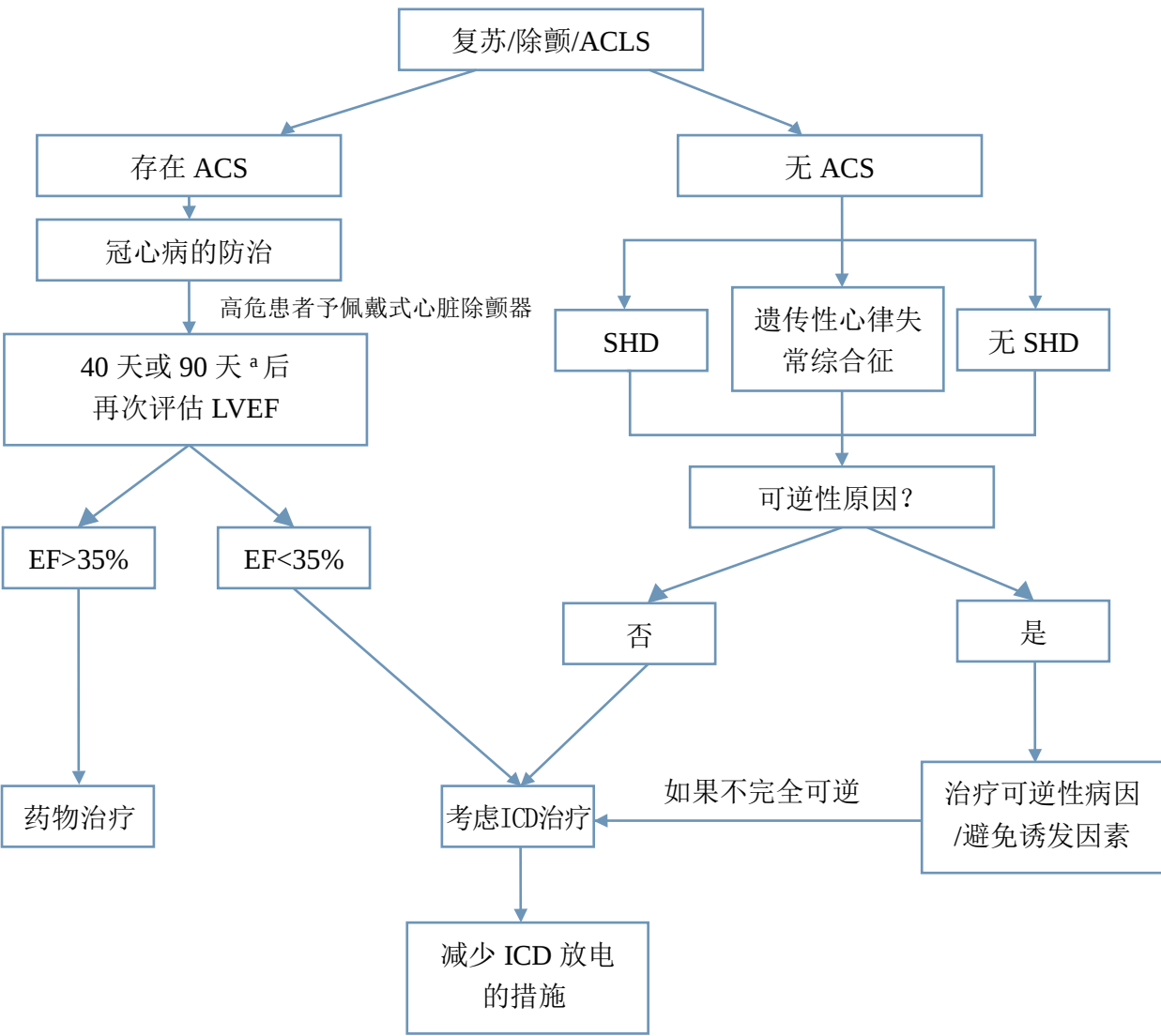


图6 持续性多形性室速/室颤。左室功能应在心梗40天后或血管重建90天后进行再评估。ACS：急性冠脉综合征；ACLS：高级心血管生命支持；CAD：冠心病；ICD：植入型心律转复除颤器；LVEF：左室射血分数；SHD：器质性心脏病

表5 非器质性心脏病患者中可诱发多形性室速/室颤的情况及潜在治疗

线索	考虑的检测	诊断	治疗
长 QT / T 波交替	心电图/监测仪	先天性 LQTS	β 受体阻滞剂/星状神经节切除术
TdP 样表现	肾上腺素试验		避免应用 QT 延长的药物
癫痫病史	基因检测		美西律/氟卡尼（LTQ3）
特殊触发因素（噪音）			起搏器/ICD
长 QT / T 波交替	心电图/监测仪	获得性 LQTS	Mg^{2+}/K^{+}
TdP 样表现			停用相关药物
肾衰竭			临时起搏
应用新药物或药物滥用			
房室阻滞	心电图/监测仪	心动过缓	起搏器
ST 抬高的不完全 RBBB	心电图	BrS	异丙肾上腺素/奎尼丁
发热	药物试验		退热药
	基因检测		消融
			ICD
单形性 PVC 触发灶	心电图/监测仪	局灶起源的 PVC	消融/ICD
J 点抬高	心电图	早期复极	ICD
心室预激	心电图	WPW	消融
短 QT 间期	心电图	短 QT 综合征	ICD
运动诱发的双向 VT 形态	地高辛浓度	CPVT	停用地高辛
	运动试验	Andersen-Tawil 综合征	β 受体阻滞剂/CCBs/氟卡尼
	基因检测	地高辛中毒	ICD
ST 抬高和胸痛	诱发试验	冠脉痉挛	血管扩张剂/冠脉支架
			ICD
短联律间期 PVC 触发灶	心电图/监测仪	特发性	ICD

BrS: Brugada综合征；CCBs: 钙离子拮抗剂；CPVT: 儿茶酚胺敏感性多形性室速；ICD: 植入型心律转复除颤器；LQTS: 长QT综合征；PVC: 室性期前收缩；RBBB: 右束支传导阻滞；TdP: 尖端扭转型室速；VT: 室性心动过速；WPW: Wolff-Parkinson-White（综合征）

运动试验

静息状态下12导联心电图正常，如果运动时发生多形性PVC或双向室速可提示CPVT的诊断¹⁷¹⁻¹⁷⁵。运动试验可用于评估 β 受体阻滞剂在CPVT患者中的效果。同样，运动试验对于诊断静息时QT间期处于临界状态的LQTS具有一定的价值¹⁷⁶⁻¹⁷⁸。快速心率时QTc不缩短支持长QT的诊断¹⁷⁶⁻¹⁷⁸。运动试验的恢复期可发现基线状态下心电图正常的BrS或LQTS患者。

药物试验

多种试验已被提议用来评估无器质性心脏病的多形性室速/室颤¹⁸¹。这些用于显露遗传性心律失常综合征的激发试验近期已进行综述介绍^{4,4a}。静脉应用钠通道阻滞剂试验¹⁶⁷可能会显露BrS。肾上腺素试验可能会帮助显露LQTS，特别是LQTS 1型和2型¹⁸²⁻¹⁸⁴。异丙肾上腺素试验已被提议用于识别ARVC早期，虽然这在当前的实践中很少被应用¹⁸⁵。此试验同样可作为负荷试验阴性的CPVT的家族性筛查。腺苷可用于显露基线心电图诊断不明确的WPW综合征患者的预激状态¹⁸⁶。

器质性心脏病患者

心肌缺血、损伤或梗死的静息心电图证据见表⁶。

急性冠脉综合征和陈旧性Q波型心肌梗死是QTc正常的多形性室速/室颤的重要原因¹⁶⁵。另外，短暂性心肌缺血可能诱发多形性室速或室颤，特别是在应激或运动状态下。多形性室速或室颤患者出现ST压低、抬高或Q波形成提示应进行冠脉造影检查。若没有心肌缺血或损伤的心电图证据，应进行用于评估冠脉灌注情况的有创或无创检查。应该注意的是，左室和右室功能可能在发生心脏骤停事件后立刻下降，但会在随后的数天到数周内明显提高。QRS波时限延长或碎裂QRS波（fQRS）是缺血性心肌病患者心源性猝死、ICD正常放电和全因死亡的预测因子^{187,188}。左束支传导阻滞患者出现fQRS具有特殊的预后意义。

当静息心电图的QRS波延长时高度支持扩张型心肌病的诊断，当V₁、V₂或V₃导联记录到epsilon波，局部的QRS时限≥110ms，伴有V₂和V₃导联T波倒置时支持ARVC的诊断^{4,4a}。QRS波电轴在-90°到110°间的表现为左束支阻滞图形的PVC同样提示ARVC。在HCM患者中，左室肥厚可能与病理性Q波、深倒置的T波（≥10mm）或ST压低相关。

表6 器质性心脏病患者中可诱发多形性室速/室颤的情况及潜在治疗

线索	考虑的检测	诊断	治疗
缺血、损伤或梗死的心电图证据	负荷试验	冠心病	冠脉血运重建
心绞痛/心力衰竭	冠脉造影	心肌梗死后	β 受体阻滞剂
冠脉血运重建史	超声/MRI		索他洛尔/胺碘酮 主动脉内球囊反搏 ICD
心力衰竭	超声/MRI	扩张型非缺血性	避免心脏毒素
酒精中毒	冠脉造影	心肌病	β 受体阻滞剂 索他洛尔/胺碘酮/ICD
收缩期杂音	超声/MRI	肥厚性心肌病	β 受体阻滞剂
晕厥	基因检测		索他洛尔/胺碘酮/ICD
猝死家族史			
左室肥厚			
猝死家族史	超声/MRI	致心律失常性心肌病	β 受体阻滞剂
Epsilon 波	基因检测		索他洛尔/胺碘酮/ICD
肺部症状	超声/MRI	结节病	免疫抑制
皮炎	胸部 CT		β 受体阻滞剂
	组织活检		索他洛尔/胺碘酮/ICD
近期流感样疾病	血清学	心肌炎	β 受体阻滞剂
	心肌活检		索他洛尔/胺碘酮/ICD
	超声/MRI		
收缩中期卡嗒音	超声/MRI	二尖瓣脱垂	β 受体阻滞剂
收缩期杂音			索他洛尔/胺碘酮/ICD
马凡综合征体征			

CT: 计算机断层扫描；ICD: 植入型心律转复除颤器；MRI: 核磁共振成像

治疗
植入型心律转复除颤器治疗

植入型心律转复除颤器（ICD）可用于不可逆原因的持续性多形性室速/室颤患者的初始治疗^{4,4a,289}。

抗心律失常药物治疗

尽管β-受体阻滞剂可能有助于稳定急性心肌缺血患者的症状，但由急性缺血所致的持续性多形性室速/室颤首要治疗方法为冠脉血运重建。β-受体阻滞剂被推荐用于长QT综合征和儿茶酚胺多形性室速患者^{4,4a,190-192}。在一系列小样本的临床试验中证实，在特发性室颤、Brugada综合征、短QT综合征及早期复极综合征患者中，奎尼丁可有效预防多形性室速/室颤的复发¹⁹³⁻¹⁹⁶。尽管钙离子拮抗剂（维拉帕米）联合β-受体阻滞剂用于治疗儿茶酚胺敏感性多形性室速^{197,198}，但是其疗效有限。此外，对于儿茶酚胺多形性室速和3型长QT综合征引起的复发多形性室速/室颤的患者可考虑联合应用氟卡尼及β-受体阻滞剂^{199,200}。

导管消融治疗

反复发生多形性室速/室颤的患者，且其室早形态仅有一种或几种组成，可考虑导管消融治疗²⁰¹⁻²⁰⁸。当多形性室速/室颤由同一形态室早引起时，消融靶点通常是在左/右心室浦肯野纤维快速发放冲动灶²⁰⁴。在无结构性心脏病和心肌梗死前的患者中，浦肯野纤维起源的室早可能诱发反复发作的多形性室速/室颤^{204,206}。可由浦肯野纤维起源的室早诱发的多形性室速/室颤有如下特点：发作频繁，QRS波群均有相同的初始形态，时限较窄。对于此类病人需进行连续的12导联心电图监护，用于识别触发多形性室速/室颤的室早形态。如果可能的话，导管消融术应在心律失常反复发作时进行，以增加记录到触发灶室早图形的机会。对于反复发作多形性室速/室颤的Brugada综合征患者进行导管消融时，可考虑针对右室流出道的心外膜基质进行干预^{209,210}。即使针对触发机制的多形性室速/室颤消融成功，仍需ICD预防治疗。

心脏骤停复苏后幸存者

当心脏骤停复苏后，需立即对患者进行评估，包括是否合并结构性心脏病、是否有遗传性心律失常综合征、是否由室性心律失常诱发、是否由非心血管事件引起等（详见图6）。复苏后，最大化降低缺血缺氧对脑损害（低体温治疗）¹⁶¹⁻¹⁶⁴。心肌梗死或心肌缺血所致心脏骤停者需即刻进行冠脉造影或血运重建¹⁶⁶，另外，还需应用心脏超声对患者左/右心室功能进行评估。在之前的章节中已讨论。

室速/室颤电风暴

室速/室颤电风暴是临床急症，常需多学科共同诊治（详见表7）^{70,211-231}。室速/室颤电风暴是指24小时内发生3次或3次以上室速或室颤，需抗心动过速起搏（ATP）或电复律/除颤治疗。对于住院治疗的室速/室颤电风暴患者需根据患者发生室速/室颤时的血流动力学及相关伴随症状进行危险分层²¹¹。对于高危患者需转入重症监护病房给予镇静、气管插管及血流动力学支持等治疗。

室速/室颤电风暴的紧急治疗目的是降低室性心律失常的发生和提高生存率。对于植入ICD的患者来说，需重新进行程控设置诊断和治疗标准，最大化降低不适当发电事件的发生，如可自行终止的短暂性室速等⁷⁷，同时在情况允许下优化ATP治疗。尽管室速/室颤电风暴的触发因素临床中很难发现⁷⁰，应寻找患者是否有可逆因素，如电解质紊乱、心肌缺血、急性心脏瓣膜疾病和服用致心律失常药物等。

抗心律失常药物用于缓解急性期稳定患者的症状^{214,223}。β-受体阻滞剂可提高患者短期预后²¹²。短效药物，如艾司洛尔用于重症患者时可导致急性低血压²²⁸。对于已经口服β-受体阻滞剂的室速/室颤电风暴患者可同时静脉应用β-受体阻滞剂减少电风暴的发生²¹³。β-受体阻滞剂同胺碘酮联用可提高电风暴患者心律稳定性²¹²。由于静脉应用利多卡因终止血流动力学稳定的室速相对无效，且其预防作用可增加患者死亡率²¹⁴，故短期治疗中利多卡因为第三选择。在严重左室收缩功能障碍的患者中，应用抗心律失常药物时需权衡药物所致的充血性心力衰竭和致心律失常风险。

在纠正急性期代谢、呼吸、循环等失衡及抗心律失常药物治疗后仍反复需除颤治疗的电风暴患者可考虑导管消融治疗（入院48小时内）。在7日内的住院观察中，导管消融已被证实可稳定维持患者窦性心律¹⁰⁴。在长期的随访观察中发现，消融后进行程序刺激无室速诱发可显著降低患者术后复发，可显著降低心血管死亡率¹⁰⁴。在高危和低危的电风暴患者中，接受导管消融术预防室速的复发和降低死亡率已证实可获益²¹¹。对于部分药物无法稳定的电风暴患者，神经调节治疗，如左心交感神经切除术（CSD）和脊髓刺激，可能显著降低患者心律失常负荷^{212,215,216}，同时导管消融和植入左心辅助装置创造稳定条件。由于室速/室颤电风暴患者预后较差²¹⁷⁻²²¹，合并严重结构性心脏病的患者预后更差，与心衰专家早期会诊可评估机械心脏辅助支持或心脏移植的可行性。

表7 室速/室颤电风暴的治疗

入住重症监护病房
装置重新程控
处理潜在问题（心肌缺血、电解质紊乱、致心律失常药物等）
应用 β-受体阻滞剂
抗心律失常治疗
镇静、器官插管/深度镇静
血流动力学支持治疗（主动脉内球囊反搏术）
神经调剂治疗（经胸椎硬膜外麻醉、心脏交感神经切除术）
导管消融术（条件允许的情况下任何时间都可以）

植入左心室辅助装置的室性心律失常患者

充血性心力衰竭患者可应用左心室辅助装置（LVAD）作为替代治疗，或作为心脏移植的过渡治疗。尽管LVAD对于这些心衰患者有效，但仍有25-59%的患者在植入LVAD后发生室性心律失常，同时伴有ICD放电风险和全因死亡率增加²³⁰⁻²⁴¹。术前即有室性心律失常的发生常提示植入LVAD后发生室速/室颤的风险较高（HR 13.7）²³³，相关研究证实术前既发生室性心律失常的患者在植入LVAD术后18个月内50%以上患者发生室速/室颤^{232, 233, 242}。

尽管室性心律失常发作时LVAD仍可为患者提供稳定血流动力学保障，但患者可能会有心悸、呼吸困难以及右心衰等。植入LVAD的患者术后发生的室速/室颤多数为药物难治性，常需导管消融治疗^{230, 237, 243-247}。非缺血性扩张型心肌病患者常伴随有多种形态的室速发作，这源于此类患者心内膜下心肌层存在多条折返环路，同时植入LVAD过程中在心包层产生的瘢痕也会参与到心外膜折返环路中，这使得消融这部分室速较为困难。因此对于术前即有室性心律失常发作的非缺血性扩张型心肌病患者，在植入LVAD时可考虑一并针对室性心律失常进行心外膜消融^{248, 249}。

先天性心脏病中的室性心律失常

室性心律失常常见于先天性心脏病患者，多数在常规心电监测时发现室性早搏和NSVT²⁵⁰⁻²⁵⁴，其中部分患者需要接受治疗²⁵⁵。室速可发生于任何种类的先天性心脏缺陷，最常见的是法洛氏四联症及其变异型，外科修补术的历史最久，但可能有致心律失常作用（表8，图7）。PACE/HRS近期发布的专家共识详细阐述了该方面疾病的识别和治疗^{256,257}。

一般认为持续性室速可能增加先天性心脏病患者心脏性猝死的风险，但室性早搏、NSVT或持续性单形性室速等与心脏性猝死风险的关系，在先天性心脏病患者中尚未完全明确。持续性室速在先天性心脏病患者中非常少见，最近数十年来仅有少数报告。心脏猝死大约成人先天性心脏病死亡率1/5^{258,259}，在特定的类型中更高危（例如法洛氏四联症，Ebsteins畸形，左侧闭塞病变）²⁶⁰。然而，年死亡率与正常成人死亡率相比仍然低（0.1-0.3%每病人年）²⁶¹⁻²⁶⁴。

猝死高危的先天性心脏病患者应该考虑植入ICD，然而少数严重的畸形的患者电极植入比较困难。ICD植入的指征主要基于专家共识。风险评估策略²⁶⁵⁻²⁷⁰、植入技术的描述²⁷¹、现有的ICD植入指征^{1,6,272,273}和诊疗的细节^{256,257}等可在其他地方查阅，不在此赘述。

表8 先天性心脏病的合并的心律失常

	心室 切口	右室压力/ 容量负荷↑	室上速	室速	心动过缓	体循环心室
法洛氏四联症	+	++	+++	++	+	左室
d-TGA 心房转换	+/-	++	+++	+	++	右室
Ebstein 畸形	+/-	++	+++	+	+	左室
d-TGA 动脉转换	+/-	—	+	+	—	左室
单心室	—	++	+++	+	++	二者
简单修补	—	—	—	—	—	左室

注：d-TGA：大血管转位畸形；室上速包括房性折返性心动过速，房室旁路介导的房室折返性心动过速和房室结折返性心动过速；心动过缓包括严重的心脏阻滞和窦房结功能不全，需要起搏治疗或禁用药物等。

关于先天性心脏病患者合并室性心律失常的推荐和建议	推荐 级别	证据 级别
(1) 伴有不明原因晕厥的成人先天性心脏病患者，如有高危心律失常发病基质，例如法洛氏四联症、心房调转术后的主动脉转位，以及明显全心或单心室心功能不全的先天性心脏病患者，合并室性心律失常或者症状不能耐受的房速时，推荐实施心电生理检查。	I	C
(2) 先天性心脏病患者植入 ICD 术后反复发作的单形性室速、室速风暴或者多次放电，包括 ATP、抗心律失常药物治疗和/或导管消融治疗可以作为辅助治疗以减少室性心律失常发作。这些治疗应在有经验的中心。	I	C
(3) 先天性心脏病患者合并持续性室速需要外科干预，对于有足够经验的电生理专家而言，术前心电生理检查以及术中消融都应当考虑。	IIa	C
(4) 无症状、心室血流动力学正常或接近正常并且属于低危亚组的先天性心脏病患者，心功能正常，在合并有中等频繁和/或复杂程度的室性早搏时，可以不需要进一步治疗和有创的方法进行评估。	IIb	C
(5) 伴有高负荷单形性室早的先天性心脏病患者，如果有新发现或者心功能逐渐恶化，导管消融是适宜的。	IIb	C

在先天性心脏病患者中实施心电生理检查的指征

在部分高选择性的先天性心脏病患者中，如心室程序性电刺激可诱发室性心律失常（室颤、单形性室速或多形性室速），心律失常发病风险增加和总体死亡率均增加^{265,266,274}。这些选择性的病例往往有心律失常症状²⁷⁵（持续心悸/晕厥）和/或其他预测因素，例如大龄、QRS宽度>180ms、复杂室性早搏和右室或左室功能不全和活动耐力下降^{276,277}。大龄先天性心脏病患者²⁷⁴和法洛氏四联症²⁶⁵，心室程序性电刺激阳性结果可以增加ICD植入、猝死和血流动力学恶化风险，阳性预测值20-60%^{266,278}。相反，在相对年轻、未经过筛选的先天性心脏病患者中，心电生理检查预测价值很低^{267,268,279}。室上性心动过速，尤其是房速，在先天性心脏病患者中常见²⁵⁵，并可以导致ICD不恰当放电²⁸⁰，因此在心电生理检查中需要进行房速的评估。

选择合适的先天性心脏病患者进行心电生理检查时应该综合考虑多种因素，包括症状、血流动力学状态^{281,282}和外科手术史（图7，表9）^{269,278,283}。对于危险度较低的患者，如心功能正常、低级别的室性早搏和临床症状轻微等，可以临床随访观察，暂不考虑心电生理检查。

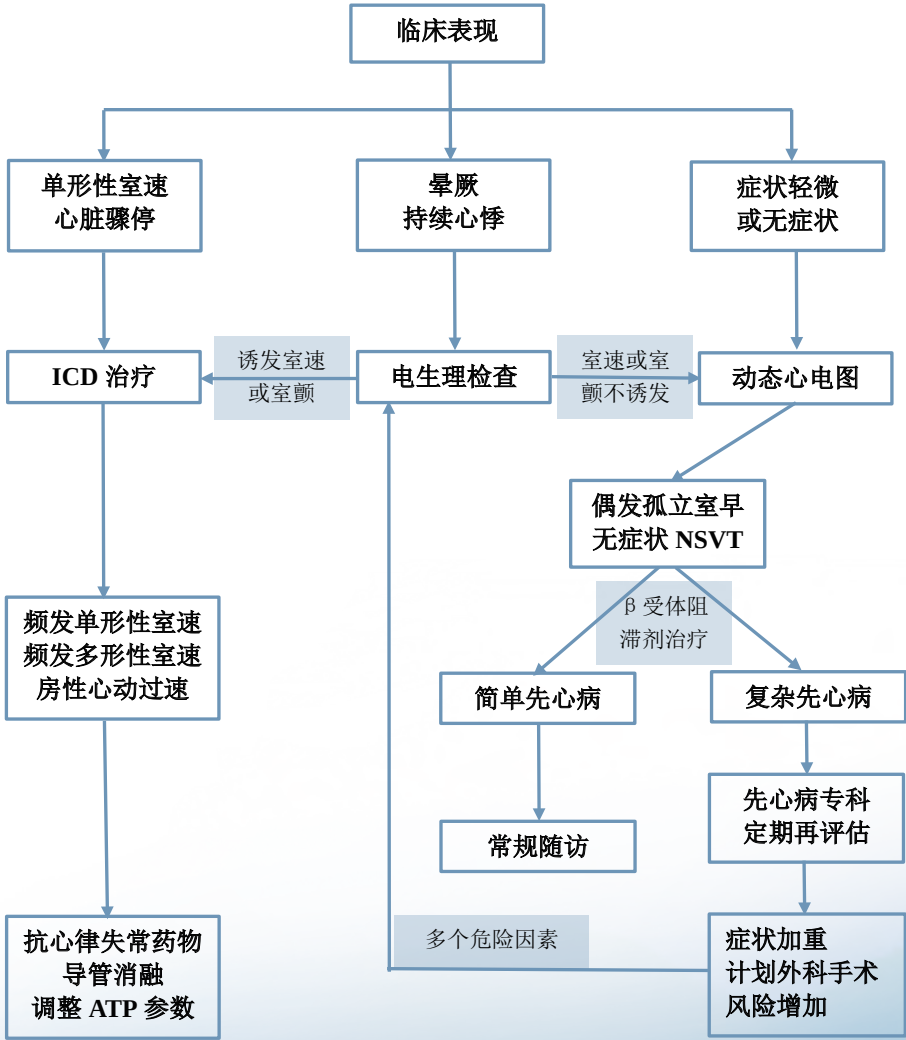


图7 先天性心脏病室性心律失常的治疗

先天性心脏病患者合并室性心动过速和室性早搏的治疗

先天性心脏病合并室速的患者临床表现主要包括心动过速相关的症状以及心功能恶化。植入ICD术后的先天性心脏病患者如频繁放电，治疗策略包括抗心律失常药物，消融（导管或外科）以及抗心动过速起搏治疗。目前尚无前瞻性的临床研究提供指导性的治疗建议，所以目前此类患者的治疗推荐仅基于专家共识。

抗心律失常药物常用于减少室早和低危NSVT。症状明显改善或者早搏减少定义为有效，但是否能降低死亡率目前尚无定论。抗心律失常药物的安全性和有效性的证据（例如美西律、普罗帕酮、索他洛尔和胺碘酮）²⁸⁴⁻²⁸⁶来源于少数病例系列研究，其中还包含了多种心律失常，或者从成人研究中衍生出来的，仅可达龙用于先天性心脏病室速的儿童患者有小部分前瞻性研究²⁸⁷。对于植入ICD的患者以及因解剖因素无法植入ICD的患者，以上抗心律失常药物仍然可以使用。ICD程控时，提高VF的诊断频率以及延长室速的识别时间，可以减少针对NSVT的ATP治疗或者放电治疗，这些NSVT往往可以自行终止。β-受体阻滞剂应用于先天性心脏病室速患者同样也缺乏前瞻性数据，因其使用范围广泛也常被选择用来控制早搏。

小样本（11-20例）的研究证实了导管消融治疗先天性心脏病患者合并单形性室速的可行性²⁸⁸⁻²⁹¹，报道的成功率在60%~90%，有1例消融合并使用了III类抗心律失常药物²⁹²。到达心室内膜的手术径路可能因为先天性的解剖异常或者外科手术受到限制。从心脏结构正常的成人研究数据分析，频发单形室早（>15%）以及新发的或进展性心功能不全，消融室早可以成为抗心律失常药物治疗无效的有效辅助手段^{23,293}。ESC成人先天性心脏病指南建议导管消融可以作为持续性单形性室速的单一治疗手段⁶。

标测研究提示很多典型双室解剖异常的患者具有发生折返的解剖基质（例如法洛氏四联症术后）²⁹⁴，这包括了三尖瓣、右室流出道以及漏斗部室间隔之间的通道，因此可以在外科修补术中同时实施消融术²⁹⁵，其有效性目前尚未明确。

目前有小样本研究提出ATP治疗对于ICD术后的儿童先天性心脏病患者有效²⁹⁶，因其简单并且在成人患者已经有证据，所以对于所有植入ICD的患者都可以考虑。

室性心律失常在血流动力学负荷较重的患者中常见，新发或者增多的室性心律失常首先应考虑进行血流动力学评估²⁹⁷。然而，单独改善血流动力学不会消除室性心律失常²⁹⁸⁻³⁰⁰。

儿童以及婴儿

由于本共识的专家工作组主要关注在成人患者的研究成果，这些数据也可以外延用于较大的青少年患者。但对于年幼的青少年、学龄儿童以及婴幼儿，其疾病史，药物、消融以及装置治疗的风险/获益评估都是不同的，建议咨询相应的儿科医生或者经验丰富的中心，并参考相关指南³⁰¹。

表9 先天性心脏病的合并的心律失常

	临床发现	措施
最高危	持续性单形性室速 心脏骤停	ICD 治疗前心电生理检查排除室上速
高危	晕厥，持续性心悸	血流动力学评估和心电生理检查
中危	首次修补的年龄（>1 岁） 年龄偏大（>25-30 岁） 合并其他手术史 心室切口 右室血流动力学负荷 ● 右室压力>50%体循环压力 ● 中等程度以上肺功能不全 ● 右室舒张末容积>150/m²（Ref²⁷⁹） ● 胸片提示心影增大 ● 右室功能<45% ● QRS 宽度>180ms 左心功能不全（<55% 法洛氏四联症） 监测发现 NSVT ● 装置监测中发现少见NSVT 症状不明确 VO2 max< 20cc/kg/min T 波电交替	多种危险因素存在时考虑 β 受体阻断剂或心电生理检查
低危	无残留的简单修补 监测发现室早 无症状 活动耐量好 双心室功能好	
伴随特征	需要装置治疗 血流动力学干预	考虑分级干预包括随访研究

证据的不足以及未来的研究方向

专家工作组声明本共识中的很多推荐都缺乏随机对照临床试验的支持，虽然因为历史原因（见前言章节）难以实施，专家工作组强烈支持在明确诊断的患者队列中开展随机对照研究。已经有大样本的证据支持猝死高危患者应植入除颤器治疗。高危患者在初始治疗开展的同时，心电图参数和/或心脏影像可以更好确定患者是否可以从ICD植入术后获益，同时剔除掉不需要植入的低危患者。抗心律失常药物控制早搏并改善患者症状需要临床试验。这些试验的终点多数是症状改善，例如除心律失常监测以外加上患者症状报告，在相对小样本的队列研究中都可完成。有临床研究正在对ICD植入后的患者早期导管消融治疗室性心律失常是否能改善临床结果进行评估。而且，某些特殊部位，如右室流出道或束支起源的室性心动过速，导管消融的长期结果明确，应推荐实施导管消融。在治疗原先天性心脏病基础上，增加特殊抗心律失常措施（联合抗心律失常药物或导管消融）亟待进一步临床研究。了解发作特点，诱因以及潜在的心血管疾病如遗传性致心律失常综合征等信息，可以帮助我们更好更早识别猝死高风险患者，确定治疗时机从而减少猝死。

参考文献
(见原文Europace 2014;16:1257-1283)

翻译内容	译者	译者单位
前言、室性早搏	黄鹤、吴钢、刘育	武汉大学人民医院
非持续性室速、持续性单形性室速	唐闽、刘旭、陈亮	阜外医院
持续性多形性室速、室颤	夏云龙、尹晓盟	大连医科大学第一附属医院
先天性心脏病合并的室性心律失常	杨兵、杨刚	南京医科大学第一附属医院