

Brugada 综合征合并高尖 T 波 1 例

买力旦木·艾克拜尔 吕 萍

DOI:10.3969/j.issn.1673-6583.2012.03.020

1 病例资料

患者,男性,47 岁,汉族,因突发胸闷、心慌 2 h 入院。患者当天在家突发胸闷、心慌、呼吸困难,送至急诊时做心电图和心肌酶正常,给予能量合剂静脉滴注。1 h 后患者又出现胸闷、呼吸困难、口吐白沫、意识丧失。急查心电图为心室颤动,急行心肺复苏,电除颤转复。患者平素身体健康,既往无类似发作史。体检:一般情况良好,体温 36.8℃,脉搏 65 次/分,血压 120/70 mmHg。发育正常,神志清楚,表情淡漠,身体高壮。心界不大,心律齐,心音正常,未闻及病理性杂音。双肺呼吸音清晰。入院后 X 线胸透及心脏彩超结果显示未见明显异常,左心功能正常,未见心包积液。冠脉造影结果显示冠脉正常,未见冠状动脉狭窄或痉挛。脑 CT 检查结果未见异常改变。心肌酶几次复查均正常,肌钙蛋白 T(-)。入院以后反复查电解质血清钾 3.1~3.9 mmol/L。血糖、血脂、肝肾功能均正常。患者无高血压病史,家属均无类似症状发作史。患者基础心电图示窦性心律,正常心电图。电除颤转复后即刻心电图示窦性心动过速,心率 123 次/分, V1~V2 导联呈 rSr' 型, V1~V2 导联 J-ST 抬高, T 波倒置, V3~V6 及 II、III、avF 导联 ST-T 降低, QRS 波时限 0.11 s, QT 间期 260 ms, 偶发室性早搏(见图 1)。电除颤 4 h 后的心电图示窦性心律,心率 63 次/分, V1~V2 导联呈 rSr' 型, V1~V2 导联 J-ST 抬高, T 波倒置, V3~V6 及 II、III、avF 导联 ST 段斜上型压低, T 波电压增高以 V4 导联最明显, V4 导联 T 波电压达 2.0 mV, QRS 波时限 0.11 s, QT 间期 0.44 ms(见图 2)。入院后第 2 天心电图示窦性心动过缓,心率 58 次/分, V1 导联呈 rS 型, J-ST 恢复基线, T 波倒置。 V2~V6 及 II、III、avF 导联 T 波电压增高并 T 波双峰有切迹, T 波电压稍有降低, V4

导联 T 波电压 1.8 mV, QRS 时限 0.08 ms, QT 间期延长为 0.52 ms(见图 3)。患者入院后第 4 天心电图恢复为正常心电图。



图 1 电除颤转复后即刻心电图



图 2 患者电除颤 4 h 后心电图



图 3 患者入院后第 2 天心电图

2 讨论

Brugada 综合征以常染色体显性方式遗传,尽管已有研究表明,该疾病具有遗传异质性,并非单基因遗传病^[1]。Brugada 综合征的诊断主要依靠临床症状,心电图特点是右胸导联(V1~V3)ST 段马鞍型或穹窿型抬高,右束支阻滞,正常 Q-T 间期,T 波的改变并且有快速多形性室性心动过速和室颤导致猝死的倾向^[2]。ST 段可以自发地或因药物(Na^+ 通道阻滞剂或影响自主神经药物)影响下发生动态改变,无器质性心脏病。本患者心电图特点:(1)基础心电图是正常;(2)晕厥发作后窦性心动过速时表现为 V1、V2 导联呈 rSr' 型,J-ST 上抬,T 波倒置,V3~V6 及 II、III、avF 导联 ST-T 降低,QT 间期正常。而在心率慢时表现为 J-ST 回降,V3~V6 及 II、III、avF 导联 T 波电压增高,T 波双峰并有切迹,QT 间期延长。(3)Brugada 波间歇性出现过 2 次,高尖 T 波随着 Brugada 波出现过 2 次。患者除了入院 1 h 后出现室颤动以外,住院时间再没有发生过此类发病史,一般情况正常。根据患者的临床表现,心电图改变,临床诊断为 Brugada 综合征。

此患者心电图高尖 T 波改变的原因不好解释。我们考虑了很多引起高尖 T 波的原因,首先要排除心肌缺血、代谢异常和电解质紊乱等因素所引起的 T 波改变。其次,考虑为是否 Brugada 综合征合并 3 型长 Q-T 间期延长综合征(LQT3),国内外文献也有相关报道^[3-5]。Brugada 综合征和 LQT3 均可由钠通道基因 SCN5A 突变引起。在 Brugada 综合征,SCN5A 突变引起离子通道功能降低或功能丧失,右心室外膜平台期 Ito 相对增强导致复极加速,引起右心室外膜与内膜及 M 细胞之间的透壁电位差,在心电图上表现为 V1~V3 导联 J-ST 上抬。在 LQT3,SCN5A 突变引起离子通道功能放大,由于通道功能失活不全,动作电位平台期存在持续的 Na^+ 内流,从而导致 QT 间期延长,在心电图上表现为 ST 段延长继以不对称的尖峰 T 波。SCN5A 突变在 Brugada 综合征与 LQT3 引起的是两种完全相反的功能效应。

另一方面,LQT3 基础心电图表现为 QT 间期延长,心率加快时,QT 间期并不相应缩短,相反可

以延长,与本患者心电图表现不符合,故排除了 Brugada 综合征合并 LQT3。因此,我们考虑是 Brugada 综合征的一种变异,类似于早期复极综合征。一般认为早期复极综合征在大多数情况下是一个良性的临床过程,其心电图改变的电生理机制与 Brugada 综合征有相似之处,心内膜动作电位穹窿变小,导致平台期心内膜、心外膜之间存在透壁电位差,当这种电位差较小时,心外膜动作电位缩短较均匀或缩短不十分明显,只产生心电图 J 点抬高,伴或不伴 ST 段抬高,但 T 波是直立。在一些特殊情况下,如局部心肌缺血、药物作用、自主神经调节障碍等,导致心外膜动作电位部分明显缩短,部分明显延长,甚至长于心内膜动作电位时限,使心肌复极出心内膜向心外膜复极,产生 J 点明显抬高,ST 段抬高且伴 T 波倒置。由于心外膜与心内膜之间动作电位时限发生明显变化,形成心外膜复极离散和不应期离散,即形成 2 相折返的病理生理基础,平时临床上良性的早期复极这时可以引发恶性室性心律失常。因此,对心电图呈典型早期复极综合征改变但反复发作心悸、晕厥、或有猝死家族史,或家族成员心电图出现早期复极综合征或 Brugada 波者,应高度警惕其可能为 Brugada 综合征变异型,必须做进一步的检查和处理。由于条件限制,本患者未做药物激发试验和家系基因检测。

参 考 文 献

- [1] Weiss R, Barmada MM, Nguyen T, et al. Clinical and molecular heterogeneity in the Brugada syndrome: a novel gene locus on chromosome 3[J]. *Circulation*, 2002, 105(6): 707-713.
- [2] Antzelevitch C. The Brugada syndrome: ionic basis and arrhythmia mechanisms [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2001, 12(2): 268-272.
- [3] Bezzina C, Veldkamp MW, van Den Berg MP, et al. A single Na^+ Channel mutation causing both long-QT and Brugada syndromes[J]. *Circ Res*, 1999, 85(12): 1206-1213.
- [4] Acunzo RS, Konopka IV, Sánchez RA, et al. Atypical behavior of QTc and ST-T intervals in a patient with the Brugada syndrome[J]. *Rev Esp Cardiol*, 2004, 57(3): 268-270.
- [5] 单其俊, 杨 兵, 陈明龙, 等. 一个 Brugada 综合征合并先天性长 QT 综合征的家系及临床研究[J]. *中华心律失常学杂志*, 2003, 7(6): 332-335.

(收稿: 2011-12-02 修回: 2012-02-21)

(本文编辑: 丁媛媛)