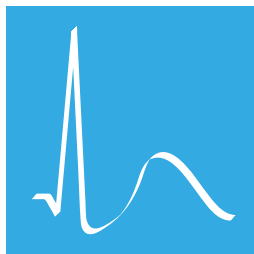




第 15 章

心肌疾病



心肌病是以心肌受损为主要特征的一大类疾病的总称，分为原发性心肌病和继发性心肌病。原发性心肌病是指病变局限于心肌，病因包括遗传性、获得性和混合性，例如线粒体性心肌病、扩张型心肌病、应激性心肌病、心动过速性心肌病、心肌炎后心脏扩大等；继发性心肌病是由于全身性或多器官疾病引起的心肌受累的疾病，例如结节性心脏病、化疗药物相关性心肌病、糖尿病性心肌病、心肌淀粉样变性等。心肌病早期的心脏结构和功能可能正常，但心电图能够出现一些异常。

1

扩张型心肌病

扩张型心肌病是临床最常见的心肌病，病理学改变是心肌广泛纤维化和

心室扩张，波及左心室或双心室，临床表现为心脏扩大、心力衰竭和心律失常，超声心动图呈“大心腔小瓣膜”特征。扩张型心肌病的心电图多样、多变，主要特点：

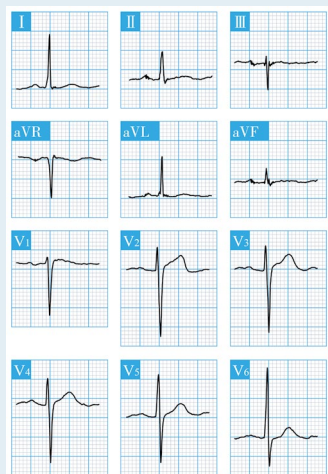


图 15-1 扩张型心肌病

女性，39岁。临床诊断扩张型心肌病。心电图示窦性心律， V_2-V_4 导联呈RS形， R/S 振幅比值 <1 ，I、aVL导联T波振幅 $<$ 同导联R波振幅的 $1/10$ 。心电图诊断：①窦性心律；②顺钟向转位；③T波低平，请结合临床。本例扩张型心肌病患者的心电图改变较为轻微，无心房和QRS波形态的显著异常。一些具有遗传素质的扩张型心肌病患者，直至成年期仍可保持心脏结构和心功能的正常，在后期临床症状明显之前，心电图可长期仅有非特异性ST-T改变

■ 心电图正常或大致正常

心电图可正常或仅有非特异性ST-T改变，多见于心脏结构和功能改变不显著的患者，或发病早期（图15-1）。

■ 心房异常

左心室或双心室功能不全，心室舒张末压增高，心房后负荷增加和心房肌受累、纤维化，出现左心房异常、右心房异常或双心房异常的心电图改变。

■ QRS波异常

病理性Q波：心电图I、aVL、II、III、aVF、 V_4-V_6 导联可出现病理性Q波，多见于左侧导联（图15-2）。

间隔重构：是LMNA



即使严重的器质性心脏病患者，心电图亦可能完全正常或大致正常，因此，心电图完全正常或大致正常并不能排除患者无器质性心脏病。

基因突变的心电图特征，表现为 V_1 – V_3 导联 R 波递增不良或出现病理性 Q 波，QRS 波群呈 QS 形或 QRS 波初始部碎裂，可伴 QRS 时限增宽。

R 波振幅异常：可出现左心室肥厚或双心室肥厚，肢体导联低电压，特征性心电图改变是肢体导联低电压和胸导联电压正常或高电压，肢体导联低电压提示左心室下侧壁存在大面积瘢痕组织（图

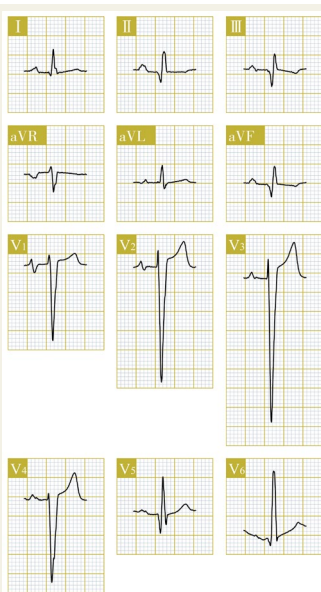


图 15-2 扩张型心肌病

男，37 岁，临床诊断扩张型心肌病。心电图示窦性心律；II、III、aVF、 V_5 导联出现病理性 Q 波，病理性 Q 波分布不符合冠脉分布特征； V_1 导联 P 波终末电势增大；R 波递增不良， $R_{V4} < R_{V3}$ 。心电图诊断：①窦性心律；②病理性 Q 波：见于 II、III、aVF、 V_5 导联，请结合临床；③左心房异常；④ R 波递增不良；⑤ T 波改变。该患者心电图的病理性 Q 波和 R 波递增不良与心肌严重纤维化和瘢痕形成有关。扩张型心肌病的病理性 Q 波通常达到传统病理性 Q 波诊断标准：时限 $\geq 40\text{ms}$ ，振幅 $>$ 同导联 R 波振幅的 $1/4$ ，特点是宽而深，容易误诊为陈旧性心肌梗死，一些患者为了明确诊断需要冠脉影像学检查

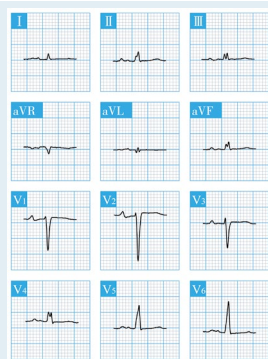


图 15-3 扩张型心肌病

女性，45 岁。临床诊断扩张型心肌病。心电图示窦性心律，肢体导联低电压（QRS 波振幅均 $< 5\text{mm}$ ），胸导联除 V_4 导联 R 波低振幅外，其余 QRS 波振幅正常或接近正常

LMNA 基因位于 1 号染色体，编码细胞骨架蛋白即核纤层蛋白 A/C，存在 200 多种突变，引起心肌、骨骼肌等病变，常在 30 岁以前发病。



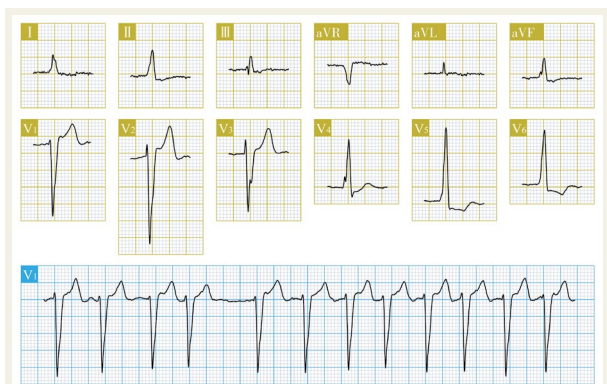


图 15-4 扩张型心肌病

女性，67岁。临床诊断扩张型心肌病。心电图示心房颤动，P波消失，代之大小、频率、形态不等的心房颤动波，心室率绝对不规则；I、II、III、aVF、V₅-V₆导联R波粗钝，I、aVL、V₅-V₆导联间隔q波丢失，V₁-V₂导联QRS波呈rS形，QRS波时限V₂导联120ms。心电图诊断：①心房颤动；②完全性左束支阻滞；③ST-T改变，请结合临床。通常超声心动图有助于进一步诊断

15-3)。

心律失常

扩张型心肌病可合并各种缓慢型和快速型心律失常。

传导阻滞：扩张型心肌病最常见的传导紊乱是完全性左束支阻滞（发生率接近40%）和一度房室阻滞（发生率接近30%），其次为非特异性室内传导障碍和完全性右束支阻滞（图15-4）。完全性左束

支阻滞伴电轴右偏高度提示扩张型心肌病。完全性左束支阻滞时，左心室激动紊乱，心室收缩的协调性和同步性下降，心功能恶化，通常QRS波时限越宽，心功能越差，QRS波时限>150ms时，90%的患者NYHA心功能分级Ⅲ-Ⅳ级。

室上性心律失常：可有房性期前收缩、房性心动过速、心房扑动和心房颤动，心房颤动比心房扑



扩张型心肌病和缺血性心肌病的心电图都会出现病理性Q波、R波递增不良、碎裂QRS波、束支阻滞和ST-T改变，单靠心电图很难鉴别。

动更多见。由于扩张型心肌病常发生室内阻滞，基础 QRS 波时限增宽，室上性快速型心律失常发作时，心电图表现为宽 QRS 心动过速，需要和室性心动过速鉴别。

室性心律失常：90% 的扩张型心肌病患者有室性心律失常，80% 有复杂室性心律失常（多源性、多形性、成对性室性期前收缩和室性心动过速，图 15-5）。

40% ~ 60% 的患者有阵发性室性心动过速发作，5% 有心室颤动发作。扩张型心肌病的室性心动过速主要是心肌瘢痕相关折返性以及束支折返性室性心动过速，多为单形性室性心动过速，因患者心功能差，通常伴循环不稳或晕厥发作，射频消融能控制部分发作。

药物优化治疗后左心室射血分数 <35%、持续性室性心动过速伴显著左心室功能不全、有心肺复苏经历、电生理检查诱发

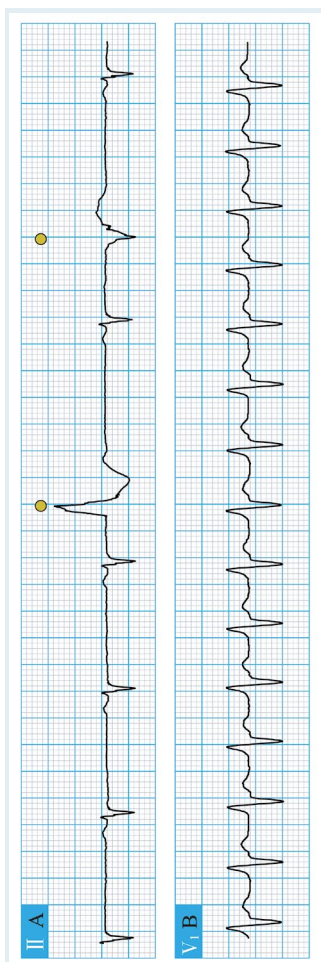


图 15-5 扩张型心肌病的室性心律失常

两例均为扩张型心肌病。
A. 窦性心律，多源性室性期前收缩，草黄色圆圈所示为两个形态迥异的宽大畸形的室性期前收缩。
B. 室性心动过速发作

接近 40% ~ 50% 的扩张型心肌病患者死于心源性猝死，主要原因是恶性室性心律失常。



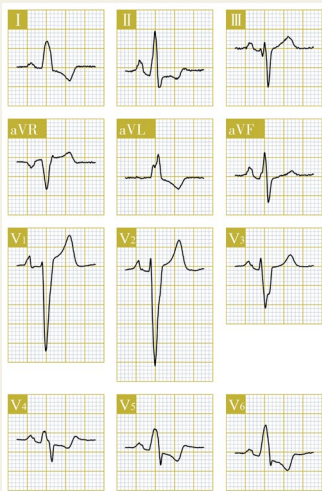


图 15-6 肥厚型心肌病

女性，34岁。临床诊断肥厚型心肌病。心电图示窦性心律，II导联P波振幅3mm，V₁、V₂导联P波振幅2.5mm；V₂导联QRS波时限140ms，I、aVL、V₅、V₆导联R波粗钝，正常间隔q波消失，V₁-V₂导联QRS波呈rS形，ST-T方向与同导联QRS主波方向相反，考虑继发性ST-T改变。心电图诊断：①窦性心律；②右心房异常；③完全性左束支阻滞；④继发性ST-T改变。一些单纯的左心室疾病，左心室功能障碍，舒张期末压增高，肺循环后负荷增加，长期持续肺循环高压，右心后负荷增加，心电图出现右心房异常，是肥厚型心肌病预后不佳的心电图表现之一

出室性心动过速/心室颤动的扩张型心肌病患者需要考虑置入ICD。

复极异常

心肌损害的原发性ST-T改变和室内阻滞继发性ST-T改变可同时存在，合并低钾血症时出现U波增大和QT间期延长。

2

肥厚型心肌病

肥厚型心肌病是心脏在无后负荷增加的情况下，心肌原发性肥厚，50%~60%系编码心肌收缩蛋白的基因突变所致，多为常染色体显性遗传模式。无家族史者，最常见的病因是 β -肌球蛋白重链基因从头突变。肌钙蛋白T基因突变者预后不佳，患者多早年死亡(<40岁)。左心室厚度 $\geq 13\text{mm}$ 是诊断肥厚型心肌病的截断值，无家族史者 $\geq 15\text{mm}$ 。肥厚型心肌病的心肌通常呈不对称性肥厚，室间隔显著肥厚者引起左心室流出道梗阻。临床症状与左心室肥厚和流出道梗阻有关，包括劳力性呼吸困难、胸



Note

现已发现接近1500种肥厚型心肌病基因突变，主要病理学改变是心肌异常生长，心肌细胞和胶原排列紊乱，左心室局部肥厚，舒张功能受损等。

痛、晕厥、心律失常和猝死等。肥厚型心肌病的典型心电图改变：

心电图正常或大致正常

心肌结构改变不显著的患者，心电图正常或仅有非特异性 ST-T 改变。

心房异常

肥厚型心肌病可出现左心房异常、右心房异常或双心房异常。严重左心室功能障碍继发性肺循环压力增加是右心房异常的病理生理基础，发生率约为 14%（图 15-6）。

心室除极异常

左心室肥厚： I、aVL、II、III、aVF，V₄-V₆ 导联 R 波振幅增高，可伴继发性 ST-T 改变，ST 段压低、T 波双相或倒置，系肥厚心肌能量代谢障碍和心内膜下心肌缺血所致（图 15-7）。部分患者合并右心室肥厚。

心电图异常 Q 波： 20% ~ 50% 的肥厚型心

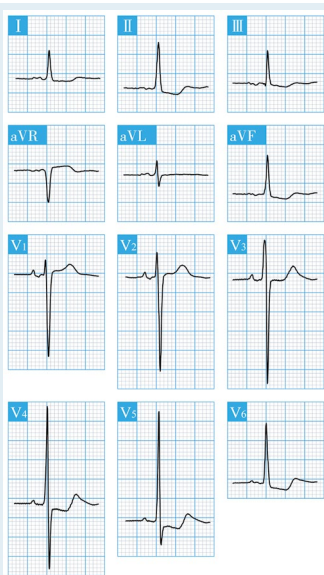


图 15-7 肥厚型心肌病

女性，67 岁。临床诊断肥厚型心肌病。心电图示窦性心律，V₅ 导联 R 波振幅 28.5mm，V₁ 导联 S 波振幅 21mm， $R_{V5}+S_{V1}=49.5\text{mm}$ ，广泛性 ST 段下斜形压低伴 T 波负正双相。心电图诊断：①窦性心律；②左心室肥厚；③ ST-T 改变。本例肥厚型心肌病心电图存在广泛性 ST-T 改变，I、II、III、aVL、aVF、V₄-V₆ 导联 ST 段压低伴 T 波改变，aVR 导联 ST 段抬高，不要误诊为急性左主干闭塞所致“6+1”非 ST 段抬高型心肌梗死。肥厚的左心室舒张功能和心肌微循环障碍，也是一种环心内膜下心肌缺血模型，能合并广泛性 ST-T 改变

肌病患者的高侧壁 I、aVL，下壁 II、III、aVF

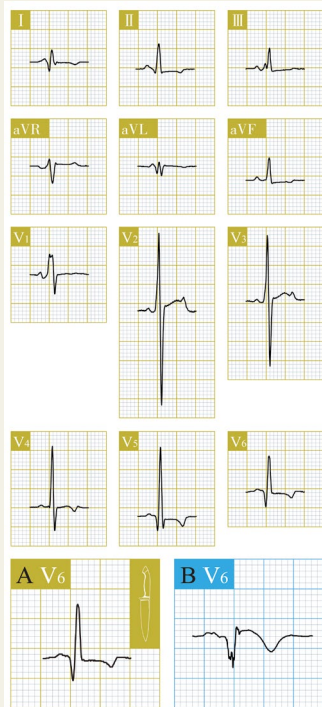


图 15-8 肥厚型心肌病心电图

男性，16岁。临床诊断肥厚型心肌病。心电图示窦性心律，注意 I、II、aVL、V₅、V₆ 导联 Q 波时限 40ms，振幅 > 同导联 R 波振幅 1/4，呈窄而深的“匕首样 Q 波”。心电图诊断：①窦性心律；②短 PR 间期；③异常 Q 波见于 I、II、aVL、V₅-V₆ 导联，请结合临床；④ T 波改变。下图 A 为肥厚型心肌病的异常 Q 波，特征是窄而深，呈匕首样改变。B 为扩张型心肌病的病理性 Q 波，宽而深，Q 波时限通常 ≥ 40 ms。注意比较两种心肌病不同的异常 Q 波模式

和左胸 V₄-V₆ 导联可出现窄而深的异常 Q 波，Q 波时限一般 < 40 ms，振幅可大于同导联 R 波振幅的 1/4，俗称“匕首样 Q 波（图 15-8）”。I、aVL、V₅-V₆ 导联出现显著异常 Q 波提示存在间隔部非对称性肥厚，V₁-V₂ 导联可呈 QS 波形，酷似前间壁心肌梗死。异常 Q 波的发生与心肌纤维化、肥厚心肌除极异常等有关。

宽 QRS 波：严重左心室肥厚、束支阻滞、非特异性室内阻滞时，QRS 时限可 ≥ 120 ms。

心律失常

肥厚型心肌病亦可发生各种缓慢型和快速型心律失常，常见的有期前收缩、房性心动过速、心房颤动、阵发性室性心动过速、束支阻滞和房室阻滞等。一些患者快速进展为完全性房室阻滞。

复极异常

肥厚型心肌病的复极

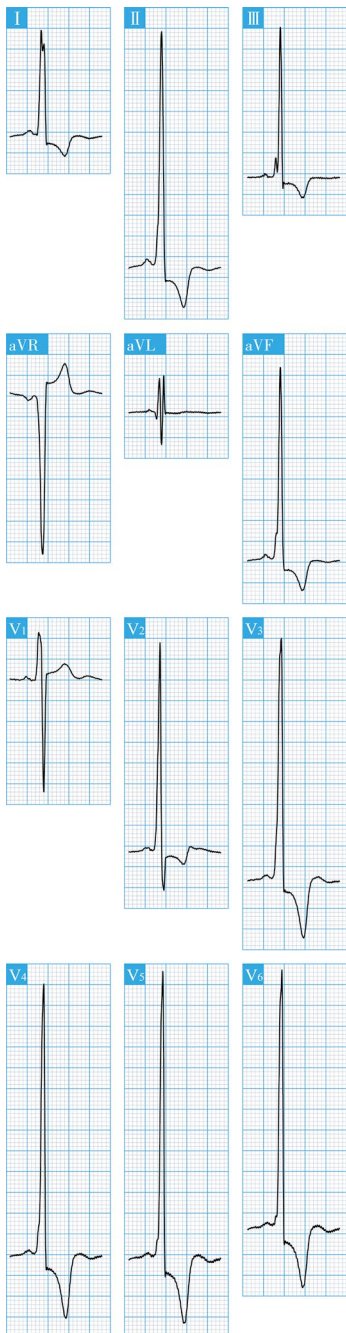
Note 扩张型心肌病和肥厚型心肌病的 Q 波通常心电图能够区分，扩张型心肌病的 Q 波特点“宽而深”，肥厚型心肌病的 Q 波特点“窄而深”。

图 15-9 心尖肥厚型心肌病

女性，20 岁，心尖肥厚型心肌病患者。心电图示窦性心律， V_1 导联 R 波振幅 11.5mm， V_2-V_6 导联 R 波电压异常增高， R_{V_4} 振幅已达 65mm，注意高振幅 R 波导联伴随的巨大 T 波倒置和 ST 段压低。心电图诊断：
① 窦性心律；② 双心室肥厚；
③ ST-T 改变，请结合临床

异常包括左心室肥厚引起的原发性 ST-T 改变，合并束支阻滞或非特异性室内阻滞的继发性 ST-T 改变。心肌病的复极异常通常同时包含原发性和继发性因素，心电图不做具体区分，笼统判读为“ST-T 改变，请结合临床”即可。

肥厚型心肌病的 T 波改变包括负正双相、浅倒置、深倒置和巨大 T 波倒置。值得注意的是，心尖肥厚型心肌病特征性心电图改变是 V_3-V_6 导联出现深尖倒置 T 波或负正双相 T 波，常伴 QT 间期延长， V_4-V_6 导联 R 波高振幅， V_4 导联 R 波振幅常 $>40\text{mm}$ （图 4-8 和图 15-9）。巨大 T 波倒置与心



肥厚型心肌病部分患者的心电图呈短 PR 间期，若其后紧随异常 Q 波，酷似心室预激，需要仔细鉴别。



表 15-1 限制型心肌病的病因

浸润性疾病

☐ 淀粉样变性☐ 结节病☐ 原发性高草酸尿症

贮积性疾病

☐ 法布里病 (Fabry 病)☐ 戈谢病 (Gaucher 病)☐ 遗传性血色素沉着症☐ 糖原贮积症☐ 黏多糖贮积症 I 型和 II 型

非浸润性疾病

特发性

☐ 糖尿病心脏病☐ 硬皮病☐ 肌原纤维肌病☐ 弹力纤维性假黄瘤

心内膜心肌病变

☐ 类癌性心脏病☐ 心内膜心肌纤维化

特发性

☐ 嗜酸粒细胞增多☐ 慢性嗜酸粒细胞白血病☐ 心内膜弹力纤维增生症☐ 药物: 血清素、化疗药物等☐ 辐射

肌肥厚、心室复极顺序改变等因素有关。

3

限制型心肌病

限制型心肌病是指心室舒张功能减退, 心室充盈受限, 左心室舒张末期压力显著增加而心室容积改变不明显, 病因包括原发性和继发性 (表 15-1), 临床需要与缩窄性心包炎鉴别。限制型心肌病少见, 但患者几乎都有心电图异常, 主要改变:

①心房异常: 左心房异常、右心房异常或双心房异常。

②QRS 波时限延长。

③QRS 波低电压, 长期随访可观察到 QRS 波电压进行性降低 (图 15-10)。

④可出现异常 Q 波。

⑤传导系统受到浸润或波及, 可出现进行性加重的传导紊乱, 甚至完全性房室阻滞。



肥厚型心肌病的 R 波振幅高度、ST 段压低深度和 T 波倒置深度每小时、每月和每年都会发生波动, 呈动态变化。

⑥房性和室性心律失常：最常见心房扑动和心房颤动，恶性室性心律失常相对少见。

⑦ ST-T 改变；部分呈非特异性 ST-T 改变，部分酷似心肌缺血，需要临床仔细鉴别。

⑧ QT 间期延长。

4 致心律失常右室心肌病

致心律失常右室心肌病是一种遗传性心肌病，目前已经肯定是一种随时间进展的营养不良性心肌病，编码心肌细胞桥粒的基因突变，导致心肌细胞容易被脂肪组织和纤维组织替代，好发于右心室，也可波及左心室，病变主要累及右心室前壁漏斗部、心尖部及后下壁，三者构成了所谓的“发育不良三角”（图 15-11）。致心律失常右室心肌病的组织学改变是形成折返性室性心律失常的基质。致

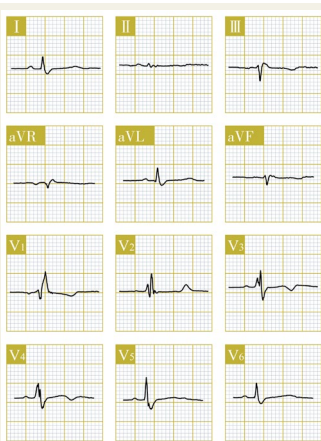


图 15-10 限制性心肌病

女性，78 岁。临床诊断心脏淀粉样变性。心电图示窦性心律，真性低电压，无论肢体导联或胸导联，QRS 波振幅均低于正常；I、V₅-V₆ 导联 QRS 波可见终末部粗钝 S 波，V₁ 导联 QRS 波呈 rsr' 型，仔细测量 QRS 波时限 120ms。心电图诊断：①窦性心律；②真性低电压；③完全性右束支阻滞；④ T 波改变

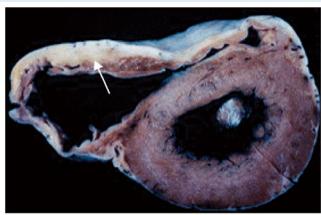


图 15-11 致心律失常右室心肌病

一例 17 岁男性患者，运动时猝死，尸检发现右心室大面积心肌被脂肪组织替代（白色箭头）

一些限制型心肌病的 ST 段显著压低伴 T 波倒置，酷似急性左主干闭塞，但与心外膜冠状动脉病变无关，主要是一种心肌复极异常，并非心肌缺血。



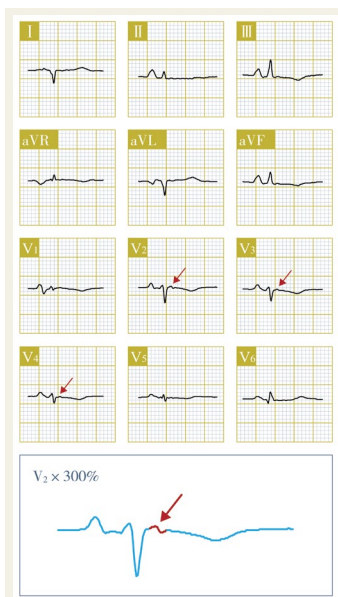


图 15-12 致心律失常右室心肌病

女性，50岁。临床诊断致心律失常右室心肌病。心电图示窦性心律， V_1 导联P波终末电势增大，QRS波振幅均较低，注意 V_2 – V_4 导联QRS波终末部至T波起始部出现一个低振幅的小波（红色箭头），典型的epsilon波。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③左心房异常；④真性低电压；⑤病理性Q波，见于I、aVL和 V_6 导联，请结合临床；⑥epsilon波，见于 V_2 – V_4 导联，请结合临床；⑦T波改变。下图为 V_2 导联心电图放大300%，可见epsilon波呈正负双相（红色曲线）

心律失常右室心肌病的临床表现有右心功能不全、起源于右心室的室性心律

失常和猝死，主要心电图改变如下。

■ 心房异常

主要是右心房异常。

■ 心室除极异常

epsilon波：30%的患者心电图右胸 V_1 – V_3 导联的QRS波终末部至T波起始部出现低振幅小波，是右室心肌被脂肪和纤维组织分割包绕所致局部心肌延迟除极（图15-12）。

心电图上，epsilon波也见于下壁和侧壁导联，

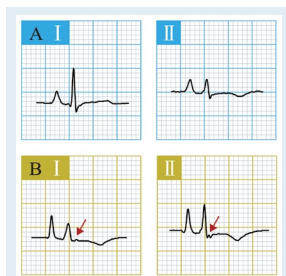


图 15-13 epsilon波

A. 常规心电图导联记录的epsilon波，I和II导联epsilon波不明显。B. Fontaine导联记录的肢体导联，I和II导联的QRS波终末部均可见清晰的低振幅epsilon波



Fontaine导联是为了纪念epsilon波的发现者，法国医师Fontaine于1978年首次利用信号平均心电图记录到心室后激现象。

表 15-2 epsilon 波鉴别诊断

生理性

☐ 耐力训练运动员

病理性

☐ 巨细胞心肌炎

☐ 镰状细胞性贫血

☐ Brugada 综合征

☐ 特发性室颤

☐ 法洛四联症外科手术修补后

☐ 右心室心肌梗死

☐ 下壁和侧壁心肌梗死

☐ 浸润性疾病：心脏结节病

但发生率不及右胸导联。利用特殊的 Fontaine 导联可以记录到比常规导联更清晰的 epsilon 波（图 15-13 和图 15-14）。相对于发生在心室除极起始部的预激波（希腊字母命名为 δ 波），epsilon 波是一种发生于心室除极后期的延迟激动波，故用 δ 排位之后的希腊字母 ϵ 命名为 ϵ 波。

epsilon 波尽管高度提示致心律失常右室心肌病，但也见于其他情况，临床需要仔细鉴别（表

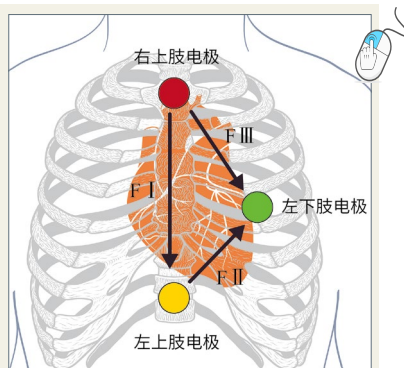


图 15-14 Fontaine 导联

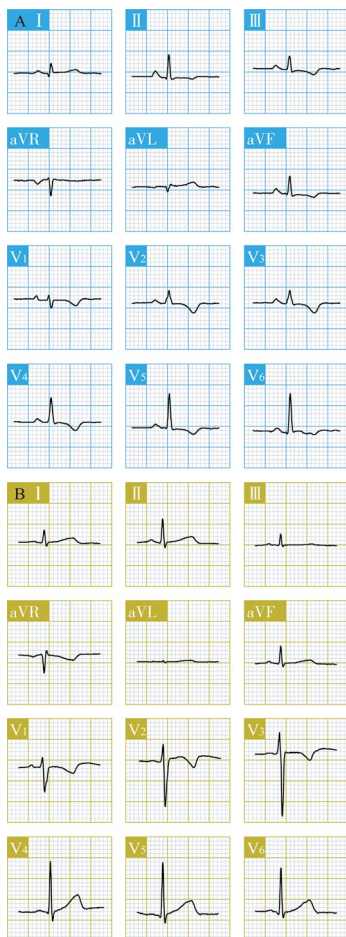
将肢体导联线从电极夹上取下，连接于胸导联的吸球，然后组合成 Fontaine 导联。肢体导联、胸导联的导联线和电极都是活动可拆分的。Fontaine 导联的连接方法是右上肢电极（阴极）置于胸骨柄，左上肢电极（阳极）置于剑突，这种电极摆放就形成了双极胸导联，记录 epsilon 波的敏感度增加了两倍。除了以上的电极摆放，左下肢导联（阳极）置于 V_4 导联，替代常规的 I、II 和 III 导联，新组成的三个双极胸导联就称为 F_I 、 F_{II} 和 F_{III} 导联。这种电极摆放位置特异性的记录流出道至横膈方向上的右室电位。除了 Fontaine 导联，放大记录电压和加快走纸速度也能提高 epsilon 波的检出。对于初学者，当受检者心电图 V_1 – V_3 导联 T 波倒置，临床有右心室扩大征象时，要警惕致心律失常右室心肌病可能

15-2)。

QRS 时限异常：右胸 (V_1 – V_3) 导联 QRS 波时限 $\geq 110\text{ms}$ ；在无完全

性右束支阻滞的情况下， V_1-V_3 导联的 QRS 波终末激动时间延长 $\geq 55\text{ms}$ ，从 S 波低点测量至 QRS 波终末部（包括 R' 、 r' 波）。

QRS 波低电压：接近



70% 的患者 QRS 波低电压，系右心室心肌被脂肪组织和纤维组织替代所致。

R 波递增不良：男性比女性多见。

碎裂 QRS：接近 60% 的患者有碎裂 QRS 波。

电轴左偏：多数电轴右偏，电轴左偏提示病变波及左心室以及左前分支。

心室复极异常

ST 段抬高：接近 40% 的患者 V_1-V_3 右胸导联 ST 段轻微抬高。

T 波倒置：右胸 V_1-V_3

图 15-15 致心律失常右室心肌病

A. 女性，31 岁。临床诊断致心律失常右室心肌病。心电图示窦性心律，QRS 波低电压， V_1-V_3 导联未见明显 epsilon 波， V_1-V_6 导联广泛性胸导联 T 波倒置。心电图诊断：①窦性心律；②真性低电压；③ T 波改变，请结合临床。B. 一例 8 岁男童正常心电图，注意 V_1-V_3 导联 T 波倒置，胸前导联 QRS 波振幅递增正常。儿童、青少年和年轻成人的持续性幼年 T 波倒置不要误诊为致心律失常右室发育不良，后者 QRS 波电压正常，无其他心电图异常



Note 碎裂 QRS 波、异常 Q 波、R 波递增不良、低电压等心电图异常是很多心肌病的共性改变，病理生理机制是心肌坏死丢失以及瘢痕形成。

导联 T 波倒置是致心律失常性右室心肌病最常见的复极异常。严重右心室扩张以及波及左心室时，T 波倒置波及 V_4 – V_6 导联（图 15-15）。

右胸导联 T 波倒置与右心室扩张、局部传导延迟等有关，属于继发性复极改变，而非原发性复极改变。

■ 心律失常

室性心律失常：起源于右心室的室性期前收缩和阵发性室性心动过速是致心律失常性右室心肌病最常见的心律失常。室性期前收缩和心动过速呈类左束支阻滞图形，电轴可朝上、朝下和不确定（图 15-16 和图 15-17）。

致心律失常性右室心肌病的室性心律失常需要与起源于右心室流出道的特发性室性心律失常鉴别，后者通常不伴器质性心脏病，参见本书第 34 章《单形性室性心动过速》的“致心律失常性右室心肌病”节，

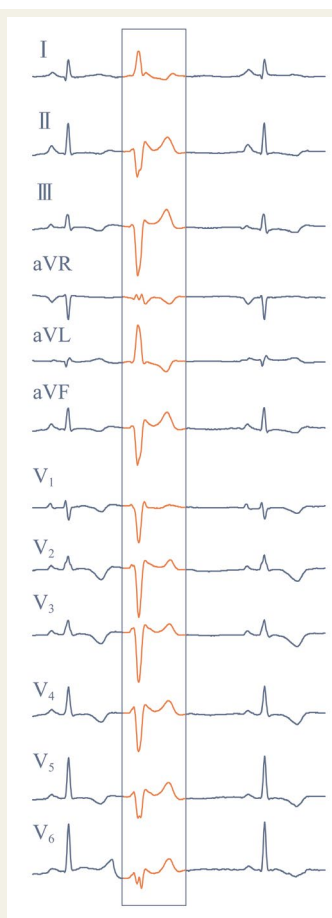


图 15-16 室性期前收缩

图 15-15A 同一女性患者的心电图，捕捉到起源于右心室的室性期前收缩（橙色曲线和天色灰线框）， V_1 导联 QRS 波呈 rSr' 形，类左束支阻滞图形，提示起源于右心室；II、III、aVF 导联 QRS 主波负向，提示室性期前收缩起源于右心室下部，该区域也是致心律失常性右室心肌病的病变高发区

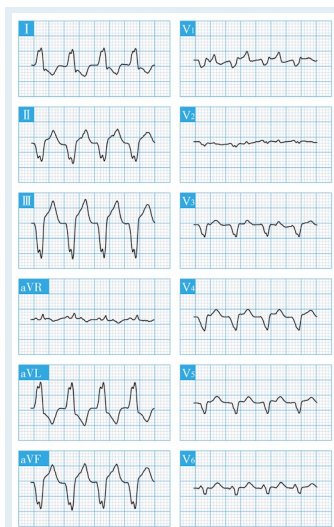


图 15-17 室性心动过速

女性，50岁。临床诊断致心律失常右室心肌病。心电图示宽QRS波心动过速，频率142bpm，V₁导联QRS波呈QS形，终末部可见明显的epsilon波，II、III、aVF导联QRS主波负向。心电图诊断为阵发性室性心动过速。35%的致心律失常右室心肌病发作持续性室性心动过速，电生理机制是折返，正常右心室心肌丢失后被脂肪组织和纤维组织替代，容易在右心室内形成局部解剖折返环。发作室性心动过速的患者，超过70%存在≥1种形态的室性心动过速，多呈类完全性左束支阻滞图形，II、III、aVF导联QRS主波负向，而无器质性心脏病患者发作的特发性右心室流出道室性心动过速，形态单一，也呈类完全性左束支阻滞，II、III、aVF导联QRS主波正向

此处不再赘述。

房性心律失常：房性期前收缩、房性心动过速、心房扑动和心房颤动均能发生，多见于中度至重度三尖瓣反流和严重右心室扩张的患者。

传导紊乱：16%患者有一度房室阻滞。致心律失常右室心肌病可合并完全性或不完全性右束支阻滞，特点：①V₁-V₂导联QRS波振幅或R'振幅均较低；②V₁-V₃导联R'/S振幅比值小；③T波倒置可出现于V₃以后胸导联。

单纯右束支阻滞图形需要和epsilon波鉴别，前者是右束支阻滞，整个右心室流出道延迟激动，产生高振幅rsR'图形，而epsilon波是右心室局部病变心肌的延迟激动，产生低振幅rsR'图形。

5

应激性心肌病

应激性心肌病又称为Tako-tsubo心肌病，这是



Note V₁导联QRS波呈rsr'图形，重要的鉴别诊断有正常变异、epsilon波、Brugada综合征、不完全性右束支阻滞和右心室扩大等。



一种神经源性心肌顿抑性心肌病，确切的病理生理机制仍不清楚，最初认为是一种良性疾病，现在认为部分患者的预后不良，死亡原因有室性心律失常、全身性血栓栓塞和心源性休克。

应激性心肌病是患者突遭情绪打击，左心室中段出现一过性运动功能减退、运动功能障碍和运动不能，基底部运动过度，心尖运动减弱，心室造影时左心室心尖部膨出，中部狭窄，这种特殊模式的左心室结构异常酷似日本沿海渔民捕章鱼的罐子 Tako-tsubo，故文献称为 Tako-tsubo 心肌病、心尖气球样变综合征、心尖球囊综合征等，2006 年美国心脏学会统一命名为应激性心肌病（图 15-18）。

应激性心肌病患者可有胸痛症状，心功能恶化，肌钙蛋白阳性，心电图新发 ST-T 改变，临床表现酷似急性冠脉综合征，但冠脉造影正常和左心室造

影独特的心尖球囊样变支持诊断应激性心肌病。

应激性心肌病心电图改变主要是 ST 段抬高（发生率 35%）和 T 波倒置（发生率 65%），特点如下。

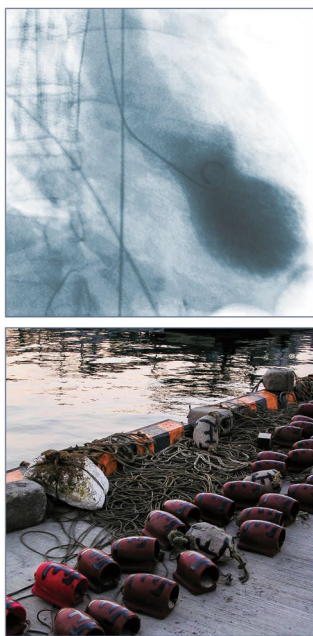


图 15-18 应激性心肌病

上图：应激性心肌病的心室造影可见左心室基底部运动过度，心尖部运动减弱，收缩期膨出呈球囊样变。冠脉造影可以正常，除非患者本身罹患冠状动脉粥样硬化性心脏病。下图：日本渔民捕章鱼的罐子 Tako-tsubo

应激性心肌病目前认为的发病机制有短暂性血管痉挛、心肌微循环障碍、儿茶酚胺诱导的心肌损伤和左心室中部梗阻等，绝经期后女性患者多见。



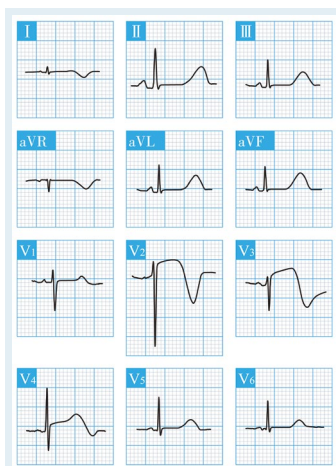


图 15-19 应激性心肌病

女性，60岁。患者被告知其子发生交通事故后突发胸痛。心电图示窦性心律， V_2 — V_4 导联ST段抬高伴T波正负双相，QT间期延长，肌钙蛋白阳性，酷似ST段抬高型前壁心肌梗死。冠脉造影提示冠状动脉正常，左心室造影发现心尖球囊样变，临床诊断为应激性心肌病。应激性心肌病是急性冠脉综合征心电图的重要鉴别诊断内容，有时依靠胸痛症状、心电图和肌钙蛋白很难鉴别，确诊有赖于冠脉造影和左心室造影

①部分患者发病时，ST段首先出现抬高，ST段回落期间出现T波倒置，容易误诊为ST段抬高型急性冠脉综合征；部分患者发病时无ST段抬高，仅有T波倒置，容易误诊

为非ST段抬高型急性冠脉综合征（图15-19）。

②1/3的患者出现病理性Q波，但这种病理性Q波可在短期内消失。

③ST段抬高导联不符合冠状动脉分布领域，无对应性ST段压低。由于左心室基底正常， V_1 导联通常无ST段抬高和T波倒置。

④T波倒置时可伴QT间期延长。

⑤由于体内儿茶酚胺浓度增加，最多见的心律失常是窦性心动过速，其次为心房颤动，室性心律失常和房室阻滞少见。

⑥左心室功能常在3周内恢复正常，多数心电图在数天至数周内恢复正常，不过T波倒置有时可持续1~3个月后才能逐渐恢复。