

传导系统疾病

第 1 节 窦房结功能障碍

窦房结功能障碍是由于窦房结器质性病变或功能障碍，造成窦房结起搏功能或窦与房之间传导受到抑制，包括窦性心动过缓、窦性停搏（窦性静止）、窦房传导阻滞、缓慢的逸搏心律、缓慢心律失常 - 快速型心律失常交替和室上性心动过速。窦房结功能障碍在儿童相对少见，由于多数患儿缺乏症状，我们还不了解其准确的发病率。病态窦房结综合征的术语于 1967 年由 Lown 首次提出，其在临床上与“窦房结功能障碍”往往被广泛交替应用。

一、病因

（一）器质性病变

由创伤、炎症、缺血或肿瘤细胞浸润等所致窦房结损伤。小儿常见原因是心脏手术。对于先天性心脏病术后患者，窦房结功能的恶化将持续到成年。Mustard、Senning 和各类 Fontan 术后，窦性节律会逐步丧失，其起因是术中损伤了窦房结或是术后远期慢性血流动力学改变所致^[1]。由于主动脉病变或其他左心病变行 Ross 术后 2.6 ~ 11 年，窦房结功能不良的发生率为 15%^[2]。房间隔缺损（尤其是静脉窦型房间隔缺损）修补术，可造成窦房结损伤。其他易导致窦房结功能障碍的外科手术包括心内膜垫缺损修补、Blalock-Hanlon 房隔切除、部分性或完全性肺静脉异位引流修补、体外膜肺氧合行上腔静脉置管术。

（二）基因突变

SCN5A 基因突变及可能的其他心脏基因突变（例如编码心肌肌球蛋白 α 重链亚单位的 MYH6 基因），可导致先天性窦房结功能障碍^[3-5]。影响窦房结起搏电流 HCN4 基因的突变往往存在于家族性窦房结功能障碍病例中^[5-6]。

（三）其他

左房异构及神经肌肉疾病，如 Kearns-Sayre 综合征、Friedreich 共济失调和肌强直性萎缩症，可能同时存在完全性房室传导阻滞的传导系统和窦房结功能障碍。经过高度训练的运动员，甚至正常的青春前期儿童（4~10岁），由于明显的迷走神经影响，可能出现窦性心动过缓和 >2 s 的窦性停搏^[1]。

导致窦房结功能不良的原因，还包括甲状腺功能减退、低温、低氧血症、肌营养不良、急性药物中毒、电解质紊乱（低钾和低钙血症）和感染。一些感染（如钩端螺旋体、旋毛虫、伤寒沙门菌）可伴发窦性心动过缓，但通常不会导致永久性窦房结功能障碍^[7]。中枢神经系统感染也是引起儿童窦房结功能障碍的原因之一，颅内压的升高导致副交感神经张力增加。不少药物可抑制窦房结功能并导致相关症状，包括 β 受体阻滞剂、非二氢吡啶类钙通道阻滞剂（地尔硫草、维拉帕米）、地高辛、锂、抗心律失常药^[8]。

二、临床表现

窦房结功能障碍可导致下述 1 项或多项非特异性症状：乏力、头晕、心悸、晕厥或晕厥前、劳力性呼吸困难及胸闷，症状是由窦房静止（窦性停搏）或显著的窦性心动过缓所致，其中头晕比晕厥更为常见。

值得注意的是，窦房结功能障碍患儿也可无临床症状，仅在常规体检时被发现。这缘于存在显著的窦性心动过缓或窦性停搏时的交界性或房性逸搏。如合并存在心脏传导系统受累导致逸搏性心律不足时，症状通常较明显。这种情况多见于成人，在心脏结构正常的儿童少见。先天性心脏病矫正术后的儿童，心房和房室结极易同时受损，症状常较严重。窦房结功能障碍是先天性心脏病术后晚期猝死的主要原因之一。先天性长 QT 间期综合征可伴有窦房结功能异常，但引起猝死的主要原因仍为尖端扭转型室性心动过速。

三、窦房结功能评价

（一）标准心电图（ECG）和 24 h 动态心电图（Holter）

ECG 和 Holter 是评价窦房结功能的重要方法。窦房结功能障碍心电图表现多种多样，最常见的有以下几种类型：窦性心动过缓、严重的窦性心律不齐、窦性停搏或静止、缓慢的逸搏心律、窦房传导阻滞、缓慢心律失常 - 快速型心律失常交替和室上性心动过速。

1. 明显而持久的窦性心动过缓

窦性心动过缓指安静状态下窦性心律的频率低于不同性别、年龄组正常范围的下限，其余与窦性心律相同（表 3-1-1）^[9-10]。在 Holter 记录期间观察到的最低心率低于 ECG 记录。心动过缓是病态窦房结综合征最常见的特征，可以是持续的或阵发性的。

表 3-1-1 不同性别、年龄组心率正常范围低限(标准体表心电图)^[9]

年龄	心率(次/min)
0~1个月	70
>1~12个月	80
>1~2岁	80
>2~4岁	80
>4~6岁	75
>6~10岁	70
≥10岁	60

2. 窦性停搏或静止

当窦房结不能产生冲动则发生窦性停搏或静止。窦性停搏之长间歇超过2s,与窦性周期长度不成正比。窦性停搏时可发生异位逸搏直到窦房结恢复,窦性心律快于逸搏心律。逸搏或逸搏心律可起源于右房、左房、交界区或心室。当窦房结以外异位搏动数个以上连续出现被称为逸搏心律,如房性心律、交界性心律或室性心律。窦性停搏开始至出现异位逸搏间期的长短取决于异位起搏部位的功能和自律性。伴随窦性停搏长间歇没有逸搏出现,提示可能存在房室结或希氏束功能异常。窦性停搏要注意与房性期前收缩未下传相鉴别。

交界性心律也可见于任何年龄组的正常人,常见于窦性心律不齐。慢频率的逸搏心律常提示窦房结功能不良,但要与异常自律性增加导致的异位心律相鉴别。因窦房结功能不良所致逸搏心律的发生是窦房结自律性降低所致,而异位兴奋点的自律性并未增加,见于窦性心动过缓、窦性心律在相应年龄组正常低限时。与之不同,自律性增加所致的异位心律是由于异位兴奋点自律性异常增加超过窦房结自律性,可发生在正常窦性心律时。

3. 频发的窦房传导阻滞和严重窦性心律不齐

窦房传导阻滞根据其严重程度分为一度、二度和三度。

一度窦房传导阻滞是由于激动自窦房结发出,经结周纤维至高右房传导延迟。一度窦房传导阻滞虽可存在,但其仅是传导延迟,并未发生冲动脱落,因而P波正常出现。由于体表ECG不能记录窦房结激动,一度窦房传导阻滞无法被直接证实。电生理检查可确诊,但因其为有创性检查方法通常并不采用。

二度窦房传导阻滞是由于窦房结冲动不能正常传导至心房,导致P波脱落。二度窦房传导阻滞分为Ⅰ型和Ⅱ型阻滞。二度Ⅰ型窦房传导阻滞少见,且可见于正常儿童,表现为窦房传导时间逐渐延长(ECG表现为PP间期逐渐缩短)直至脱落,导致1个长PP间期(图3-1-1)。二度Ⅱ型窦房传导阻滞较为多见,表现为长间歇,是窦性周期的2倍(2:1阻滞),甚至高度传导阻滞(3:1、4:1阻滞)(图3-1-2)。

三度(完全)窦房传导阻滞时,窦房结冲动发生正常,但激动不能传至右心房。ECG上无法与窦房结自律性减低所致的窦性停搏鉴别。

窦性心律不齐是大多数儿童心率加速和减速的正常模式。导致窦性心律不齐的重要原因是呼吸对自主神经的影响。严重窦性心律不齐被定义为PP间隔变化>100%。窦房传导阻滞也可能导致类似幅度的变化。

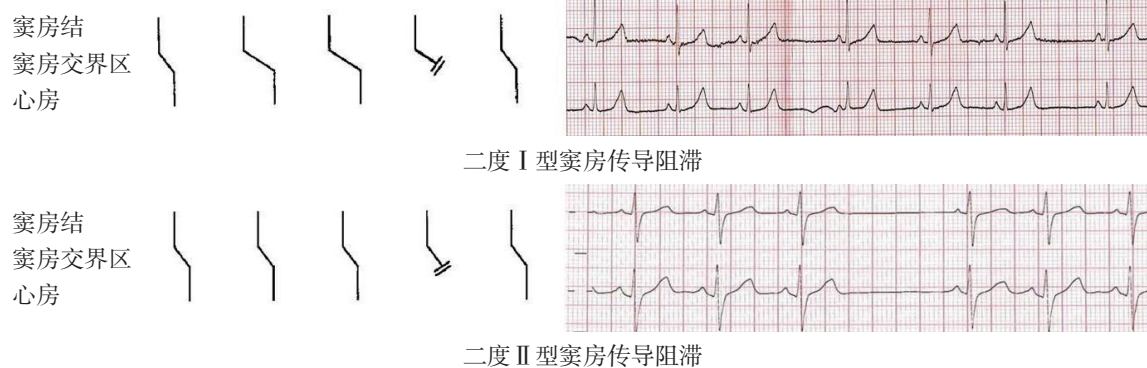


图 3-1-1 二度窦房传导阻滞阶梯图与心电图

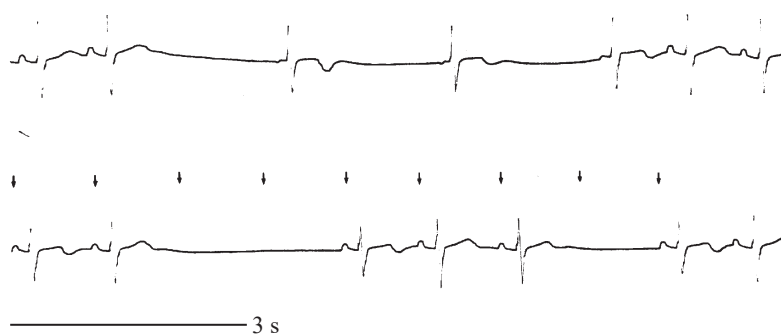


图 3-1-2 窦性停搏伴结性逸搏、二度 II 型窦房传导阻滞

11 岁女孩房间隔缺损修补术后 1 个月，伴有晕厥。Holter 结果显示窦性停搏伴结性逸搏（上联）；下联显示为二度 II 型窦房传导阻滞 3:1 阻滞（左）和 2:1 阻滞（右）

4. 室上性心动过速

常见的有阵发性或反复发作性房性心动过速、心房扑动、阵发性交界性心动过速或心房纤颤等快速心律失常，可伴有房室传导阻滞。房室 1:1 传导时，心室率可高达 300 次/min。如伴有高度房室传导阻滞，心室率缓慢至 30~50 次/min（图 3-1-3）。

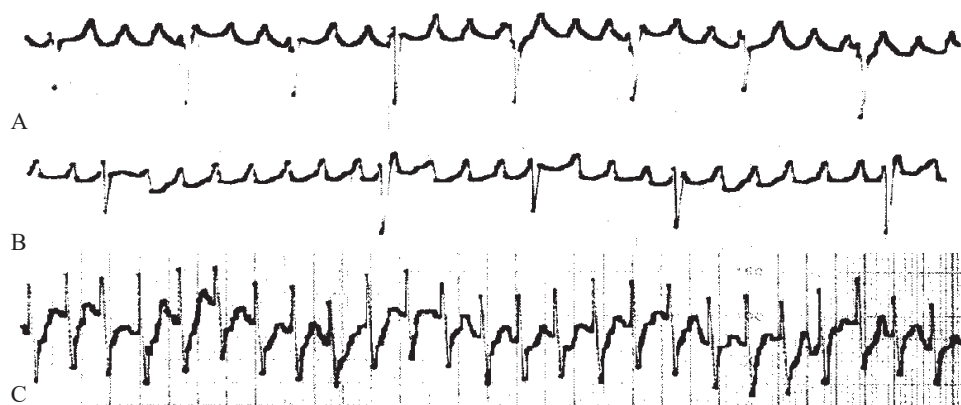


图 3-1-3 持续性心房扑动

15 岁女孩房间隔缺损修补术后窦房结功能不良，持续性心房扑动。A. 白天安静时房室 2:1、3:1 传导，心室率正常；B. 夜间睡眠时高度房室传导阻滞；C. 运动时房室 1:1 传导，心室率 230 次/min

5. 心动过缓-心动过速综合征(慢-快综合征)

心动过缓和心动过速交替出现。心动过缓和心动过速几乎包含心律失常的所有类型。心动过缓多为窦性心动过缓、窦房传导阻滞和窦性停搏,也见于缓慢的房性或交界性心律。当交界区受损时,甚或出现缓慢的室性心律。心动过速多发生在心动过缓基础上,呈持续性或阵发性存在。心动过缓-心动过速综合征是诊断窦房结功能不良的有力指征(图3-1-4)。

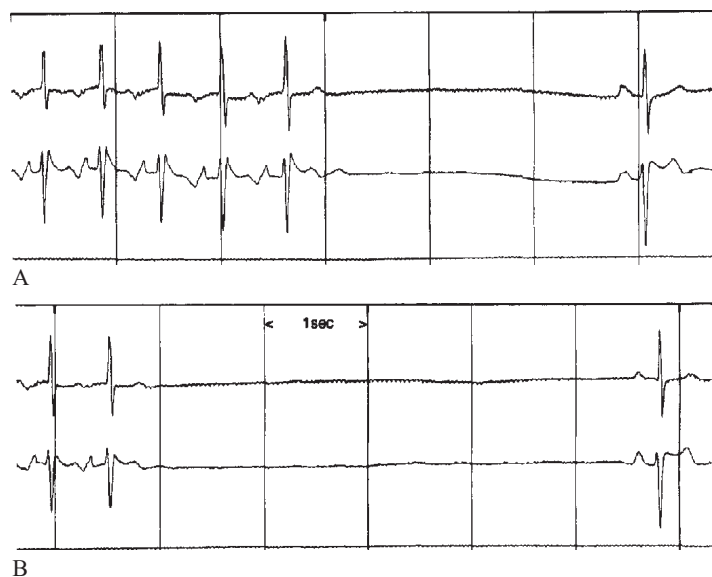


图 3-1-4 房性心动过速终止后出现窦性停搏

16岁女孩慢-快综合征: A. 房性心动过速终止后出现窦性停搏; B. 窦性停搏时间>5s

(二) 心电图运动负荷试验

心电图运动负荷试验是一种评价窦房结功能无创性的方法,通过获得相应于运动量的最大心率评估窦房结功能。窦房结功能障碍患者运动负荷后心率不能增快达预期最大心率。常用的方法有活动平板负荷试验和踏车负荷试验。踏车负荷试验和活动平板负荷试验时,所有儿童和青少年应该能够达到180次/min的心率(接近70%的最大预测心率)。窦房结功能障碍的患者在运动时可能还会出现心率不稳定,或在恢复期出现严重心率减缓或停搏。运动负荷试验适应证:①窦性心动过缓;②没有心动过缓,但疑为窦房结功能不良;③已明确诊断窦房结功能不良,评价其严重程度和临床意义。

(三) 药物试验

药物试验包括阿托品试验和异丙肾上腺素^[11]。

1. 阿托品试验

静脉一次快速推注阿托品0.02 mg/kg,描记注射前及注射后1、2、3、5、10、15、20 min心电图。正常人心率一般增加30~40次/min,或比基础心率增加40%~60%。阳性标准:①窦性心律增加<原有的40%;②出现交界性心律,尤其是交界性心律持续存在者;③窦性心律反而减慢,甚至出现窦房阻滞、窦性停搏。某些窦房结功能不良阿托品试验呈假阴性,而某些正常人阿托品

试验呈假阳性，应注意鉴别。

2. 异丙肾上腺素试验

静脉滴注异丙肾上腺素 $0.05 \sim 0.2 \mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$ ，从小剂量开始，视心律和心率变化逐步增加剂量。如出现频发或多源性期前收缩、室性心动过速，或异丙肾上腺素剂量已达 $0.2 \mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$ ，而窦性心律始终不能达到 $100 \text{ 次}/\text{min}$ ，或出现交界性心律，则提示窦房结功能障碍。

（四）电生理检查

方法有心内电生理或食道心房调搏法，通过测定窦房结恢复时间、校正窦房结恢复时间和窦房传导时间了解窦房结功能。由于操作具有侵入性，且灵敏度和特异性不高，非常规用于诊断。

1. 最大校正窦房结恢复时间（MCSNRT）

以 90 、 120 、 150 、 180 和 $210 \text{ 次}/\text{min}$ 的频率进行心房 S1S1 起搏超速抑制窦房结（每次持续 30 s ），窦房结恢复时间（SNRT）是起搏终止的最后 1 个起搏信号至第 1 个窦性 P 波的时间作为 SNRT（图 3-1-5）。校正窦房结恢复时间（CSNRT）通过从 SNRT 减去起搏前的基本窦房结周期长度来计算。MCSNRT 是在 5 次起搏试验中计算出的最长 CSNRT。MCSNRT 的正常值与年龄相关，但通常儿童为 $< 250 \sim 270 \text{ ms}$ ，青少年为 $< 445 \text{ ms}$ 。当表达为比率时，MCSNRT 应 $<$ 窦房结周期长度的 150% 。

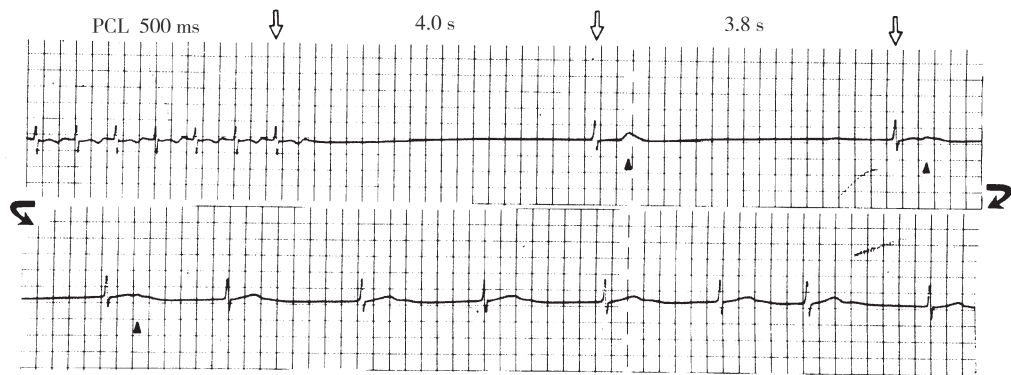


图 3-1-5 窦房结恢复时间

慢-快综合征患者异常的窦房结恢复时间：500 ms 周长的心房起搏终止后 4 s 的间歇伴交界性逸搏和另一个 3.8 s 的间歇，随后是更多的逸搏

2. 总窦房传导时间（TSACT）

TSACT 反映了冲动进入和离开窦房结的传导时间，儿童正常值为 $< 200 \text{ ms}$ 。儿童中常见的窦性心律不齐会影响测量结果，因此该方法在临床上较少使用。

TSACT 可通过间接方法测量如下。① Strauss 法：应用程控法每隔 8 个自身心动周期（ A_1A_1 ），给予 1 次单脉冲刺激造成房性早搏 A_2 ，终止后第 1 个窦性搏动为 A_3 （图 3-1-6）。② Narula 法：用快于窦性 $10 \text{ 次}/\text{min}$ 的频率起搏心房 8 次，最后 1 个起搏夺获的心房搏动为 A_2 ，终止后第一个窦性搏动为 A_3 ，自身心动周期为 A_1A_1 。窦房结自发性除极前，心房额外电刺激可传入窦房结使其提前除极，并重建窦性节律形成不完全代偿间歇。故当心房提前刺激 A_2 传入窦房结后干扰了原将出现的窦性冲动，重新安排窦性冲动，产生的 A_2A_3 比原来的 A_1A_1 要长（不完全代偿间歇），其中包括原有窦性周期（ A_1A_1 ）及冲动传入和传出窦房结的时间， $\text{TSACT} = A_2A_3 - A_1A_1$ 。

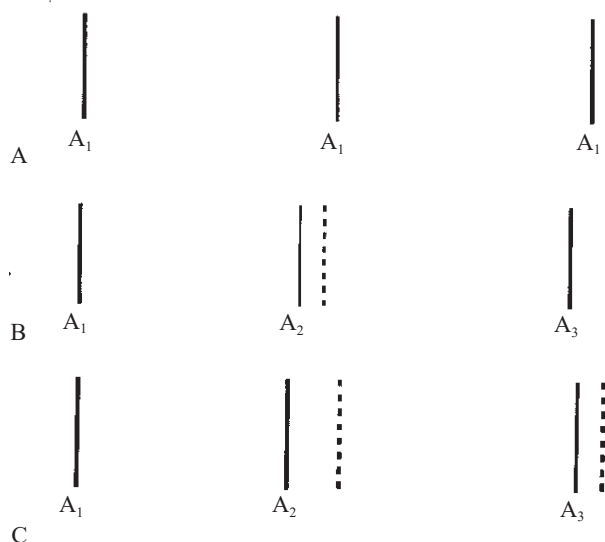


图 3-1-6 Strauss 法测定 SACT 图示

A. 自身心动周期；B. 正常窦房传导；C. 异常窦房传导

四、治疗

大多数病态窦房结综合征的患儿是无症状的，在无症状患儿中不存在突发死亡的风险，因此无须治疗。

（一）药物治疗

（1）用于提高心率的药物可作为暂时性的应急处理，为起搏治疗争取时间。常用药物有阿托品或异丙肾上腺素。

（2）在慢-快综合征首选对窦房结没有直接抑制作用的地高辛。如地高辛无效，其他抗心律失常药，如 β -阻滞剂、索他洛尔和胺碘酮都可能会抑制窦房结或逸搏起搏点的自律性，应在医院进行连续监测后启用，同时需要永久起搏器支持。植入心脏起搏器同时应用抗心律失常药物已成为标准治疗方案。

（二）起搏治疗

植入永久性心脏起搏器是伴有症状的窦房结功能不良的唯一有效的治疗方法，评估时应充分考虑心动过缓与相关临床症状及年龄之间的关系^[12-13]。对于有症状的 SND 患者，一般建议以心房起搏治疗为主而不是单纯心室起搏。合并房室传导阻滞者，应植入双腔起搏器，低龄体重者酌情选择单腔心室起搏（表 3-1-2）。

表 3-1-2 窦房结功能障碍儿童安置起搏器显示推荐级别^[14]

推荐级别	推荐
I	窦房结功能障碍患儿出现与年龄不匹配的心动过缓的症状
II a	①合并先天性心脏病的窦房结功能障碍患儿出现心动过缓症状或出现血液动力学障碍，清醒状态心率 < 40 次/min，或心脏停搏 > 3 s ②窦房结功能障碍患儿合并房性快速性心律失常，经用射频消融等方法无效，抗心律失常药物治疗不能耐受
II b	合并先天性心脏病的窦房结功能障碍儿童无心动过缓症状，清醒状态时心率 < 40 次/min，或心脏停搏 > 3 s

(吴琳)

参考文献

- [1] Dick M. Clinical cardiac electrophysiology in the young[M]. Second edition. New York: Springer, 2015: 197-208.
- [2] Pasquali SK, Marino BS, Kaltman JR, et al. Rhythm and conduction disturbances at midterm follow-up after the Ross procedure in infants, children, and young adults[J]. Ann Thorac Surg, 2008, 85(6): 2072-2078.
- [3] Anderson JB, Benson DW. Genetics of sick sinus syndrome[J]. Card Electrophysiol Clin, 2010, 2(4): 499-507.
- [4] Benson DW, Wang DW, Dymment M, et al. Congenital sick sinus syndrome caused by recessive mutations in the cardiac sodium channel gene (SCN5A)[J]. J Clin Invest, 2003, 112(7): 1019-1028.
- [5] Wallace MJ, El Refaey M, Mesirca P, et al. Genetic complexity of sinoatrial node dysfunction[J]. Front Genet, 2021, 12: 654925.
- [6] Nof E, Luria D, Brass D, et al. Point mutation in the HCN4 cardiac ion channel pore affecting synthesis, trafficking, and functional expression is associated with familial asymptomatic sinus bradycardia[J]. Circulation, 2007, 116(5): 463-470.
- [7] Cunha BA. The diagnostic significance of relative bradycardia in infectious disease[J]. Clin Microbiol Infect, 2000, 6(12): 633-634.
- [8] Hawks MK, Paul MLB, Malu OO. Sinus node dysfunction[J]. Am Fam Physician, 2021, 104(2): 179-185.
- [9] National Institutes of Health. Pulse.2017. Available at: <https://medlineplus.gov/ency/article/003399.htm>.
- [10] Semizel E, Oztürk B, Bostan OM, et al. The effect of age and gender on the electrocardiogram in children[J]. Cardiol Young, 2008, 18(1): 26-40.
- [11] 张澍. 实用心律失常学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2010: 25-27.
- [12] Sidhu S, Marine JE. Evaluating and managing bradycardia[J]. Trends Cardiovasc Med, 2020, 30(5): 265-272.
- [13] Kusumoto FM, Schoenfeld MH, Barrett C, et al. 2018 ACC/AHA/HRS guideline on the evaluation and management of patients with bradycardia and cardiac conduction delay: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society [J]. J Am Coll Cardiol, 2019, 74(7): e51-e156.
- [14] 李小梅, 丁燕生, 马长生, 等. 中国儿童心血管植入性电子器械专家共识 [J]. 中国心脏起搏与心电生理杂志, 2023, 37(1): 1-11.

第2节 房室传导阻滞

房室传导阻滞是指由于房室结或浦肯野纤维系统病变导致房室间的传导发生延迟或阻滞。

一、房室传导阻滞的分型与心电图诊断

房室传导阻滞分为一度、二度和三度（或称完全）房室传导阻滞。

（一）一度房室传导阻滞

房室间 1:1 传导，但 PR 间期延长超过年龄组的正常高限^[1]（表 3-2-1、图 3-2-1）。PR 间期与年龄和心率有关。

表 3-2-1 PR 间期最高值

年龄	PR 间期 (s)
0~3 d	0.16
> 3~30 d	0.14
> 1~3 个月	0.13
> 3~6 个月	0.15
> 6~12 个月	0.16
> 1~5 岁	0.16
> 5~12 岁	0.17
> 12 岁	0.20



图 3-2-1 一度房室传导阻滞

3 岁女孩，心率 96 次/min，PR 间期 0.24 s

（二）二度房室传导阻滞

二度房室传导阻滞分为二度 I 型房室传导阻滞和二度 II 型房室传导阻滞。

1. 二度 I 型房室传导阻滞

又称莫氏 I 型，文氏现象。心电图特点：① PP 间期固定，而 PR 间期逐渐延长直至 QRS 脱落 1 次；②由于每次能够下传的心动周期 PR 间期逐渐延长，RR 间期则表现为逐渐缩短（图 3-2-2）；③ QRS 脱落导致的最长 RR 间期短于 2 倍的 PP 间期。

2. 二度 II 型房室传导阻滞

又称莫氏 II 型。心电图特点：①心房激动间歇性不下传而不伴 PR 间期逐渐延长。PR 间期正

常或轻度延长，但固定不变，长RR间期等于PP间期的2倍（图3-2-3）。②房室间可呈固定或不固定的2:1或3:2下传。

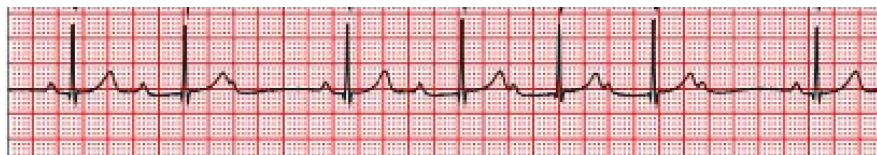


图 3-2-2 二度Ⅰ型（莫氏Ⅰ型）房室传导阻滞

10岁女孩，心率59次/min，PR间期逐渐延长，第3、8个P波未下传

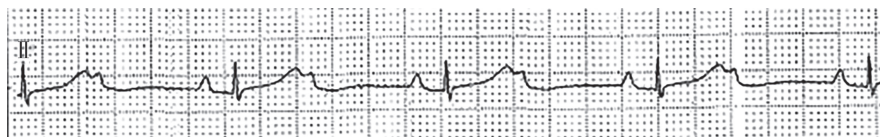


图 3-2-3 二度Ⅱ型（莫氏Ⅱ型）房室传导阻滞

4岁男孩，心率49次/min，房室2:1下传，下传的PR间期固定伴轻度延长

3. 三度房室传导阻滞

又称完全性房室传导阻滞。完全性房室传导阻滞通常呈持续性，偶见间歇出现低度房室传导阻滞甚至窦性心律。心电图特点：①房室间的传导完全中断，P波与QRS波群无关，心室率慢于心房率。②QRS波群形态及逸搏频率与阻滞部位有关，阻滞部位较高，逸搏点在希氏束分叉部位以上，心室逸搏频率较快，且QRS波群形态与窦性相似。阻滞部位低则心室率慢，QRS波群形态宽大畸形（图3-2-4）。阻滞部位不同，逸搏频率有所不同。但在同一阻滞部位，逸搏频率的波动范围很广（图3-2-5）。



图 3-2-4 三度房室传导阻滞

心房率125次/min，心室率52次/min，P波与QRS波群无关，QRS波群形态与窦性相似

----- 希氏束下阻滞
—— 希氏束内阻滞
----- 房室结阻滞

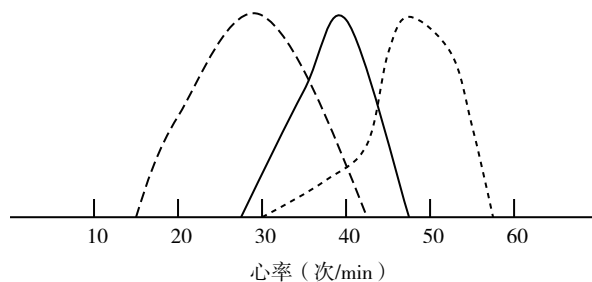


图 3-2-5 完全性房室传导阻滞部位和逸搏频率的关系