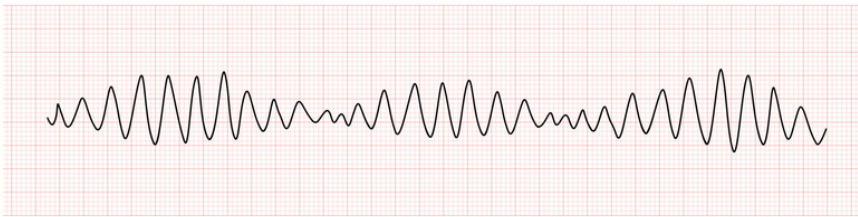
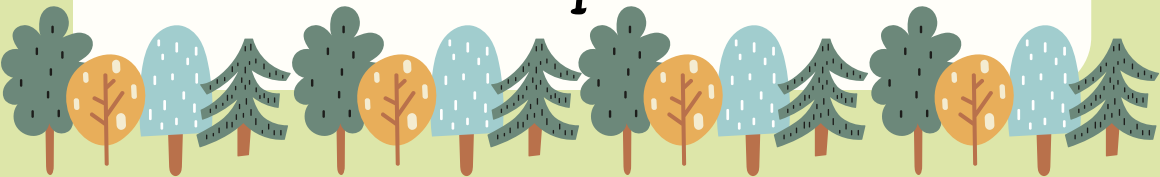


## 長QT症候群(LQTS)

心臟能夠正常跳動，是透過細胞膜上的離子通道，調控心肌細胞內外的鈉、鉀、鈣等離子的流動與濃度，產生週期性規律的電氣活動和訊號傳遞（包括去極化和再極化），使得心肌能規律地收縮。LQTS是一種基因性的離子通道疾病。是心肌細胞的離子通道因為基因變異產生功能異常所引起的。心電圖上的QT間距，代表再極化（可以理解成心臟“充電”）的過程，當QT間距不正常地延長，患者將會容易出現多型性的心室頻脈（稱為Torsades de pointes尖端扭轉型心室頻脈），可能會導致生命危險。

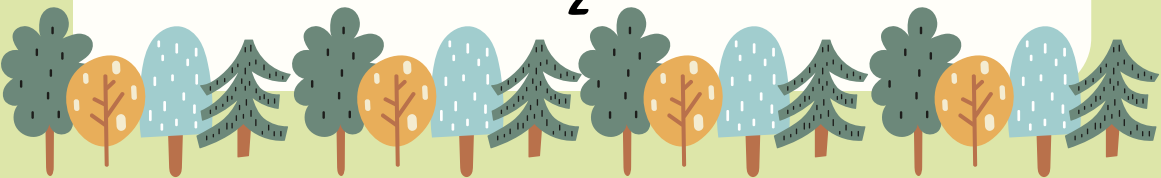
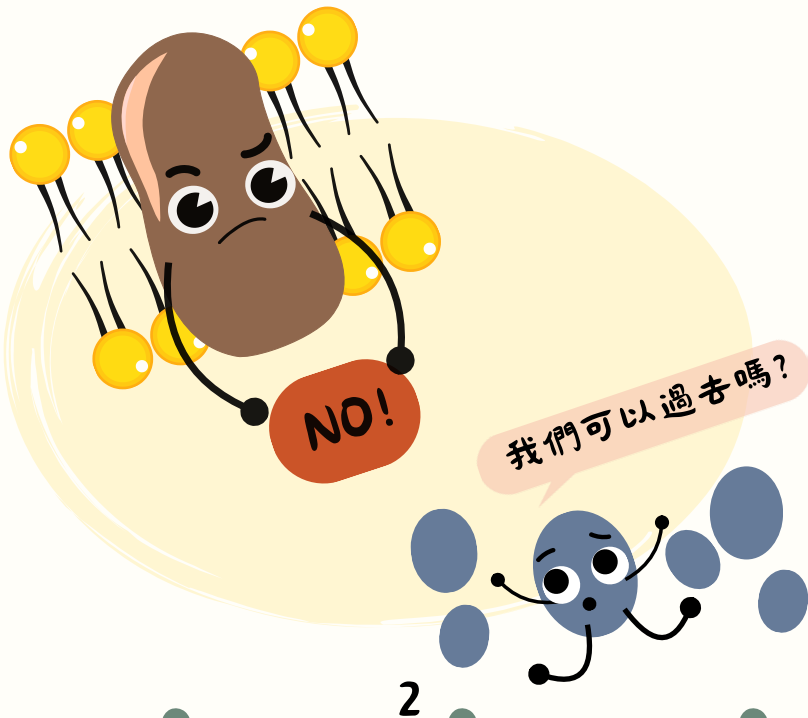


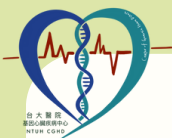
- Torsades de pointes尖端扭轉型心室頻脈



## 我為什麼會發生QT延長

QT延長可能是先天基因變異的因素或是後天造成。基因性的LQTS發生率約1/2000，多與鈉、鉀、鈣離子通道基因變異有關，大多為體染色體顯性表現。因此帶有致病的基因變異父母，生下來的小孩不論男女，約有50%的機率會遺傳到此基因變異。因此，一旦發現家庭成員患有LQTS，依歐美醫學建議家庭成員都應該接受篩檢。這樣才能在症狀發生前，盡早發現受影響的成員，提早進行預防及治療。

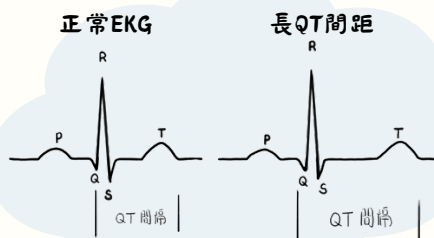


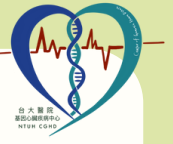


## 我可能會有什麼症狀

- 1 估計有一半的LQTS患者，在診斷之前從未出現症狀，是偶然做心電圖檢查才發現有變異。
- 2 有些人有LQTS特有的心律失常“尖端扭轉型心室頻脈 (Torsades de pointes)”，會因大腦缺乏血液供給時，發生突然、暫時地失去意識（失神），也可能導致暈厥、抽搐、最初因為時常抽搐找不到原因，被診斷為癲癇，甚至接受了抗癲癇藥物治療。
- 3 有些人發生Torsades de pointes會自行恢復正常，而有些人會進展為突然心跳驟停（sudden cardiac arrest）或心因性猝死(sudden cardiac death)。

!! 然而QT間距越長，發生昏倒或致命性心律不整的風險越高。





# 要怎麼確定我患有LQTS呢

2022年歐洲心臟學會(ESC)LQTS的診斷標準：

- 1 Schwartz評分系統大於或等於3.5分。
- 2 在無其他明顯次發原因的情況下出現暈厥，經過兩次以上心電圖檢查（間隔至少一天），顯示QTc間距在460到480毫秒之間，也會懷疑是長QT症候群，建議進一步進行基因檢測。

**!!** 醫師會視您的情況做適當的判斷及診斷。

## Schwartz評分系統

心電圖報告顯示

	分數
a. QTc間距：	
≥480毫秒.....	3.5
460-479毫秒.....	2
450-459毫秒.....	1
b. 運動心電圖檢查恢復的第4分鐘QTc間距≥480毫秒.....	1
c. 尖端扭轉型心室頻脈.....	2
d. T波交替變異.....	1
e. 心電圖有其中有三個導程T波有雙向狀態.....	1
f. 根據年齡心率低於正常範圍.....	0.5

病史

a. 昏厥：	
在壓力或運動時發作.....	2
無壓力或運動時發作.....	1

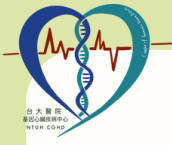
家族史

a. 家庭成員有確診的LQTS.....	1
b. 直系親屬中有小於30歲不明原因心臟猝死.....	0.5

基因檢測

a. 致病性變異的基因.....	3.5
------------------	-----





## 分類

LQTS是依照離子通道基因變異的不同來進行分類，目前至少有17個亞型，且這個數量還在持續增加中。最常見的是LQT1，LQT2，LQT3三個亞型，共佔全部LQTS病人的70-75%以上。

LQT1(為KCNQ1的基因變異)是一種鉀離子通道疾病。多數病人可能因運動而誘發心律不整。此類病患，未經醫師評估前建議要避免劇烈及競賽型運動，最好要避免游泳，若一定要游泳，在游泳前務必服用藥物且要有其他成年人陪同。

LQT2(為KCNH2的基因變異)是一種鉀離子通道疾病。多數病人可能因突然的聽覺刺激而誘發心律不整。例如：汽車喇叭聲、鬧鐘的響鈴等。因此，建議勿使用鬧鐘，也要調整手機音量避免造成驚嚇。家中若有嬰兒，應和嬰兒分房睡，避免嬰兒半夜突然哭鬧，引起心律不整。日常生活要避免巨大、尖銳的聲音刺激，避免誘發致命的心律不整。

LQT3(為SCN5A的基因變異)是一種鈉離子通道疾病。多數病人可能於睡眠或休息時發生心律不整。少數人發作可能是致命的。



## 我該接受治療嗎？

**!!**所有患者不論有無症狀都應該接受治療，這是因為症狀可能隨時會發生，有些無症狀的病患，第一次發生就是突然猝死。

### ① β受體阻斷劑(乙型阻斷劑)

一般而言，無論何種基因亞型，最常用的首選藥物是β受體阻斷劑，有時也需要搭配其他藥物使用。

### ② 鉀離子補充

LQT2患者應維持血中鉀離子濃度，避免QT延長，可考慮使用鉀錠。

### ③ 藥物-Mexiletine

LQT2和LQT3基因型患者可考慮使用。

### ④ 植入心內去顫器(ICD)

患者曾經歷過心臟驟停(sudden cardiac arrest)的事件，強烈建議要植入心內去顫器(ICD)。

### ⑤ 左心交感神經阻斷術

經歷頻繁的ICD電擊者，可能需要以手術進行左心交感神經去除術，減少心律不整發生。

**!!**建議可與您的大人心臟科/兒童心臟科醫師討論，患者最佳的治療方式。

