

ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ J ВОЛНЫ
Санкт-Петербургская психиатрическая больница №1 им. П.П.Кащенко

Рассматривается диагностическое значение J-волны, излагаются современные представления о синдроме Бругада, синдроме ранней реполяризации желудочков, идиопатической фибрилляции желудочков, их роли в возникновении внезапной аритмической смерти.

Ключевые слова: J-волна, синдром Бругада, синдром ранней реполяризации желудочков, идиопатическая фибрилляция желудочков, внезапная аритмическая смерть

The diagnostic value of J-wave is considered, up-to-date concepts on Brugada syndrome, early ventricular repolarization syndrome, and idiopathic ventricular fibrillation, as well as their role in pathogeny of sudden arrhythmic death, are given.

Key words: J-wave, Brugada syndrome, early ventricular repolarization syndrome, idiopathic ventricular fibrillation, sudden arrhythmic death.

J волна представляет собой хорошо выраженную позднюю положительную волну дельта, следующую за комплексом QRS, либо зазубренность на нисходящем колене зубца R, маленький добавочный зубец r (r') и напоминает по форме «горб верблюда» (другое название J волны - «camel-hump sign»), «крючок для шляпы», «купол», «зарубку». Как электрокардиографический феномен, J волна была впервые описана F.Kraus в 1920 г у пациента с гиперкальциемией [1]. Позднее, в 1938 г, W.Tomazewski представил случай J волны при гипотермии [2]. В 1953 г. J.J.Osborn публикует работу по экспериментальной гипотермии у собак [3], которая сразу становится столь популярной среди коллег, что J волне присваивается имя Осборна: сначала как слэнговое, а впоследствии и официальное, за его заслуги в деле изучения гипотермии. Таким образом, с середины 50-х годов прошлого столетия зубец Осборна становится синонимом J волны и, по мнению большинства исследователей, это патогномичный для гипотермии паттерн ЭКГ.

В дальнейшем на протяжении десятилетий в кардиологии возникает парадоксальная ситуация, когда гипотермический зубец Осборна (J волна) описывается у пациентов в отсутствие гипотермии - при гиперкальциемии [4], интоксикации кокаином и галоперидолом [5], при острой неврологической патологии [6], после прерванной внезапной смерти [7], и в этих клинических ситуациях зубец Осборна (J волну) называют «nonspecific camel-hump sign» [8] или «normothermic Osborn wave» [9]. Семантическую несуразность используемых для J волны терминов иллюстрирует название статьи A.Patel et al (1994) «The Osborn Wave of Hypothermia in Normothermic Patients» [5]. Авторы представили наблюдение зубца Осборна у 8 пациентов с нормальной температурой тела, у 3 из которых был нижний острый инфаркт миокарда (ОИМ), у 2 гипертоническая болезнь, 1 с интоксикацией галоперидолом, 1 с передозировкой кокаином и 1 с кардиалгией несердечного характера.

К J волне также относили подъем точки J над изоэлектрической линией (J-deflection) или подъем сегмента ST, который наблюдается при различных физиологических и патологических состояниях, таких как

синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), острая ишемия миокарда, перимииокардит, гиперкалиемия, нарушение внутрижелудочковой проводимости, синдром Бругада (СБ). Различают подъем точки J над изоэлектрической линией (J-deflection) с морфологией QRS-notching (зазубрина) или QRS-slurring (волна соединения) и J волну (J-wave) с большой амплитудой и продолжительностью. Клиническое и аритмогенное значение J волны в значительной степени игнорировалось до 1996 г, когда G.X.Yan и С.Antzelevitch опубликовали работу о ионных и клеточных основах J волны и механизмах аритмогенеза [10].

В основе появления J волны лежит электрофизиологическое различие М-клеток, эпикардиальных и эндокардиальных клеток миокарда по продолжительности потенциала действия (ПД) в ранних фазах (1 и 2). Форму ПД определяют входящие натриевые (I_{Na}) и кальциевые токи (I_{Ca}) или выходящий калиевый ток (I_{to}). I_{to} играет важную роль в формировании J волны, таким образом, любые факторы, влияющие на I_{to} , могут моделировать J волны на ЭКГ. Замедление I_{to} в эпикардиальных клетках приводит к потере вершины (купола) ПД с характерной «вырезкой» в начале фазы плато на некоторых участках эпикарда. Поскольку в эндокарде ПД имеет нормальную величину, происходит возрастание градиента между эндокардом и эпикардом, а также внутри различных участков самого эпикарда, т.е. возникает трансмуральный вольтажный градиент. На ЭКГ это проявляется поздней волной после комплекса QRS (волной J). На различных участках эпикарда реполяризация идёт с разной скоростью, и эта гетерогенность приводит к выраженной дисперсии реполяризации и рефрактерности между эпикардом и эндокардом (или в самом эпикарде) с образованием «узвизимого окна».

Следует отметить, что потеря «свода» ПД возникает чаще в эпикарде правого желудочка (ПЖ) из-за его более тонкой стенки и более выраженной 1-й фазы ПД, проявляющей зависимость от плотности I_{to} . Есть мнение, что на зазубрину ПД влияет и ток хлора, активированного циклическим аденозинмонофосфатом, и что эпикард обладает большей его плотностью, чем

эндокард. Всё это важно для понимания СБ как преждевременной (ранней) реполяризации эпикарда ПЖ.

В акцентировании зубца J при гиперкальциемии важную роль играют усиление тока хлора, активированного кальцием, и снижение входящего тока I_{Ca} . Гипотермическая волна J (зубец Осборна) является результатом выраженного трансмурального вольтажного градиента вследствие гетерогенности I_{to} в М-клетках и эпикарде. Кроме того, гипотермия приводит к замедлению проводимости, что даёт возможность раздельному появлению зубца J и комплекса QRS. Активация АТФ-чувствительного калиевого тока или снижение входящего I_{Ca} могут быть ответственны за изменения ПД, проявляющиеся на ЭКГ паттерном СРРЖ. Это позволило выдвинуть предположение, что аритмии, связанные с ранней реполяризацией желудочков, а также с гипотермией и некоторыми формами ОИМ, в частности, идиопатическая фибрилляция желудочков (ИФЖ) обусловлены, в первую очередь, величиной и плотностью I_{to} при синдроме J волны [11-12].

J волны классифицируют как гипотермические (зубец Осборна), негипотермические и идиопатические (при СРРЖ, СБ и ИФЖ). Гипотермическая J волна (зубец Осборна) регистрируется у 80-85% пациентов с гипотермией, и амплитуда его увеличивается по мере снижения температуры тела. Зубцы Осборна могут появляться диффузно во всех отведениях или ограничиваться отдельными отведениями, изредка правыми грудными, имитируя СБ. Клинические и экспериментальные данные об аритмогенном значении зубца Осборна немногочисленны и противоречивы: частота возникновения желудочковых тахикардий при гипотермии оценивается от 0 до 100%, при этом блокаторы натриевых каналов (прокаинамид и лидокаин) не только не эффективны в предупреждении и лечении нарушений ритма у пациентов с гипотермией в период их согревания, но даже проаритмогенны [13].

Негипотермическая J волна регистрируется у пациентов с нормальной температурой тела при различных состояниях и заболеваниях, таких как электролитный дисбаланс (прежде всего, гиперкальциемия и гиперкалиемия), различные метаболические нарушения и воспалительные заболевания. Ишемические события в бассейне левой огибающей коронарной артерии могут не проявляться на ЭКГ классическим подъёмом сегмента ST. Появление J волны в I и aVL отведениях, как результат электрической неоднородности реполяризации эндокарда и эпикарда, некоторые авторы предлагают считать новым диагностическим критерием ОИМ [14]. С. J. Ortega (2008) описал случаи нижнего ОИМ с выраженной волной J и депрессией сегмента ST у четырёх больных без аритмических событий в прошлом, с благополучным семейным анамнезом [15].

J волна сопровождает острый перикардит, тромбоз лёгочной артерии, нарушения центральной и периферической нервной системы, интоксикацию трициклическими антидепрессантами и кокаином, а также лёгочную патологию и острые неврологические состояния, особенно при повышении внутричерепного давления (черепно-мозговую травму, инсульт, субарахноидальное кровоизлияние) [6, 13, 16].

Описаны случаи регистрации J волны в нижних отведениях, обусловленные различными первичными и вторичными аномалиями папиллярных мышц (гипертрофия, гемангиома, папиллярная фиброэластома, киста, вследствие воспаления при артериите Такаюсу, при изолированном инфаркте, гипоплазии некомпактного миокарда, при кардиомиопатии такоубо) и предложен новый эхо- и электрокардиографический термин - «синдром папиллярных мышц» [17]. J.P. Boineau (2007) предложил анатомическое объяснение J волны при изменениях папиллярных мышц глубоким внедрением волокон Пуркинью в субэпикардальный слой миокарда, что приводит к росту трансмуральной активации с более ранней реполяризацией желудочков [18].

СИНДРОМ БРУГАДА

СБ был впервые описан в 1992 г. испанскими кардиологами Р. и J. Brugada у пациентов с прерванной клинической смертью в анамнезе. В настоящее время под СБ понимают клинко-электрокардиографический синдром, характеризующийся синкопальными состояниями и эпизодами внезапной сердечной смерти (ВСС) у пациентов без органических изменений сердца и проявляющийся на ЭКГ постоянным или транзиторным подъёмом сегмента ST (с выраженной волной J), напоминающим блокаду правой ножки пучка Гиса (БПНПГ), в правых грудных отведениях V1-V3, реже в нижних и боковых отведениях (атипичный СБ) или зеркально (волна лямбда или волна Гуссака). СБ является врождённой (первичной) электрической болезнью сердца (каналопатией), с аутосомно-доминантным типом наследования, ассоциирован с синкопальными состояниями и высоким риском ВСС из-за развития жизнеопасных аритмий - желудочковой тахикардии (ЖТ) и фибрилляции желудочков (ФЖ).

По клинической картине различают симптомный (синкопальный) и бессимптомный (бессинкопальный) вариант СБ, по выраженности изменений на ЭКГ - классический (явный), интермиттирующий и латентный (скрытый) СБ. Существуют три ЭКГ-типа СБ, из которых собственно СБ является 1 тип, однако все три типа могут последовательно наблюдаться у одного и того же пациента, и изменения ЭКГ при СБ часто носят преходящий характер. Различают СБ спорадический (приобретённый - 63%) и генетически обусловленный (идиопатический - 37%).

К дополнительным факторам риска развития жизнеопасных аритмий при СБ относятся следующие изменения ЭКГ:

1. ширина зубца S в V1 > 80 мс, S во II и III значительно шире у пациентов с выраженной блокадой натриевых каналов;
2. увеличение продолжительности QRS > 102 мс в V2;
3. интервал r-J в V2 ≥ 90 мс;
4. удлинение интервала Tr-e и дисперсия Tr-e;
5. интервал QTc в V2 > 460 мс;
6. альтернация зубца T, особенно после провокационных проб;
7. заметный зубец R в отведении aVR;
8. задержка начала возбуждения между правым и левым желудочками;

9. удлинение интервала PR и расширение комплекса QRS (при мутации гена SCN5A);
10. фрагментированный QRS [19].

Клинический спектр пациентов с паттерном Бругада является широким и отражает разнородность основной патофизиологии. Особенности ЭКГ в правых грудных отведениях, по-видимому, не являются маркером определённого синдрома, а скорее отражают электрическое состояние структурных или функциональных отклонений ПД эпикарда в путях оттока правого желудочка генетической, воспалительной или инфекционной этиологии [20].

Паттерн Бругада регистрируется при лихорадке, гипотермии, ваготонии, при электролитном дисбалансе (гиперкалиемии, гиперкальциемии) и дефиците тиамина, при дистрофической миотонии Штейнерта, атаксии Фридрейха, мышечной дистрофии Дюшенна, у лиц с воронкообразной деформацией грудной клетки, с ложными хордами левого желудочка, при амилоидозе, при механическом сдавлении или ишемии путей оттока правого желудочка, при остром миокардите и кардиомиопатии Шагаса, при стенокардии Принцметала, кардиохирургических операциях, расслоении аорты, тромбозе лёгочной артерии, остром лёгочном сердце, при поражении головного мозга, панкреатите, анафилактических реакциях, после электроимпульсной терапии.

Многие лекарства способны индуцировать СБ: антиаритмические (IA, IB, IC классов, β -блокаторы); антиангинальные (блокаторы кальциевых каналов, нитраты); психотропные (антидепрессанты, антипсихотики, антиконвульсанты, литий, седативные); ваготоники, α -адренергические агонисты, антигистаминовые, кокаин, антималярийные, анестетики, инсулин, месалазин. Дальнейшие исследования провоцирующих факторов для развития этого жизнеугрожающего синдрома необходимы, чтобы идентифицировать потенциально возможных пациентов [21].

СБ наследуется по аутосомно-доминантному типу. В настоящее время известно 11 генов, ответственных за СБ: SCN5A (BrS1), GPD1L (BrS2), CACNA1C (BrS3), CACNB2b (BrS4), SCN1B (BrS5), KCNE3 (BrS6), SCN3B (BrS7), KCNJ8 (BrS8), CACNA2D1 (BrS9), KCND3 (BrS10), MOG1 (BrS11). Примерно 60-70% пациентов с СБ остаются генотипически неидентифицированными. Наиболее хорошо изучены мутации α -субъединицы гена SCN5A, которые приводят к широкому спектру фенотипов, включающих помимо СБ: синдром внезапной неожиданной ночной смерти и синдром детской внезапной смерти, синдром удлинённого интервала QT 3 типа, болезнь Ленегра, ИФЖ, врождённый синдром слабости синусового узла, врождённую остановку предсердий, наследственную фибрилляцию предсердий, аритмогенную кардиомиопатию/дисплазию правого желудочка, дилатационную кардиомиопатию, ОИМ, некоторые формы эпилепсии и шизофрении.

Диагноз СБ достоверен, если на ЭКГ обнаруживается coved-подъём сегмента ST в правых грудных отведениях (на исходной ЭКГ или после провокационных тестов) и одно или более из следующих условий:

1. зарегистрированная полиморфная ЖТ/ФЖ;
2. история внезапной (необъяснённой) сердечной смерти родственников в молодом возрасте (<45 лет) или 1 тип СБ на ЭКГ у родственников;
3. необъяснимые синкопе;
4. синдром ночного мучительного дыхания;
5. индуцирование ФЖ/ЖТ при ЭФИ.

Признано, что пациенты с СБ, имеющие в анамнезе опасные для жизни аритмии, ночное мучительное дыхание или прерванную ВСС, находятся в самом высоком риске и имеют абсолютные показания для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) [22].

Стратификация риска бессимптомных пациентов с СБ остаётся проблемой и вопросом живых дебатов. Семейная история ВСС в возрасте моложе 45 лет и наличие СРРЖ в ниже-боковых отведениях признаны независимыми предикторами фатальных аритмических событий [23]. Известно, что многие клинические случаи ИФЖ на самом деле могут трактоваться в рамках СБ. S.Viskin et al (2000) изучили 39 пациентов с ИФЖ и 592 человека из контрольной группы и обнаружили, что распространённость 1 типа СБ составила 21% при ИФЖ (8 пациентов) и 0% в контрольной группе ($p < 0,005$). Сомнительное присутствие паттерна Бругада наблюдалось у 2 пациентов ИФЖ (5%) и в 1% контрольной группы [24]. Ретроспективный анализ пациентов с ИФЖ и прерванной ВСС в стационаре, в зависимости от используемых критериев, позволил от 3 до 24% этих пациентов отнести к СБ [25]. По данным других исследований, от 40 до 60% всех случаев ИФЖ на самом деле являются СБ [26].

СИНДРОМ РАННЕЙ РЕПОЛЯРИЗАЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ И ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ФИБРИЛЛЯЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ

СРРЖ был впервые описан в 1936 г. R.A.Shipley и W.R.Hallaran, которые исследовали 4 отведения 200 здоровых молодых мужчин и женщин и обнаружили особенности соединения J с конечной частью комплекса QRS в виде slurring («смазанности») и notching («зазубрины»), оценив изменения как вариант нормы в рамках ускоренной реполяризации желудочков. В 1961 г. R.D.Wasserburger и W.I.Alt дополнили СРРЖ признаками подъёма сегмента ST на стыке точки J и комплекса QRS от 1 до 4 мм от изолинии вогнутой вниз формы с асимметричными, большой амплитуды зубцами T в грудных отведениях. В настоящее время под СРРЖ понимают идиопатический электрокардиографический феномен, характеризующийся наличием J волны на нисходящей части комплекса QRS и псевдокоронарным подъёмом сегмента ST [27].

ЭКГ-признаками СРРЖ являются: горизонтальный или косонисходящий подъём сегмента ST на 1-6 мм выпуклостью книзу; быстрое и значительное увеличение амплитуды зубца R в грудных отведениях с одновременным уменьшением или исчезновением зубца S; наличие J-точки с отчётливой зазубриной (псевдозубец r) или высокой волны соединения на нисходящем колене зубца R; уширение QRS до 90 ± 10 мс (80 ± 10 мс у здоровых лиц); асимметричные зубцы T высокой амплитуды (положительные или отрицательные), так

называемый «лабильный» или «ювенильный» рисунок волн Т; поворот электрической оси сердца против часовой стрелки; некоторое укорочение интервала QTc в среднем до 392 ± 22 мс (401 ± 13 мс у здоровых лиц).

В последующие годы некоторые исследователи безуспешно пытались охарактеризовать клиническое и прогностическое значение СРРЖ, но долгие годы СРРЖ традиционно интерпретировался как «невинный» («benign J wave») вариант нормы. Распространённость СРРЖ составляет 2-5% среди молодых здоровых людей и 13-48% среди пациентов, поступающих в стационар по скорой помощи с жалобами на боли в левой половине грудной клетки. СРРЖ чаще обнаруживается у лиц мужского пола (77%), молодого возраста (27,5%), особенно у ваготоников, спортсменов; при гипертрофической кардиомиопатии, дефектах и гипертрофии межжелудочковой перегородки, дисплазии соединительной ткани и пролапсе митрального клапана, поражении спинного мозга и у наркоманов [28, 29], а также при синдроме WPW [30] и синдроме укороченного интервала QT [31]. ЭКГ проявления СРРЖ обнаруживают обратную корреляцию с ЧСС и возрастом.

В настоящее время активно исследуется роль наследственности и национальности в развитии СРРЖ. В экспериментальных работах получены данные, что активация АТФ-чувствительного калиевого тока вызывает картину СРРЖ у собак. Недавно у пациентов с СРРЖ были обнаружены мутации гена KCNJ8, ответственного за формирование субъединицы этого канала [32], и мутации $\alpha 1$ - и $\beta 2$ - субъединиц кальциевых каналов L-типа [33]. Обнаружено, что выраженность СРРЖ самая незначительная у европейцев. У афро-американцев чаще отмечается подъём ST в I и V3-V6, тогда как у китайцев - в V1 и V2. Амплитуда волны J самая большая у китайских мужчин в I, V1-V6 и у китайских женщин в V1-V3 [34].

Сомнения в «доброкачественности» СРРЖ возникли после публикации С.М.Оtto et al (1984), в которой авторы представили три случая ФЖ во время сна у молодых здоровых мужчин, беженцев из Юго-Восточной Азии. Единственной аномалией у этих пациентов были выраженные волны J с подъёмом сегмента ST [35]. В столице Филиппин (Маниле) в период с 1948 по 1982 г., в общей сложности 722 практически здоровых молодых мужчины погибли во сне от болезни «Bungungut» (что с местного наречья можно перевести как «стонущий во сне») [36]. В 1980-х годах Центр по контролю заболеваний (США) получил около 120 сообщений о случаях ВСС беженцев из Юго-Восточной Азии, проживающих в США [37].

Первыми на связь между СРРЖ и ИФЖ обратили внимание Y.Aizawa et al в 1993 г. Они описали четырёх пациентов с ИФЖ, на ЭКГ которых обнаружили признаки БПНПГ с J волной в нижних и боковых отведениях и с положительными зубцами Т. Наблюдаемый феномен СРРЖ авторы объяснили задержкой проводимости по типу «брадизависимой внутрижелудочковой блокады». Однако эта J волна была устойчивой частью морфологии QRS, никак не связанной с ЧСС [38]. В 2000 г I.Gussak и С.Antzelevitch в экспериментальных работах доказали, что СРРЖ не может a priori рассмат-

риваться как вариант нормы, и что при определённых условиях пациенты с СРРЖ могут быть в большом аритмогенном риске [39], включая развитие электрического шторма [40]. Это подтверждается также примерами наследственной истории ВСС у пациентов с СРРЖ [41] и многочисленными клиническими наблюдениями.

М.Takagi et al (2000) наблюдали трёх пациентов в рамках атипичного СБ с эпизодами ФЖ в анамнезе и с J волной в нижних отведениях. Отмечалась динамика степени подъёма сегмента ST в течение суток, кроме того, введение дизопирида приводило к увеличению, а физическая нагрузка к исчезновению J волны [42]. М.Maguyama et al (2002) описали клинический случай вазоспастической стенокардии у 52-летнего мужчины, у которого за 20 минут до развития ФЖ на ЭКГ во всех отведениях появились J волны амплитудой до 7 мм [43]. Р.Kukla et al (2007) описали двух пациентов с J волной в нижних и боковых отведениях после прерванной ВСС. В обоих случаях J волна исчезала после введения аймалина, у одного пациента появился covед-паттерн в правых грудных отведениях, типичный для СБ. Этот пациент отказался от лечения хинидином и ИКД, другому был установлен ИКД [44].

Описан случай брадизависимой ФЖ у 40-летней женщины с СРРЖ в нижних и правых грудных отведениях с хорошим эффектом изопротеренола [45]. В исследовании M.Haissaguerre et al (2008) СРРЖ достоверно чаще встречался у пациентов с ИФЖ (31% против 5% в контрольной группе, $p < 0,001$) и регистрировался, главным образом, в нижних и боковых отведениях. J волнам высокой амплитуды (2 мм) была присуща бóльшая аритмогенность, чем низкоамплитудным (1,2 мм). Всего обследовано 206 пациентов [46]. У пациентов с признаками СРРЖ при установке ИКД также отмечалось больше аритмических событий (41% против 23%). Кроме того, именно пациенты с J волной развивали аритмические штормы, резистентные к β -блокаторам, верапамилу, амиодарону, и с хорошим эффектом изопротеренола в острых случаях и хинидина - в хронических [47]. В наблюдении 14-летней девочки с СРРЖ и с историей свыше 100 эпизодов ФЖ генетическое исследование выявило мутацию гена KCNJ8, субъединицы АТФ-чувствительного калиевого канала [32].

В последние годы появились и статистические данные о связи СРРЖ с жизнеопасными аритмическими событиями. Согласно исследованиям А.Abe et al (2007), у пациентов с синкопальными состояниями по сравнению со здоровыми достоверно чаще, регистрируется J волна (18,5% против 2%) [48]. R.Rosso et al (2008) изучили частоту СРРЖ у 45 пациентов с ИФЖ, 121 спортсмена и 124 здоровых людей и сделали вывод, что J волна чаще отмечается у пациентов с ИФЖ, чем у здоровых (42% против 13%, $p = 0,001$), при этом достоверно чаще в нижних (27% против 8%, $p = 0,006$) и отведениях I и aVL (13% против 1%, $p = 0,009$) и с одинаковой частотой в V4-V6 (6,7% против 7,3%, $p = 0,86$). Отмечено также, что частота СРРЖ у молодых спортсменов является промежуточной между здоровыми людьми и пациентами с ИФЖ [49].

F.M.Merchant et al (2009) изучили медицинские отчёты по ИКД, установленным в одном учреждении за 1988-2008 гг, чтобы идентифицировать случаи идиопатической ЖТ/ФЖ. Из 1 224 пациентов с ИКД было выявлено 39 случаев идиопатической ЖТ/ФЖ, из которых 9 (23%) продемонстрировали СРРЖ. За средний срок $7,2 \pm 4,6$ года количество шоков дефибрилятора или смертность были выше у пациентов с СРРЖ (30% против 11%), J волна в 8 раз чаще регистрировалась в отведениях V4-6 [50].

Наиболее полное исследование по оценке распространённости и прогностическому значению СРРЖ в общей популяции выполнено J.T.Tikkanen et al (2009). Обследовано 10864 человек в возрасте 44 ± 8 лет, обнаружен повышенный риск ВСС при подъёме точки J в нижних отведениях $> 0,1$ мВ в 1,28 раза, а при $> 0,2$ мВ (0,3%) - в 2,98 раза [51]. Очевидно, что все эти исследования указывают на необходимость пересмотра благосклонного отношения к СРРЖ.

СИНДРОМ J ВОЛНЫ

Накопленные многочисленные клинические данные о J волне позволяют выявить один очевидный факт. Перефразируя известное всем высказывание Н.Marriott, можно сказать, что волна J одна, а ситуаций более сотни. Между тем, нельзя не отметить, что кроме похожих изменений ЭКГ существует и определённая фенотипическая схожесть СРРЖ, СБ и ИФЖ. Это отчётливое преобладание мужского пола (при СРРЖ 4:1-6:1, при СБ 8:1-10:1, при ИФЖ 2:1-3:1); молодой или средний возраст пациентов; отсутствие любой распознаваемой структурной болезни сердца; отсутствие связи со стрессом; улучшение реполяризации при введении изопроterenолола. Кроме того, при СРРЖ и СБ важная роль отводится наследственности, а СБ и ИФЖ объединяют общность мутации гена SCN5A 3p21-p24, спонтанно развивающиеся серьёзные аритмические события (при СБ, преимущественно, в 80% случаев, в ночные часы), индуцирование жизнеопасных аритмий при ЭФИ, акцентуация J волны и подъёма ST при урежении ритма, нормализация подъёма ST и предотвращение ФЖ при введении хинидина. С.Antzelevitch и G.X.Yan в 2010 г. предположили, что аритмогенный прогноз этих трёх синдромов, по-видимому, определяется различной плотностью Ito в эпикарде: низкой при СРРЖ, средней при ИФЖ и максимальной при СБ, и объединили их в «синдром J волны» [52].

По степени риска аритмических событий ими были выделены 3 типа СРРЖ: 1 тип (низкого риска) распространён среди здоровых лиц и спортсменов - образец СРРЖ регистрируется в боковых отведениях; 2 тип (среднего риска) - образец СРРЖ регистрируется в нижних или нижне-боковых отведениях; 3 тип (высокого риска) связан с самым высоким уровнем риска жизнеопасных аритмий (ЖТ/ФЖ) и сердечного шторма - образец СРРЖ регистрируется во многих отведениях: нижних, боковых, правых. Позднее 4 типом СРРЖ ими был назван СБ (с образцом СРРЖ в правых грудных отведениях).

Существуют и анатомические различия, находящие своё отражение на ЭКГ: при СРРЖ J волна чаще

наблюдается в боковых (в правых грудных отведениях только в 9% случаев), при ИФЖ в нижне-боковых, при СБ - в правых грудных отведениях. Следует так же отметить, что интервал QTc при ИФЖ имеет тенденцию к укорочению ($QTc \leq 360$ мс) [53]. По мнению ряда авторов, термин ИФЖ должен быть сохранён только для случаев, не сопровождающихся никакими изменениями на ЭКГ, а при наличии волны J в нижних (II, III, aVF) и/или боковых (V5-V6) отведениях целесообразнее использовать эпоним «Haissaguerre syndrome» [54].

Интересно, что все наследственные формы синдрома J волны проявляют «overlap syndrome» («синдром перекрёста»), т.е. могут сосуществовать у одного пациента или среди членов одной семьи. Описана история ИФЖ у молодого китайца, на ЭКГ которого отмечались выраженные волны J практически во всех отведениях, конфигурации СРРЖ и СБ [55]. У другого пациента с ИФЖ на ЭКГ регистрировался СРРЖ в нижних отведениях, а у его брата типичный паттерн СБ [56]. Интересное наблюдение представили J.B.Gourraud et al на Конгрессе ESC 2011 (Gourraud JB, Sacher F, Hocini M et al. Indeterminate J wave syndrome: overlap or new phenotype, по материалам ESC Congress 2011). У 9-летней девочки с эпизодами ФЖ в анамнезе, структурно нормальным сердцем и коронарными сосудами, по данным обследований, на ЭКГ регистрировался подъём сегмента ST в V1, avR и III с реципрокной депрессией в остальных отведениях и удлинение интервала QTc=537 мс. Генетическая экспертиза выявила мутации гена SCN5A, по поводу диагноза атипичного СБ был установлен ИКД и назначен приём хинидина. После этого в первые 2 года было зарегистрировано 2 электрошока, затем по 1 ФЖ в месяц. После добавления к терапии β-блокаторов и амиодарона зарегистрирован электрический шторм (учащение ФЖ до нескольких в сутки). После обнаружения аритмогенных участков в межжелудочковой перегородке выполнена абляция. Три другие абляции проведены в путях оттока ПЖ и ЛЖ и в области верхушки сердца. В тот же день развился новый шторм с развитием кардиогенного шока, что потребовало выполнения трансплантации сердца. Авторы предположили, что причиной этих драматических событий могло быть нарушение проводимости сердца вследствие выявленной низкой плотности волокон Пуркинье.

J-ВОЛНА ПРИ ОСТРОМ ИНФАРКТЕ МИОКАРДА С НОВОЙ МУТАЦИЕЙ ГЕНА SCN5A

L.R.Dekker et al. (2006) полагают, что риск ФЖ при ОИМ определяется степенью изменений сегмента ST и наследственной историей ВСС, имея в виду роль генетических мутаций ионных каналов сердца. По-видимому, пациенты с ОИМ, имеющие врождённые каналопатии, находятся в более высоком риске развития ФЖ, чем больные без генетических отклонений. Также можно ожидать иной паттерн QRS-ST при ОИМ у этой группы пациентов [57]. Недавние клинические исследования продемонстрировали, что ишемические события, сопровождающиеся подъёмом сегмента ST, повышают аритмогенный риск у пациентов с СБ [58].

С другой стороны, мутации гена SCN5A способствуют усилению аритмогенности при ОИМ [59].

По данным A.Oliva et al (2009), из 19 пациентов с ОИМ, осложнённым ФЖ, единственным, кто развил электрический шторм, был 70-летний мужчина, имеющий мутацию гена SCN5A. То обстоятельство, что ФЖ развилась впервые у пожилого человека только при ОИМ, свидетельствует о его генетической предрасположенности к аритмическим событиям. Проведение провокационных тестов исключило возможные субклинические формы родственных аритмических синдромов (СБ и синдрома удлинённого интервала QT) [60].

На сегодняшний день изучение генетических аспектов J волны и её роли в аритмогенезе как структурно нормального, так и ишемизированного сердца чрезвычайно актуально. И именно эти аспекты легли в основу синдрома J волны, объединяющего в настоящее время СРРЖ, СБ, ИФЖ, ОИМ с мутацией SCN5A и гипотермию [61]. Отметим, что вопрос, является ли J волна нарушением процессов реполяризации или депполяризации, остаётся предметом активных дебатов [62], а ряд исследователей считают термин «синдром J волны» неуместным и запутывающим ситуацию [63].

ВОЛНА ЛЯМБДА

Гигантская J волна, волна лямбда (Gussak wave), относится к новым ЭКГ-маркёрам ВСС вследствие остановки сердца, а не ФЖ. В 2004 г I.Gussak et al обнаружили у пациента с идиопатической асистолией сердца специфический паттерн комплекса QRS-ST, который за сходство с греческой буквой λ назвали «lambda wave» [64]. Несколько ранее, в том же 2004 г, A.R.Riera et al описали судорожный синдром у 26-летнего мужчины, на ЭКГ которого регистрировался особенный подъём сегмента ST с отрицательным зубцом T в нижних (II,

III и aVF) и боковом (V6) отведениях и реципрокная депрессия ST в I, aVL, aVR и V1-V5. ЭКГ-изменения были далеки от феномена Парди, хотя и напоминали нижний ОИМ. Несмотря на детальное кардиологическое обследование, не было получено никакого клинико-лабораторного подтверждения ОИМ, однако два близких родственника больного скончались внезапно в возрасте 31 и 39 лет, и сам пациент внезапно умер во время холтеровского кардиомониторирования, зарегистрировавшего быстрое преобразование пробежки полиморфной ЖТ в фатальную асистолию. A.R.Riera назвал наблюдаемый феномен атипичным СБ [65], позднее определив подъём сегмента ST как лямбдоподобный (Gussak wave) [66]. P.Kukla et al в 2008 г. представили трёх пациентов с ОИМ, у которых подъём сегмента ST был лямбдоподобной формы. У всех пациентов регистрировался электрический шторм (полиморфная ЖТ и ФЖ), резистентный к введению амиодарона и с хорошим эффектом от больших доз β -блокаторов.

По мнению авторов, волна лямбда часто присутствует у пациентов с ОИМ, осложнённом ФЖ, и может служить маркёром высокого аритмогенного риска при ОИМ [67].

Одной из возможных причин появления волны лямбда считают генетические дефекты ионных каналов сердца. Известно, что волна лямбда чаще обнаруживается у лиц молодого возраста, с отягощённой (синкопальные состояния или ВСС у членов семьи) наследственностью. В клинической картине отмечаются необъяснимые обмороки и злокачественные аритмии. ВСС чаще происходит в ночные часы, по-видимому, вследствие повышения тонуса парасимпатической нервной системы или внезапного выраженного вазовагального рефлекса, что в конечном счёте приводит к угнетению деятельности сердца и его остановке (так называемый «вагусный шторм»).

ЛИТЕРАТУРА

1. Kraus F. Ueber die Wirkung des Kalziums auf den Kreislauf. //Dtsch Med Wochensh 1920; 46: 201-203.
2. Tomaszewski W. Changements electrocardiographiques observes chez un homme mort de froid. //Arch Mal Coer 1938; 31: 525.
3. Osborn JJ. Experimental hypothermia: respiratory and blood pH changes in relation to cardiac function. // Am J Physiol. 1953;175: 389-398.
4. Sridharan MR, Horan LG. Electrocardiographic J wave of hypercalcemia. //Am J Cardiol 1984; 54: 672-673.
5. Patel A, Getsos J, Moussa G. The Osborn wave of hypothermia in normothermic patients. //Clin Cardiol 1994; 17: 273-276.
6. De Sweit J. Changes simulating hypothermia in the electrocardiogram in subarachnoid hemorrhage. //J Electrocardiol 1972; 5: 193-195.
7. Jain U, Wallis DE, Shah K, Blakeman BM, Moran JF. Electrocardiographic J waves after resuscitation from cardiac arrest. //Chest 1990; 98: 1294-1296.
8. Abbott JA, Cheitlin MD. The nonspecific camel-hump sign. //JAMA 1976; 235: 413-414.
9. Otero J and Lenihan DJ. The "Normothermic" Osborn Wave Induced by Severe Hypercalcemia. //Tex Heart Inst J. 2000; 27(3): 316-317.
10. Yan GX, Antzelevitch C. Cellular basis for the electrocardiographic J wave. //Circulation. 1996; 93: 372-379.
11. Yan GX, Yao QH, Wang DQ, Cui CC. Electrocardiographic J wave and J wave syndromes. //Chin J Cardiac Arrhyth. 2004; 8: 360-365.
12. Shu J, Zhu T, Yang L, Cui C, Yan GX. ST-segment elevation in the early repolarization syndrome, idiopathic ventricular fibrillation, and the Brugada syndrome: cellular and clinical linkage. //J Electrocardiol. 2005; 38: 26-32.
13. Gussak I, Bjerregaard P, Egan TM, et al. ECG phenomenon called J wave. //J Electrocardiol. 1995; 28: 49-58.
14. Rituparna S, Suresh S, Chandrashekhara M et al. Occurrence of "J Waves" in 12-Lead ECG as a Marker of Acute Ischemia and Their Cellular Basis. //Pacing Clin Electrophysiol. 2007; 30(6): 817-819.
15. Ortega CJ. [Acute inferior myocardial infarction masking the J wave syndrome. Based on four observations]. // Med Intensiva. 2008; 32(1): 48-53.
16. Gussak I, George S, Bojovic B, Vajdic B. ECG Phenomena of the Early Ventricular Repolarization in the 21 Century. //Indian Pacing Electrophysiol J. 2008; 8(3): 149-157.
17. Ker J. and du Toit L. The accessory papillary muscle

- with inferior J-waves - peculiarity or hidden danger? // *Cardiovasc Ultrasound*. 2009; 7: 50.
18. Boineau JP. The early repolarization variant--normal or a marker of heart disease in certain subjects. // *J Electrocardiol*. 2007; 40: 11-16.
 19. Antzelevitch C and Nof E. Brugada Syndrome: Recent Advances and Controversies. // *Curr Cardiol Rep*. 2008; 10(5): 376-383.
 20. Fowler SJ, Priori SG. Genetic types with ST segment elevation in the right precordial leads. // *Curr Opin Cardiol*. 2009; 24: 74-81.
 21. Ambardekar AV, Krantz MJ. The Brugada syndrome: The perfect storm of genetics and environment? // *Int J Cardiol*. 2009 Jan 19. [Epub ahead of print].
 22. Sakabea M, Fujikia A, Tanib M et al. Proportion and prognosis of healthy people with coved or saddle-back type ST segment elevation in the right precordial leads during 10 years follow-up. // *European Heart Journal* 2003; 24(16):1488-1493.
 23. Kamakura S, Ohe T, Nakazawa K et al. Long-term prognosis of probands with Brugada-pattern ST-elevation in leads V1-V3. // *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2009; 2(5): 495-503.
 24. Viskin S, Fish R, Eldar M, et al. Prevalence of the Brugada sign in idiopathic ventricular fibrillation and healthy controls. // *Heart*. 2000; 84: 31-36.
 25. Remme CA, Wever EF, Wilde AA, Derksen R, Hauer RN. Diagnosis and long-term follow-up of the Brugada syndrome in patients with idiopathic ventricular fibrillation. // *Eur Heart J* 2001; 22: 400-409.
 26. Rituparna S, Suresh S, Chandrashekhar M et al. Occurrence of "J Waves" in 12-Lead ECG as a Marker of Acute Ischemia and Their Cellular Basis. // *Pacing Clin Electrophysiol*. 2007; 30(6): 817-819.
 27. Вату́тин Н.Т., Кали́нкина Н.В., Скля́нная Е.В., Михальченко Е.В. Синдром ранней реполяризации желудочков. // *Український Кардіологічний Журнал*. 2011; 1: 98-104.
 28. Wellens HJ. Early repolarization revisited. // *N Engl J Med*. 2008; 358: 2063-2065.
 29. Riera PA, Uchida A, Schapachnik E et al. Early repolarization variant: Epidemiological aspects, mechanism, and differential diagnosis. // *Cardiology J* 2008; 15(1): 4-16.
 30. Yagihara N, Sato A, Iijima K et al. The prevalence of early repolarization in Wolff-Parkinson-White syndrome with a special reference to J waves and the effects of catheter ablation. // *J Electrocardiol*. 2011 Jun 24. [Epub ahead of print].
 31. Watanabe H, Makiyama T, Koyama T et al. High prevalence of early repolarization in short QT syndrome. // *Heart Rhythm* 2010; 7(5): 647-652.
 32. Haïssaguerre M, Chatel S, Sacher F, et al. Ventricular fibrillation with prominent early repolarization associated with a rare variant of KCNJ8/KATP channel. // *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2009; 20: 93-98.
 33. Burashnikov E, Pfeifer R, Borggrefe M, et al. Mutations in the cardiac L-type calcium channel associated with inherited sudden cardiac death syndromes. // *Circulation*. 2009; 120: S573.
 34. Vikram K Reddy, Susan M. Gapstur, Ronald Prineas et al. Ethnic Differences in ST Height in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. // *Ann Noninvasive Electrocardiol*. 2008; 13(4): 341-351.
 35. Otto CM, Tauxe RV, Cobb LA, et al. Ventricular fibrillation causes sudden death in Southeast Asian immigrants. // *Ann Intern Med*. 1984; 101: 45-47.
 36. Munger RG, Booton EA. Bangungut in Manila: sudden and unexplained death in sleep of adult Filipinos. // *Int J Epidemiol*. 1998; 27: 677-684.
 37. Centers for Disease Control (CDC) Sudden, unexpected, nocturnal deaths among Southeast Asian refugees. // *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 1981; 30: 581-584.
 38. Aizawa Y, Tamura M, Chinushi M, et al. Idiopathic ventricular fibrillation and bradycardia-dependent intraventricular block. // *Am Heart J*. 1993; 126: 1473-1474.
 39. Gussak I, Antzelevitch C. Early Repolarization Syndrome: Clinical Characteristics and Possible Cellular and Ionic Mechanisms. // *J Electrocardiol*. 2000; 33: 299-309.
 40. Choi J-I, Kim Y-H. A case of J wave syndrome with electrical storm and early repolarization pattern. // *Journal of Cardiac Arrhythmia* 2010; 11(4): 49-52.
 41. Garg A, Finneran W, Feld GK. Familial sudden cardiac death associated with a terminal QRS abnormality on surface 12-lead electrocardiogram in the index case. // *J Cardiovasc Electrophysiol*. 1998; 9: 642-647.
 42. Takagi M, Aihara N, Takaki H, et al. Clinical characteristics of patients with spontaneous or inducible ventricular fibrillation without apparent heart disease presenting with J wave and ST segment elevation in inferior leads. // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000; 11: 844-848.
 43. Maruyama M, Atarashi H, Ino T, et al. Osborn waves associated with ventricular fibrillation in a patient with vasospastic angina. // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 486-489.
 44. Kukla P, Jastrzębski M, Bacior B et al. Variant Brugada syndrome- mild ST segment elevation in inferior leads and aborted sudden cardiac death. // *Kardiologia Pol* 2007; 65: 1494-1498.
 45. Bernard A, Genée O, Caroline Grimard C et al. Electrical storm reversible by isoproterenol infusion in a striking case of early repolarization. // *J Interv Card Electrophysiol*. 2009; 25(2): 123-127.
 46. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization. // *N Engl J Med* 2008; 358: 2016-2023.
 47. Haïssaguerre M, Sacher F, Nogami A, et al. Characteristics of recurrent ventricular fibrillation associated with inferolateral early repolarization: role of drug therapy. // *J Am Coll Cardiol* 2009; 53: 612-619.
 48. Abe A, Yoshino H, Ishiguro H, et al. Prevalence of J waves in 12-lead electrocardiogram in patients with syncope and no organic disorder. // *J Cardiovasc Electrophysiol* 2007; 18 (2): 88.
 49. Rosso R, Kogan E, Belhassen B et al. J-point elevation in survivors of primary ventricular fibrillation and matched control subjects: incidence and clinical significance. // *J Am Coll Cardiol* 2008; 52: 1231-1238.
 50. Merchant FM, Noseworthy PA, Weiner RB et al. Ability of terminal QRS notching to distinguish benign from malignant electrocardiographic forms of early repolarization. // *Am J Cardiol*. 2009; 104(10): 1402-1406.
 51. Tikkanen JT, Anttonen O, Junttila MJ, et al. Long-term

- outcome associated with early repolarization on electrocardiography. //N Engl J Med. 2009.
52. Antzelevitch C, Yan GX. J wave syndromes. //Heart Rhythm. 2010; 7(4): 549-558.
53. Riera PA, Uchida A, Schapachnik E et al. Early repolarization variant: Epidemiological aspects, mechanism, and differential diagnosis. //Cardiology J 2008; 15(1): 4-16.
54. Miyazaki S, Shah AJ, Haissaguerre (Early Repolarization Syndrome - A New Electrical Disorder Associated With Sudden Cardiac Death. //Circ J 2010; 74: 2039-2044.
55. Qi X, Sun F, An X, Yang J. A case of Brugada syndrome with ST segment elevation through entire precordial leads. //Chin J Cardiol. 2004; 32: 272-273.
56. Matsuo K, Shimizu W, Kurita T, et al. Increased dispersion of repolarization time determined by monophasic action potentials in two patients with familial idiopathic ventricular fibrillation. //J Cardiovasc Electrophysiol. 1998; 9:74-83.
57. Dekker LR, Bezzina CR, Henriques JP, et al. Familial sudden death is an important risk factor for primary ventricular fibrillation: a case-control study in acute myocardial infarction patients. //Circulation 2006; 114: 1140-1145.
58. Noda T, Shimizu W, Taguchi A, Satomi K, Suyama K, Kurita T, et al. ST-segment elevation and ventricular fibrillation without coronary spasm by intracoronary injection of acetylcholine and/or ergonovine maleate in patients with Brugada syndrome. //J Am Coll Cardiol. 2002; 40: 1841-1847.
59. Hu D, Viskin S, Oliva A, et al. Novel mutation in the SCN5A gene associated with arrhythmic storm development during acute myocardial infarction. //Heart Rhythm 2007; 4: 1072-1080.
60. Oliva A, Hu D, Viskin S et al. SCN5A Mutation associated with acute myocardial infarction. //Leg Med (Tokyo). 2009; 11(1): 206.
61. Antzelevitch C, Yan GX. J-wave syndromes. From cell to bedside. //J Electrocardiol. 2011 Sep 9. [Epub ahead of print].
62. Borggreffe M and Schimpf R. J-Wave Syndromes Caused by Repolarization or Depolarization Mechanisms: A Debated Issue Among Experimental and Clinical Electrophysiologists. //J Am Coll Cardiol, 2010; 55: 798-800.
63. Surawicz B, Macfarlane PW. Inappropriate and confusing electrocardiographic terms: J-wave syndromes and early repolarization. //J Am Coll Cardiol. 2011; 57(15): 1584-1586.
64. Gussak I, Bjerregaard P, Kostis J. Electrocardiographic 'Lambda' wave and primary idiopathic cardiac asystole: a new clinical syndrome? //J Electrocardiol 2004; 37(2): 105-107.
65. Riera AR, Ferreira C, Schapachnik E et al. Brugada syndrome with atypical ECG: downsloping ST-segment elevation in inferior leads. //J Electrocardiol 2004; 37(2): 101-104.
66. Riera AR. Proposal of classification of type I Brugada ECG pattern. //Personal communication 2008.
67. Kukla P, Jastrzebski M, Sacha J et al. Lambda-like ST segment elevation in acute myocardial infarction - a new risk marker for ventricular fibrillation? Three case reports. //Kardiol Pol 2008; 66: 873-877.