

# ДИАГНОСТИКА И КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ СИНДРОМА J-ВОЛНЫ

ПОДГОТОВИЛ: ОРДИНАТОР 1-ГО ГОДА

ГУСЕЙНОВ И.М.

## Введение:

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».

Синдром волны J – термин, включающий два синдрома: синдром Бругада (сБр) и синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), захватил интерес кардиологического сообщества в последние два десятилетия



**Рис. 1. Волна J (обозначена стрелкой) на электрокардиограмме.**

# История:

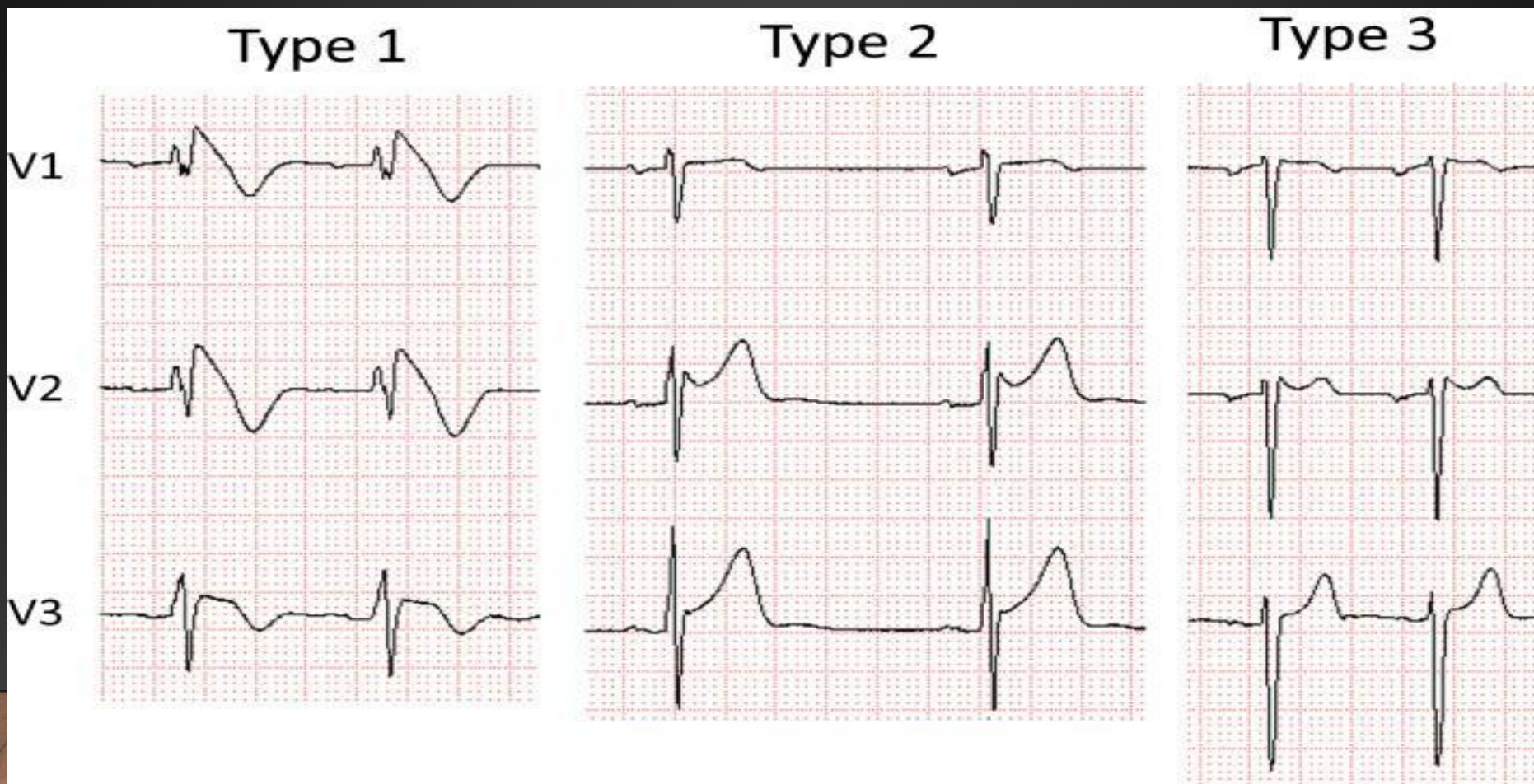
Как электрокардиографический феномен, J волна была впервые описана F.Kraus в 1920 г у пациента с гиперкальциемией. Позднее, в 1938 г, W.Tomazewski представил случай J волны при гипотермии. В 1953 г. J.J.Osborn публикует работу по экспериментальной гипотермии у собак , которая сразу становится столь популярной среди коллег, что J волне присваивается имя Осборна: сначала как слэнговое, а впоследствии и официальное, за его заслуги в деле изучения гипотермии.

В дальнейшем на протяжении десятилетий в кардиологии возникает парадоксальная ситуация, когда гипотермический зубец Осборна (J волна) описывается у пациентов в отсутствие гипотермии - при гиперкальциемии , интоксикации кокаином и галоперидолом, при острой неврологической патологии , после прерванной внезапной смерти , и в этих клинических ситуациях зубец Осборна (J волну) называют «nonspecific camel-hump sign» или «normothermic Osborn wave»

## Синдром

В настоящее время под **Брунда** понимают клинико-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).

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  $\geq$  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

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.

# Шанхайская шкала для диагностики синдрома Бругада

Параметр	Оценка, баллы
<b>I. ЭКГ (в 12 отведениях / амбулаторное мониторирование)*</b> <b>A.</b> Спонтанный 1-й тип ЭКГ-паттерна Бругада в номинальных или высоких правых отведениях; <b>B.</b> Индуцированный лихорадкой 1-й тип ЭКГ паттерна Бругада в номинальных или высоких правых отведениях; <b>C.</b> 2-й или 3-й тип ЭКГ-паттерна Бругада, который трансформируется в 1-й тип под действием ААП I класса	3,5 3 2
<b>II. Анамнез заболевания*</b> <b>A.</b> Необъяснимые остановки сердца или документированная ФЖ / полиморфная ЖТ; <b>B.</b> Ночное агональное дыхание; <b>C.</b> Подозрение на аритмическое синкопе; <b>D.</b> Синкопе неясного механизма / неясной этиологии; <b>E.</b> Трепетание / фибрилляция предсердий у пациентов <30 лет без альтернативной этиологии	3 2 2 1 0,5
<b>III. Семейный анамнез*</b> <b>A.</b> Родственники первой или второй линии с определенным диагнозом сБр; <b>B.</b> Подозрение на ВСС (лихорадка, ночной характер, провоцирующие сБр препараты) у родственников первой и второй линии; <b>C.</b> Необъяснимая ВСС у родственников первой или второй линии <45 лет с отрицательной аутопсией	2 1 0,5
<b>IV. Результат генетического теста A.</b> Возможная патогенная мутация гена, восприимчивого к сБр	0,5



**Фармакологические тесты или другие диагностические средства** Фармакологический тест с блокатором натриевых каналов, как и ранее, остается актуальным при клиническом подозрении на сБр и в отсутствие спонтанного подъема сегмента ST 1-го типа. Тест считают положительным только при получении ЭКГ паттерна 1-го типа; критериями прекращения также служат появление частых желудочковых экстрасистол или других аритмий, или расширение комплекса QRS  $>130\%$  от исходного значения. В качестве альтернативы лекарственному тесту для диагностики сБр предлагается «тест с наполненным желудком».

Аймалин 1 мг / кг в течение 10 мин Внутривенно

Флекаинид 2 мг / кг в течение 10 мин 200–300 мг

Внутривенно Внутрь ( $>1$  ч)

Прокаинамид 10 мг / кг в течение 10 мин

Внутривенно Пилсикаинид 1 мг / кг в течение 10 мин

Внутривенно

## Дифференциальный диагноз сБр

До установления диагноза сБр необходимо исключить другие причины подъема сегмента ST , в числе которых могут быть: атипичная блокада правой ножки пучка Гиса, гипертрофия желудочков, ранняя реполяризация (особенно у спортсменов), острый перикардит / миокардит, острая ишемия или инфаркт миокарда (особенно ПЖ), тромбоэмболия легочной артерии, стенокардия Принцметала, аритмогенная дисплазия ПЖ, диссекция аневризмы аорты, аномалии центральной и автономной нервной системы, мышечная дистрофия Дюшенна, спинобульбарная мышечная дистрофия, атаксия Фридрейха, миотоническая дистрофия, механическое сдавление ВОПЖ (например, воронкообразная грудная клетка, опухоль средостения, гемоперикард), гипотермия, ЭКГ после дефибрилляции.

## Приобретенный паттерн Бругада и фенокопии

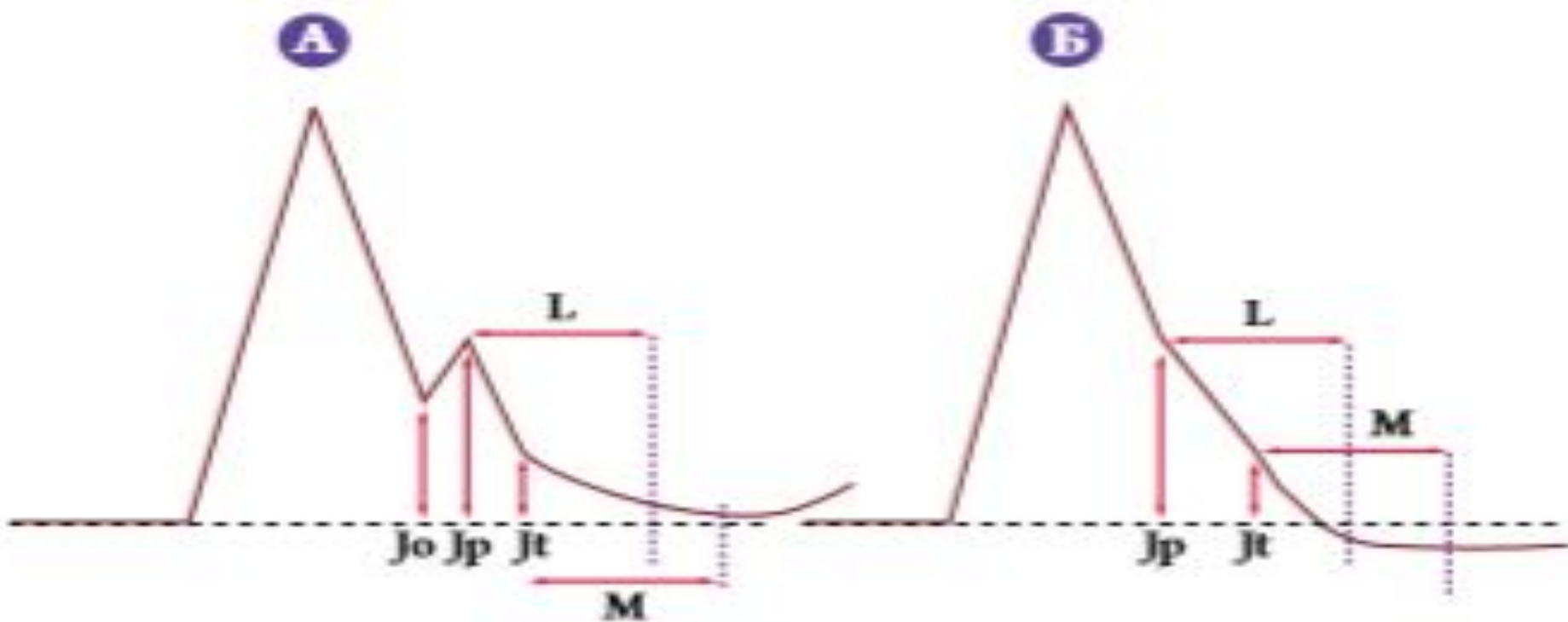
Известно, что ЭКГ-паттерны Бругада могут демаскироваться под влиянием широкого спектра лекарственных препаратов и факторов, включая лихорадку, ваготонические препараты и вагусные пробы,  $\alpha$ -адренергические агонисты,  $\beta$ -адреноблокаторы, ААП IC класса, три- и тетрациклические антидепрессанты, гиперкалиемию, гипокалиемию, гиперкальциемию, алкогольную и кокаиновую интоксикацию.

Черты фенокопий Бругада включают:

1. Бругада-подобный ЭКГ-паттерн;
2. Наличие идентифицируемых условий, которые служат причиной появления ЭКГ-паттерна Бругада;
3. Исчезновение ЭКГ-паттерна Бругада после разрешения этих условий;
4. Отсутствие семейного анамнеза по ВСС у относительно молодых родственников первой линии ( $\leq 45$  лет) или 1-го типа паттерна Бругада;
5. Отсутствие таких симптомов, как синкопальные состояния или ночное агональное дыхание;
6. Отрицательный тест с блокаторами натриевых каналов.

## Синдром ранней реполяризации 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



**Рис. 3. Схематичное изображение основных точек измерений при различных вариантах ЭКГ-паттерна ранней реполяризации.**

А – зазубренность («notching»); Б – сглаженность («slurring»).  
 Остальные объяснения в тексте. Адаптировано по [14].

# Шанхайская шкала для диагностики СРРЖ

Параметр	Оценка, баллы
<p><b>I. Клиническая картина*</b> <b>A.</b> Необъяснимая остановка сердца, документированная ФЖ или полиморфная ЖТ;</p> <p><b>B.</b> Подозрение на аритмическое синкопе;</p> <p><b>C.</b> Синкопе неясного механизма / неясной этиологии</p>	<p>3</p> <p>2</p> <p>1</p>
<p><b>II. ЭКГ в 12 отведениях*</b></p> <p><b>A.</b> <math>RP \geq 0,2</math> мВ в <math>\geq 2</math> нижних и / или боковых отведениях ЭКГ с горизонтальным / нисходящим сегментом ST;</p> <p><b>B.</b> Динамические изменения подъема точки J (<math>\geq 0,1</math> мВ) в <math>\geq 2</math> нижних и / или боковых отведениях ЭКГ;</p> <p><b>C.</b> Подъем точки J <math>\geq 0,1</math> мВ по меньшей мере в 2 нижних и / или боковых отведениях ЭКГ</p>	<p>2</p> <p>1,5</p> <p>1</p>
<p><b>III. Амбулаторное мониторирование ЭКГ</b></p> <p><b>A.</b> ЖЭС с коротким интервалом сцепления с R на восходящем колене или пике волны T</p>	<p>2</p>
<p><b>IV. Семейный анамнез</b> <b>A.</b> Родственники с установленным СРРЖ;</p> <p><b>B.</b> <math>\geq 2</math> родственников первой линии с ЭКГ-паттерном П.А;</p> <p><b>C.</b> Родственник первой линии с ЭКГ-паттерном П.А; <b>D.</b> Необъяснимая ВСС в возрасте &lt;45 лет у родственников первой или второй линии</p>	<p>2</p> <p>2</p> <p>1</p> <p>0,5</p>
<p><b>V. Результат генетического тестирования</b></p> <p><b>A.</b> Возможная патогенная мутация гена, восприимчивого к СРРЖ</p>	<p>0,5</p>

## Лечение синдрома J волны

Единственной доказанной эффективной терапевтической стратегией для профилактики ВСС у пациентов с сБр и СРРЖ высокого риска является ИКД (Имплантируемый кардиовертер-дефибрилятор). Важно понимать, что ИКД связаны с осложнениями, особенно у молодых активных людей. Через 10 лет после имплантации частота несоответствующего шока и отказа отведения составляет 37% и 29% соответственно. Дистанционный мониторинг может выявить отказ электрода и предотвратить неуместные потрясения. Считается, что подкожные ИКД представляют будущее для этого показания, потому что ожидается, что они будут связаны с меньшим количеством осложнений в течение жизни.

Единственный агент со значительными Ito-блокирующими свойствами, доступный в США и во всем мире, - это хинидин. Экспериментальные исследования показали, что хинидин эффективен в восстановлении эпикардального купола ПД, тем самым нормализуя сегмент ST и предотвращая повторный вход фазы 2 и полиморфную VT в различных экспериментальных моделях сБр. Агенты, которые увеличивают ток кальциевых каналов L-типа, такие как бета-адренергические агенты (например, изопротеренол, денопамин, орципреналин), также могут быть. Изопротеренол, иногда в комбинации с хинидином, успешно использовался для контроля приступов ФЖ и нормализации элевации сегмента ST, особенно у детей. Спонтанная ФЖ у пациентов с сБр часто связана с повышением тонуса блуждающего нерва и поддается лечению повышением тонуса симпатической нервной системы с помощью изопротеренола. Назначение изопротеренола - это рекомендация класса IIa для пациентов с сБр..

Другой многообещающий фармакологический подход к сБр - это введение ингибитора фосфодиэстеразы III цилостазола, который нормализует сегмент ST, скорее всего, за счет увеличения кальциевого тока ( $I_{Ca}$ ), а также за счет снижения  $I_{Kr}$  до вторичный по отношению к увеличению цАМФ и частоты сердечных сокращений. Другие эффекты цилостазола могут способствовать его действию (например, аденозин, NO, митохондриальный I КАТР). Его эффективность в сочетании с бепридилем в предотвращении эпизодов фибрилляции предсердий недавно была описана Shinohara et al. Неэффективность цилостазола в лечении сБр описана в единственном отчете.

Милринон - еще один ингибитор фосфодиэстеразы III, который недавно был идентифицирован как более мощная альтернатива цилостазолу в подавлении подъема сегмента ST и аритмогенеза в экспериментальной модели сБр. Клинические отчеты еще не опубликованы.



Список использованной литературы:

1. Antzelevitch C, Yan G-X, Ackerman MJ et al. J Wave Syndromes Consensus Conference: emerging concepts & gaps in knowledge // Heart Rhythm. 2016; 13(10): e295-e324.
2. Macfarlane PW, Antzelevitch C, Haissaguerre M. et al. The Early Repolarization Pattern: a Consensus Paper. J Am Coll Cardiol 2015; 66: 470-7.
3. Беленков Ю. Н., Снежицкий В. А., Гизатулина Т. П., Шпак Н. В., Кузнецов В. А., Мартьянова Л. У., Ардашев А. В. Пересмотр диагностических критериев синдромов J-волны: новые концепции и их актуальность для практики кардиолога. Кардиология. 2018;58(11):41–52.
4. Лиманкина И.Н. Диагностическое значение J-волны.

Спасибо за внимание

