

УДК 616-052:614-009

ЛИМАНКИНА И.Н.

Санкт-Петербургская психиатрическая больница № 1 им. П.П. Кащенко, Россия

## ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ J-ВОЛНЫ

**Резюме.** 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.

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 сленговое, 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, у 1 — интоксикация галоперидолом, у 1 — передозировка кокаином и у 1 — кардиалгия несердечного характера.

К J-волне также относили подъем точки J над изоэлектрической линией (J-deflection) или подъем сег-

мента ST, который наблюдается при различных физиологических и патологических состояниях, таких как синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ), острая ишемия миокарда, перимеиокардит, гиперкалиемия, нарушение внутрижелудочковой проводимости, синдром Бругада (СБ). Различают подъем точки J над изоэлектрической линией 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 C. Antzelevitch опубликовали работу об ионных и клеточных основах J-волны и механизмах аритмогенеза [10].

Воснове появления J-волны лежит электрофизиологическое различие М-клеток, эпикардиальных и эндокардиальных клеток миокарда по продолжительности потенциала действия (ПД) в ранних фазах (1-й и 2-й). Форму ПД определяют входящие натриевые (INa) и кальциевые токи (ICa) или выходящий калиевый ток (Ito). Ito играет важную роль в формировании J-волны, таким образом, любые факторы, влияющие на Ito, могут моделировать J-волны на ЭКГ. Замедление Ito 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 идет с разной скоростью, и эта гетерогенность приводит к выраженной дисперсии реполяризации и рефрактерности между эпикардом и эндокардом (или в самом эпикарде) с образованием «уязвимого окна».

© Лиманкина И.Н., 2013

© «Медицина неотложных состояний», 2013

© Заславский А.Ю., 2013

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 Ito. Есть мнение, что на зазубрину ПД влияет и ток хлора, активированного циклическим аденозинмонофосфатом, и что эпикард обладает большей его плотностью, чем эндокард. Все 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 ICa. Гипотермическая волна J (зубец Осборна) является результатом выраженного трансмурального вольтажного градиента вследствие гетерогенности Ito в М-клетках и эпикарде. Кроме того, гипотермия приводит к замедлению проводимости, что дает возможность раздельному появлению зубца J и комплекса QRS. Активация АТФ-чувствительного калиевого тока или снижение входящего ICa 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 Ito 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 ее 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 неэффективны 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 подъемом 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 четырех больных без аритмических событий в прошлом, с благополучным семейным анамнезом [15].

J-волна сопровождает острый перикардит, тромбоэмболию легочной артерии, нарушения центральной и периферической нервной системы, интоксикацию трициклическими антидепрессантами и кокаином, а также легочную патологию и острые неврологические состояния, особенно при повышении внутричерепного давления (черепно-мозговая травма, 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, воспаление при артериите Такаюсу, изолированном инфаркте, гипоплазии некомпактного миокарда, при кардиомиопатии такоцубо), и предложен новый эхо- и электрокардиографический термин — «синдром папиллярных мышц» [17]. J. P. Voineau (2007) предложил анатомическое объяснение J-волны при изменениях папиллярных мышц глубоким внедрением волокон Пуркинье 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 подъемом 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 врожденной (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). Существуют три ЭКГ-типа СБ, из которых собственно СБ является 1-й 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 (приобретенный —

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 отведениях 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 T<sub>p-c</sub> и дисперсия T<sub>p-c</sub>;
- 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 определенного 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, ложными хордами левого желудочка, при амилоидозе, механическом сдавлении или ишемии путей оттока правого желудочка, острым миокардите и кардиомиопатии Шагаса, при стенокардии Принцметала, кардиохирургических операциях, расслоении аорты, тромбозомболии легочной артерии, острым легочном сердце, при поражении головного мозга, панкреатите, анафилактических реакциях, после электроимпульсной терапии.

Многие лекарства способны индуцировать СБ: антиаритмические (IA, IB, IC классов,  $\beta$ -блокаторы); антиангинальные (блокаторы кальциевых каналов, нитраты); психотропные (антидепрессанты, антипсихотики, антиконвульсанты, литий, седативные); ваготоники,  $\alpha$ -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  $\alpha$ -субъединицы гена SCN5A, которые приводят к широкому спектру фенотипов, включающих помимо СБ синдром внезапной неожиданной ночной смерти и синдром детской внезапной смерти, синдром удлиненного интервала QT 3-го типа, болезнь Ленегра, ИФЖ, врожденный синдром слабости синусового узла, врожденную 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-подъем 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 (необъясненной) сердечной смерти родственников в молодом возрасте (< 45 лет) или 1-й тип СБ на ЭКГ у родственников;
- 3) необъяснимые синкопе;
- 4) синдром ночного мучительного дыхания;
- 5) индуцирование ФЖ/ЖТ при электрофизиологическом исследовании (ЭФИ).

Признано, что пациенты с СБ, у которых в анамнезе отмечены опасные для жизни аритмии, ночное мучительное дыхание или прерванная ВСС, имеют высокий риск и абсолютные показания для имплантации кардиовертера-дефибриллятора (ИКД) [22]. Стратификация риска бессимптомных пациентов с СБ остается проблемой и вопросом активных дебатов.

Семейная история ВСС в возрасте моложе 45 лет и наличие СРПЖ в нижебоковых 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 распространенность 1-го типа СБ составила 21 % при ИФЖ (8 пациентов) и 0 % в контрольной группе ( $p < 0,005$ ). Сомнительное присутствие паттерна Бругада наблюдалось у 2 пациентов с ИФЖ (5 %) и у 1 % — в контрольной группе [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 имеющим 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

СРПЖ был впервые описан в 1936 г. R.A. Shipley и W.R. Hallaran, которые исследовали 4 отведения 200 здоровых молодых мужчин и женщин и обнару-

жили особенности соединения J с конечной частью комплекса QRS в виде slurring («смазанности») и notching («засубрины»), оценив изменения как вариант нормы в рамках ускоренной реполяризации желудочков. В 1961 г. R.D. Wasserburger и W.I. Alt дополнили СРРЖ признаками подъема сегмента ST на стыке точки J и комплекса QRS в 1–4 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 подъемом сегмента ST [27].

ЭКГ-признаками СРРЖ являются: горизонтальный или косонисходящий подъем 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 отчетливой засубриной (псевдозубец r) или высокой волны соединения на нисходящем колене зубца R; уширение QRS до  $90 \pm 10$  мс ( $80 \pm 10$  мс у здоровых лиц); асимметричные зубцы T высокой амплитуды (положительные или отрицательные), так называемый «лабильный» или «ювенильный» рисунок волн T; поворот электрической оси сердца против часовой стрелки; некоторое укорочение интервала QTc, в среднем до  $392 \pm 22$  мс ( $401 \pm 13$  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. Распространенность 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 ваготников, 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]. Обнаруживается обратная корреляция ЭКГ-проявлений СРРЖ 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 афроамериканцев чаще отмечается подъем ST в отведениях 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. Otto 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 подъемом сегмента ST [35]. В столице Филиппин Маниле в период с 1948 по 1982 г. в общей сложности 722 практически здоровых молодых мужчины умерли во сне от болезни bangungut (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 среди 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 четырех пациентов с ИФЖ, на ЭКГ которых обнаружили признаки БПНПГ с J-волной в нижних и боковых отведениях и с положительными зубцами T. 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* рассматриваться как вариант нормы и что при определенных условиях пациенты с СРРЖ могут иметь большой аритмогенный риск [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 трех пациентов в рамках атипичного СБ с эпизодами ФЖ в анамнезе и с J-волной в нижних отведениях. Отмечалась динамика степени подъема сегмента ST в течение суток, кроме того, введение дизопирамида приводило к увеличению, а физическая нагрузка — к исчезновению J-волны [42].

М. Maruyama 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 coved-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 большая 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 у пациентов с J-волной развивались «аритмические штормы», резистентные к  $\beta$ -блокаторам, верапамилу, амиодарону, но отвечающие на введение изопротеренола в острых случаях и хинидина — в хронических [47]. В наблюдении 14-летней девочки с СРРЖ и с более чем 100 эпизодами ФЖ в анамнезе 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 A. 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 таковой у здоровых людей и пациентов с ИФЖ [49].

F.M. Merchant et al. (2009) изучили медицинские отчеты по ИКД, установленным в одном учреждении за 1988–2008 гг., чтобы идентифицировать случаи идиопатической ЖТ/ФЖ. У 1224 пациентов с ИКД было выявлено 39 случаев идиопатической ЖТ/ФЖ, из которых в 9 (23 %) отмечен 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-V6 [50].

Наиболее полное исследование по оценке распространенности и прогностическому значению СРРЖ в общей популяции выполнено J.T. Tikkanen et al. (2009). Обследовано 10 864 человека в возрасте  $44 \pm 8$  лет, обнаружен повышенный риск ВСС при подъеме точки J в нижних отведениях:  $> 0,1$  мВ — в 1,28 раза,  $> 0,2$  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. Марриотт, можно сказать, что волна J одна, а ситуаций — более сотни. Между тем нельзя не отметить, что кроме похожих изменений ЭКГ

существует и определенная фенотипическая схожесть СРРЖ, СБ и ИФЖ. Это отчетливое 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 изопротеренола. Кроме того, при СРРЖ и СБ важная роль отводится наследственности, а СБ и ИФЖ объединяют общность мутации гена SCN5A 3p21-p24, спонтанно развивающиеся серьезные аритмические события (при СБ преимущественно (в 80 % случаев) в ночные часы), индуцирование жизнеопасных аритмий при ЭФИ, акцентуация J-волны и подъема ST при урежении ритма, нормализация подъема ST и предотвращение ФЖ при введении хинидина. С. Antzelevitch и G.X. Yan в 2010 г. предположили, что аритмогенный прогноз этих трех 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 авторами были выделены 3 типа СРРЖ: I тип (низкого риска) распространен среди здоровых лиц и спортсменов — образец СРРЖ регистрируется в боковых отведениях; II тип (среднего риска) — образец СРРЖ регистрируется в нижних или нижнебоковых отведениях; III 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 авторы назвали СБ IV типом СРРЖ (с образцом СРРЖ в правых грудных отведениях).

Существуют и анатомические различия, находящие свое отражение на ЭКГ: при СРРЖ J-волна чаще наблюдается в боковых (в правых грудных отведениях — только в 9 % случаев), при ИФЖ — в нижнебоковых, при СБ — в правых грудных отведениях. Следует также отметить, что интервал QTc при ИФЖ имеет тенденцию к укорочению ( $QTc \leq 360$  мс) [53]. По мнению ряда авторов, термин ИФЖ должен быть сохранен 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 Haissague syndrome [54].

Интересно, что все наследственные формы синдрома J-волны характеризуются overlap syndrome («синдромом перекреста»), т.е. могут сосуществовать у одного пациента или среди членов одной семьи. Описана история ИФЖ у молодого китайца, на ЭКГ которого отмечались выраженные J-волны 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 J.B., 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 подъем 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 хинидин. 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 возник 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.

### Ж-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 врожденные каналопатии, характеризуются более высоким риском 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 подъемом 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, осложненным ФЖ, единственным, у кого развился «электрический шторм», был 70-летний мужчина, имеющий мутацию гена SCN5A. То обстоятельство, что ФЖ впервые возникла 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 удлиненного интервала QT) [60].

На сегодняшний день изучение генетических аспектов Ж-волны и ее роли в аритмогенезе как структурно нормального, так и ишемизированного сердца чрезвычайно актуально. И именно эти аспекты легли в основу синдрома Ж-волны, объединяющего в настоящее время СРРЖ, СБ, ИФЖ, ОИМ с мутацией SCN5A и гипотермию [61]. Отметим, что

вопрос, является ли Ж-волна нарушением процессов реполяризации или деполяризации, остается предметом активных дебатов [62], а ряд исследователей считают термин «синдром Ж-волны» неуместным и запутывающим ситуацию [63].

### Волна лямбда

Гигантская Ж-волна, волна лямбда (Gussak wave), относится к новым ЭКГ-маркерам 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 особый подъем сегмента ST с отрицательным зубцом Т 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 подъем сегмента ST как лямбдоподобный (Gussak wave) [66]. P. Kukla et al. в 2008 г. представили трех пациентов с ОИМ, у которых подъем 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, осложненным ФЖ, и может служить маркером 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 отягощенной (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 счете приводит к угнетению деятельности сердца и его остановке (так называемый «вагусный шторм»).

### Список литературы

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 J.J. *Experimental hypothermia: respiratory and blood pH changes in relation to cardiac function* // *Am. J. Physiol.* 1953; 175: 389-398.
4. Sridharan M.R., Horan L.G. *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 D.E., Shah K., Blakeman B.M., Moran J.F. *Electrocardiographic J waves after resuscitation from cardiac arrest* // *Chest.* 1990; 98: 1294-1296.
8. Abbott J.A., Cheitlin M.D. *The nonspecific camel-hump sign* // *JAMA.* 1976; 235: 413-414.
9. Otero J., Lenihan D.J. *The «Normothermic» Osborn Wave Induced by Severe Hypercalcemia* // *Tex. Heart Inst. J.* 2000; 27(3): 316-317.
10. Yan G.X., Antzelevitch C. *Cellular basis for the electrocardiographic J wave* // *Circulation.* 1996; 93: 372-379.
11. Yan G.X., Yao Q.H., Wang D.Q., Cui CC. *Electrocardiographic J wave and J wave syndromes* // *Chin. J. Cardiac Arrhythm.* 2004; 8: 360-365.
12. Shu J., Zhu T., Yang L., Cui C., Yan G.X. *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 T.M. 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 C.J. *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., du Toit L. *The accessory papillary muscle with inferior J-waves — peculiarity or hidden danger?* // *Cardiovasc. Ultrasound.* 2009; 7: 50.
18. Boineau J.P. *The early repolarization variant — normal or a marker of heart disease in certain subjects* // *J. Electrocardiol.* 2007; 40: 11-16.
19. Antzelevitch C., Nof E. *Brugada Syndrome: Recent Advances and Controversies* // *Curr. Cardiol. Rep.* 2008; 10(5): 376-383.
20. Fowler S.J., Priori S.G. *Genetic types with ST segment elevation in the right precordial leads* // *Curr. Opin. Cardiol.* 2009; 24: 74-81.
21. Ambardekar A.V., Krantz M.J. *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 C.A., Wever E.F., Wilde A.A., Derksen R., Hauer R.N. *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., 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.
27. Ватутин Н.Т., Калинкина Н.В., Склянная Е.В., Михальченко Е.В. *Синдром ранней реполяризации желудочков* // *Український кардіологічний журнал.* 2011; 1: 98-104.
28. Wellens H.J. *Early repolarization revisited* // *N. Engl. J. Med.* 2008; 358: 2063-2065.
29. Riera P.A., 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. Haissaguerre 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. Reddy V.K., Gapstur S.M., Prineas R. et al. *Ethnic Differences in ST Height in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis* // *Ann. Noninvasive Electrocardiol.* 2008; 13(4): 341-351.
35. Otto C.M., Tauxe R.V., Cobb L.A. et al. *Ventricular fibrillation causes sudden death in Southeast Asian immigrants* // *Ann. Intern. Med.* 1984; 101: 45-47.
36. Munger R.G., Booton E.A. *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 G.K. *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., Baciorek B. et al. *Variant Brugada syndrome — mild ST segment elevation in inferior leads and aborted sudden cardiac death* // *Kardiol. Pol.* 2007; 65: 1494-1498.
45. Bernard A., Genee O., 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. Haissaguerre M., Derval N., Sacher F. et al. *Sudden cardiac arrest associated with early repolarization* // *N. Engl. J. Med.* 2008; 358: 2016-2023.
47. Haissaguerre 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 F.M., Noseworthy P.A., Weiner R.B. 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 J.T., Anttonen O., Junttila M.J. et al. Long-term outcome associated with early repolarization on electrocardiography // *N. Engl. J. Med.* 2009.

52. Antzelevitch C., Yan G.X. J wave syndromes // *Heart Rhythm.* 2010; 7(4): 549-558.

53. Riera P.A., 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 A.J., Haissaguerre M. 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 L.R., Bezzina C.R., Henriques J.P. 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 G.X. J-wave syndromes. From cell to bedside // *J. Electrocardiol.* 2011, Sep 9 [Epub ahead of print].

62. Borggreffe M., 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 P.W. 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 A.R., 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 A.R. 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.

Получено 24.12.12 □

Лиманкіна І.Н.

Санкт-Петербурзька психіатрична лікарня № 1  
ім. П.П. Кашченка, Росія

#### ДІАГНОСТИЧНЕ ЗНАЧЕННЯ J-ХВИЛІ

**Резюме.** Розглядається діагностичне значення J-хвилі, викладаються сучасні уявлення про синдром Бругада, синдром ранньої реполяризації шлуночків, ідіопатичну фібриляцію шлуночків, їх роль у виникненні раптової аритмічної смерті.

**Ключові слова:** J-хвиля, синдром Бругада, синдром ранньої реполяризації шлуночків, ідіопатична фібриляція шлуночків, раптова аритмічна смерть.

Limankina I.N.

St. Petersburg Psychiatric Hospital № 1 named  
after P.P. Kaschenko, St. Petersburg, Russia

#### DIAGNOSTIC VALUE OF J-WAVE

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

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