Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения России

Кафедра поликлинической терапии и семейной медицины с курсом ПО

Зав. кафедрой: ДМН, проф. Петрова М.М.

Реферат на тему:

«Синдром ранней реполяризации желудочков»

Выполнил: ординатор 1 года,110 группы,

специальности «Общая врачебная практика» Абрамов Ю.И.

Красноярск 2021

Оглавление

[Введение 3](#_Toc91443823)

[Патофизиология РРЖ 4](#_Toc91443824)

[Критерии диагностики паттерна ранней реполяризации 5](#_Toc91443825)

[Профилактика ВСС при СРРЖ 8](#_Toc91443826)

[Список литературы 9](#_Toc91443827)

## Введение

Синдром ранней реполяризации желудочков (СРРЖ) представляет собой один из вариантов синдрома J-волны, относится к первичным, генетически детерминированным аритмическим синдромам или каналопатиям, ассоциирован с риском внезапной сердечной смерти (ВСС) [1-5].

Распространенность ЭКГ-паттерна РРЖ варьирует от 1 до 24%, что обусловлено разными критериями и популяциями в проводимых исследованиях [6]. Признаки РРЖ широко распространены у молодых людей, спортсменов и афроамериканцев [7]. Между азиатским и европейским населением значимых региональных различий по частоте встречаемости ЭКГ-паттерна РРЖ не выявлено [1]. По данным мета-анализа 8 популяционных исследований средняя распространенность ЭКГ-паттерна РРЖ составила 6,7% (95% ДИ 2,5-17,7) [8]. При этом распространенность РРЖ в нижних или нижнебоковых отведениях ЭКГ в зависимости о величины подъема точки J выше изолинии несколько различается: распространенность элевации точки J, выше или равной 0,1 мВ, составила 0,9-23,9%, выше или равной 0,2 мВ – 0,6-6,4% [1].

Средний возраст клинической манифестации, которая может быть представлена полиморфной ЖТ/ФЖ или связанными с аритмиями синкопальными состояниями, или внезапной остановкой сердечной деятельности, для СРРЖ составляет около 40 лет [1]. До этого возраста пациенты с СРРЖ могут быть бессимптомными. Электрический шторм в анамнезе и семейный анамнез ВСС среди пациентов с СРРЖ представлен в13-17% и 13-18% случаев, соответственно [6]. ФЖ у 19-26% пациентов развивается ночью, во время сна или в покое, что является доказательством участия парасимпатических влияний в аритмогенезе, однако у 9-19% пациентов ФЖ развивается во время физической активности, что может быть обусловлено разными генетическими нарушениями, лежащими в основе СРРЖ [9]. Рассматривается также сезонность в развитии ФЖ, чаще весной и летом, механизм которой не до конца изучен [10]. Около 20% пациентов имеют в клинике фибрилляцию предсердий [9].

Разные данные о частоте РРЖ могут быть обусловлены в том числе применением разных критериев. Прогностическое значение РРЖ было продемонстрировано при длительном (30±11 лет) наблюдении за большим количеством (n=10864) пациентов среднего возраста (44±8 лет; 52% мужчин) [11]. J.T. Tikkanen и соавт. применили достаточно жесткие критерии диагностики РРЖ (соответствующие современным), что позволило им выявить ее лишь у 5,8% из 10864 субъектов, представителей финской популяции. Признаки РРЖ отмечались в нижних отведениях у 384 (3,5%) пациентов, в боковых – у 262 (2,4%), в нижних и боковых – у 16 (0,1%). Элевация точки J на 0,1 мВ в нижних отведениях увеличивала относительный риск сердечной смерти в 1,28 раза (р=0,03), аритмической в 1,43 раза (р=0,03). При элевации на 0,2 мВ и более (выявленной у 0,3% пациентов) риск сердечной смерти увеличивался в 2,98 раза (p<0,001), аритмической – в 3,94 (р=0,01) [11].

Было отмечено, что риск ФЖ зависит от локализации РРЖ, величины волны J, степени элевации ST [12,13,14,15]. Морфология сегмента ST также влияет на риск ВСС. Быстро восходящий сегмент после точки J является доброкачественным вариантом. Горизонтальный и нисходящий вариант сегмента ST увеличивал риск ВСС [16,17,18,19].

Проявления РРЖ могут увеличиваться при брадикардии. Отмечается обратная связь между ЧСС и амплитудой J волны. Причиной является то, что при увеличении вагусного влияния калиевые токи (IK-ATP и IKACh) увеличиваются и также отмечается медленное восстановление выходящего калиевого тока (Ito) [20]. Гипотермия замедляет ЧСС и приводит к появлению признаков РРЖ [21].

## Патофизиология ранней реполяризации желудочков

Имеется сходство между РРЖ и синдромом Бругада, которое предполагает общую патофизиологию двух синдромов [22,23]. В консенсусе, посвященном синдромам J волны, синдром Бругада и РРЖ рассматриваются совместно и подчеркивается, что их многое объединяет [1]. Оба синдрома ассоциируются с развитием полиморфной ЖТ или ФЖ, ВСС молодых людей без структурной патологии сердца. Синдром Бругада и РРЖ доминируют у мужчин, могут быть бессимптомны до развития ВСС, которая чаще возникает в возрасте 30-40 лет. ЭКГ проявления синдрома Бругада и РРЖ нарастают на фоне брадикардии и пауз, ВСС чаще наступает во время сна, поэтому нагрузки (включая занятия спортом) не противопоказаны. Главное различие состоит в том, что при синдроме Бругада преимущественно поражается выходной тракт правого желудочка, а при РРЖ – нижняя стенка левого желудочка [1].

В публикации С. Antzelevitch и G.X. Yan «Синдромы J-волны» РРЖ рассматривается как каналопатия [2].

Синдром Бругада и РРЖ отличаются по величине и локализации волны J. Некоторые авторы считают, что синдром Бругада является правожелудочковым вариантом РРЖ [12,24,25].

Что касается генетического исследования, на сегодняшний день известны патогенные мутации в 7 генах – KCNJ8, ABCC9, SCN5A, CACNA1C, CACNB2b, CACNA2D1 и KCND2 – приводящие к потере функции натриевых или кальциевых каналов, или к усилению функции калиевых (Ito и IK-ATP) каналов кардиомиоцитов или даже их сочетанию [6], что отражает генетическую гетерогенность и не позволяет широко использовать данный критерий в диагностике и стратификации риска у бессимптомных пациентов с ЭКГ-паттерном РРЖ.

## Критерии диагностики паттерна ранней реполяризации

К сожалению, существующие ЭКГ критерии диагностики СРРЖ нельзя рассматривать как абсолютно надежные. ЭКГ картина, характерная для СРРЖ, может встречаться далеко не только при СРРЖ. Вот некоторые состояния, при которых могут регистрироваться изменения ЭКГ, характерные для СРРЖ: ювенильный STT, болезни перикарда, гипотермию, гипертермию, опухоли сердца, гипертрофию левого желудочка, спортивное сердце, ишемию миокарда, инфаркт миокарда, фрагментированный QRS, гипокальциемию, гиперкалиемию, тимому, диссекцию аорты, аритмогенную кардиомиопатию / дисплазию правого желудочка, кардиомиопатию такоцубо, миокардит, болезнь Чагаса, употребление кокаина и неврологическую патологию [1].

C целью унификации терминологии и рекомендаций по определению ЭКГ-паттерна РРЖ в 2015 г. был представлен согласительный документ [26], согласно которому для диагностики паттерна используются следующие критерии:

1. Регистрация J-волны в конце QRS ком- плекса в виде зазубрины/зарубки («notch») или сглаженной («slur») волны на нисходящем ко- лене зубца R c наличием или без элевации сегмента ST. Выделяют характеристики J-волны (рис. 1): J0 – начало J-волны в виде зазубрины/ зарубки, Jp – пик зазубрины/зарубки или начало сглаженной J-волны, Jt – окончание зазубрины/ зарубки или сглаженной J-волны. Сглаженная J-волна («slur») определяется при наличии угла между начальной нисходящей частью зубца R и продолжением конечной части QRS комплекса, превышающего 10° . Элевация сегмента ST оценивается по соотношению положения точки Jt и отстоящей от нее на 100 мсек точки на сегменте ST и может быть восходящая (плавно переходит в положительный зубец Т), горизонтальная и нисходящая.
2. Jp, измеряемый как амплитуда от изолинии до его вершины, составляет ≥ 0,1 мВ в двух и более последовательных отведениях 12-канальной поверхностной ЭКГ, за исключением отведений V1-V3.
3. Ширина комплекса QRS составляет менее 120 мсек, измеряется в отведениях, где отсутствует зазубрина/зарубка или сглаженная J-волна в конце комплекса QRS.

**Рисунок 1. – Схематическое изображение J-волны на ЭКГ**



**Рисунок 2. – пример пленки ЭКГ пациента с РРЖ**

В зависимости от того, в каких отведениях регистрируются признаки РРЖ, выделяют 3 типа ЭКГ-паттерна: в левых боковых отведениях ЭКГ – тип I, в нижних или нижнебоковых отведениях ЭКГ – тип II, в нижнебоковых отведениях в сочетании с правыми грудными отведениями ЭКГ и локализацией по передней стенке левого желудочка – глобальный или распространенный тип III [27].

Непосредственно синдром РРЖ рекомендуется диагностировать при сочетании ЭКГ при- знаков РРЖ в нижних и/или боковых отведениях поверхностной 12-канальной ЭКГ у пациентов с наличием критериев их клинической и прогностической значимости [1, 3, 4], при этом локализация J-волны в нижних отведениях ЭКГ встречается у 42-44% пациентов, в боковых от- ведениях – у 9-10,5%, в нижнебоковых – у 37- 47% пациентов с СРРЖ [12,28-30].

В настоящее время предлагается разделять понятия паттерн РРЖ и синдром РРЖ [1,23]. Для постановки диагноза синдрома РРЖ (в отличие от паттерна РРЖ, который отражает наличие только ЭКГ-признаков) рекомендуется применять шанхайскую шкалу (табл. 1), учитывающую также данные аритмического и семейного анамнеза, холтеровского мониторирования ЭКГ и генетического теста [1]. Такая система оценки направлена на выявление «злокачественного» характера синдрома РРЖ для последующего определения лечебной тактики.

**Таблица 1 - Шанхайская шкала для диагностики СРРЖ**

|  |  |
| --- | --- |
| 1. Анамнез
 |  |
| А. Необъяснимая остановка сердца, документированная ФЖ или полиморфная желудочковая тахикардия (ЖТ) | 3 |
| B. Предположительно аритмическое синкопе | 2 |
| С. Синкопе неизвестной этиологии | 1 |
| 1. Стандартная ЭКГ
 |  |
| А. Паттерн РРЖ ≥0,2 мВ в >2 нижних и/или боковых отведениях с горизонтальным или нисходящим ST сегментом | 2 |
| B. Динамические изменения элевации точки J> 0,1 мВ в 2 нижних и/или боковых отведениях | 1,5 |
| С. Элевации точки J ≥ 0,1 мВ не менее чем в 2 нижних и/или боковых отведениях | 1 |
| 1. Холтеровское мониторирование
 |  |
| А. Желудочковые экстрасистолы с коротким интервалом сцепления (R на восходящей части или пике Т) | 2 |
| 1. Семейный анамнез
 |  |
| А. Родственник с диагностированным СРР | 2 |
| B. > 2 родственников первой линии с паттерном ЭКГ 2А | 2 |
| C. Родственник первой линии с паттерном ЭКГ 2А | 1 |
| D. Необъяснимая ВСС родственника первой-второй линии моложе 45 лет | 0,5 |
| 1. Результаты генетического теста
 |  |
| А. Вероятно патогенная мутация, характерная для СРР | 0,5 |

Из каждой категории берется только один максимальный результат, необходимо наличие хотя бы одного ЭКГ критерия. Интерпретация суммы баллов, следующая: 5 баллов – определенный синдрома РРЖ, 3-4,5 – возможный диагноз синдрома РРЖ, <3 – диагноз не подтвержден

## Профилактика ВСС при СРРЖ

Профилактика внезапной смерти при синдроме РРЖ может обсуждаться только у больных с высоким риском. Единственным эффективным методом профилактики является имплантация ИКД. Она является первой линией у пациентов с паттерном РРЖ более 0,1 мВ по крайней мере в двух смежных нижнебоковых отведениях, выживших после остановки сердца, с документированной ФЖ или ЖТ (I класс показаний). У больных с синкопе и семейным анамнезом внезапной смерти в молодом возрасте класс показаний к ИКД IIB. Медикаментозная профилактика у больных высокого риска проводится при невозможности имплантации ИКД. Рекомендованы хинидин, ингибиторы фосфодиэстеразы III (цилостозол). Инфузия изопротеренола может быть использована для подавления электрического шторма у пациентов с синдромом РРЖ [1].

Таким образом, применение современных критериев диагностики РРЖ, отраженных в согласительных документах, и стратификация риска с целью выявления пациентов, нуждающихся в профилактике внезапной смерти, являются чрезвычайно актуальными в кардиологической практике.

## Список литературы

1. J-Wave syndromes expert consensus conference report: Emerging concepts and gaps in knowledge /Ch. Antzelevitch [et al.] // J. Arrhythm. – 2016. – Vol. 32, № 5. – P. 315-339. – doi: 10.1016/j.joa.2016.07.002.

2. Antzelevitch, Ch. J wave syndromes. Brugada and Early Repolarization Syndromes / Ch. Antzelevitch, G-X. Yan. – Switzerland : Springer, 2016. – 325 p. – doi: 10.1007/978-3-319-31578-2.

3. HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes / S. G. Priori [et al.] //Heart Rhythm. – 2013. – Vol. 10, iss. 12. – P. 1932-1963.– doi: 10.1016/j.hrthm.2013.05.014.

4. Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death (2015) / European Society of Cardiology ; S. G. Priori [et al.] // Eur. Heart J. – 2015. – Vol. 36, № 41. – P. 2793-2867. – doi: 10.1093/eurheartj/ehv316.

5. Пересмотр диагностических критериев синдромов J-волны: новые концепции и их актуальность для практики кардиолога (по материалам экспертного согласительного документа APHRS/EHRA/HRS/SOLAEGE 2016 г.) / Ю. Н. Беленков [и др.] // Кардиология. – 2018. – Т. 58, № 11. – С. 51-62. – doi: 10.18087/cardio.2018.11.10196.

6. Shimizu, W. Early Repolarization Syndrome. Etiology and Therapeutics / W. Shimizu. – Singapore : Springer, 2018. – 107 p. – doi: 10.1007/978-981-10-3379-7.

7. Inferolateral early repolarization in athletes / M. J. Junttila [et al.] // J. Interv. Card. Electrophysiol. – 2011. – Vol. 31, iss. 1. – P. 33-38. – doi: 10.1007/s10840-010-9528.

8. Role of Early Repolarization Pattern in Increasing Risk of Death / Y-J. Cheng [et al.] // J. Am. Heart Assoc. – 2016. – Vol. 5, № 9. – P. e003375. – doi: 10.1161/ JAHA.116.003375.

9. Clinical characteristics and risk of arrhythmia recurrences in patients with idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization / H. Watanabe [et al.] // Int. J. Cardiol. – 2012. – Vol. 159, iss. 3. – P. 238-240. – doi: 10.1016/j.ijcard.2012.05.091.

10. Circadian and seasonal variations of ventricular tachyarrhythmias in patients with early repolarization syndrome and Brugada syndrome: analysis of patients with implantable cardioverter defibrillator / S. H. Kim [et al.] // J. Cardiovasc. Electrophysiol. – 2012. – Vol. 23, iss. 7. – P. 757-763. – doi: 10.1111/j.1540-8167.2011.02287.

11. Tikkanen J.T., Anttonen O., Junttila M.J., et al. Longterm outcome associated with early repolarization and electrocardiography // N. Eng.l J. Med. 2009. Vol. 361. P.2529- 2537.

12. Haissaguerre M., Derval N., Sacher F., et al. Sudden cardiac arrest associated with early repolarization // N. Engl. J. Med. 2008. Vol. 358. P.2016-2023.

13. Kamakura T., Kawata H., Nakajima I., et al. Significance of non-type 1 anterior early repolarization in patients with inferolateral early repolarization syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. 2013 Vol. 62. P.1610-1618.

14. Nam G.B., Kim Y.H., Antzelevitch C. Augmentation of J waves and electrical storms in patients with early repolarization // N. Engl. J. Med. 2008. Vol. 358. P.2078-2079.

15. Wellens H. Early repolarization revisited // N. Engl. J. Med. 2008. Vol. 358. P.2063-2065

16. Jani T. Tikkane, M. Juhani Junttila, Olli Anttonen,, et al. Early Repolarization. Electrocardiographic Phenotypes Associated With Favorable Long-Term Outcome // Circulation. 2011. Vol. 123. P.2666-2673.

17. Rosso R., Glikson E., Belhassen B., et al. Distinguishing “benign” from “malignant early repolarization”: the value of the ST-segment morphology // Heart Rhythm. 2012. Vol. 9. P.225- 229.

18. Tikkanen J.T., Anttonen O., Junttila M.J., et al. Longterm outcome associated with early repolarization and electrocardiography // N. Eng.l J. Med. 2009. Vol. 361. P.2529- 2537

19. Tikkanen J.T., Junttila M.J., Anttonen O., et al. Early repolarization. Electrocardiographic phenotypes associated with favorable long-term outcome // Circulation. 2011. Vol. 123. P.2666-2673.

20. Nam G.B., Ko K.H., Kim J., et al. Mode of onset of ventricular fibrillation in patients with early repolarization pattern vs. Brugada syndrome // Eur. Heart J. 2010. Vol. 31. P.330-339.

21. Hasegawa K., Miyazaki S., Morishita T., et al. Slower Heart Rate and Therapeutic Hypothermia Unmasked Early Repolarization Syndrome in a Ventricular Fibrillation Survivor // Int. Heart J. 2019. Vol. 60. №1. P.185-188.

22. Antzelevitch C., Yan G.X. J wave syndromes // Heart Rhythm. 2010. Vol. 7. №4. P.549-558.

23. Di Diego J.M., Antzelevitch C. J wave syndromes as a cause of malignant cardiac arrhythmias // Pacing Clin Electrophysiol. 2018. Vol. 41. №7. P.684-699.

24. Belhassen B., Glick A., Viskin S. Excellent long-term reproducibility of the electrophysiologic efficacy of quinidine in patients with idiopathic Ventricular fibrillation and Brugada syndrome // Pacing Clin. Electrophysiol. 2009. Vol. 32. P.294- 301.

25. Benito B., Sarkozy A., Mont L., et al. Gender differences in clinical manifestations of Brugada syndrome // J. Am. Coll. Cardiol. 2008. Vol. 52. P.1567-1573.

26. Macfarlane PW, Antzelevitch Ch, Haissaguerre M, Huikuri HV, Potse M, Rosso R, Sacher F, Tikkanen JT, Wellens H, Yan GX. The early repolarization pattern: consensus paper. J. Am. Coll. Cardiol. 2015;66(4):470-477. doi: 10.1016/j.jacc.2015.05.033.

27. Tam WC, Hsieh MH, Lin YuK, Yeh JSh. Silent and Malignant Early Repolarization Syndrome Mimicking Hyper-Acute ST Elevation Myocardial Infarction. Acta Cardiol. Sin. 2016;32(4):506-510. doi: 10.6515/ ACS20151012A.

28. Prevalence and characteristics of early repolarization in the CASPER registry: cardiac arrest survivors with preserved ejection fraction registry / N. Derval [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol. 58, № 7. – P. 722-728. – doi: 10.1016/j.jacc.2011.04.022

29. Early repolarization with horizontal ST segment may be associated with aborted sudden cardiac arrest: a retrospective case control study / S. H. Kim [et al.] // BMC Cardiovasc. Disord. – 2012. – Vol. 12. – P. 122. – doi: 10.1186/1471-2261-12-122.

30. J wave, QRS slurring, and ST elevation in athletes with cardiac arrest in the absence of heart disease: marker of risk or innocent bystander? / R. Cappato [et al.] // Circ. Arrhythm. Electrophysiol. – 2010. – Vol. 3, № 4. – P. 305- 311. – doi: 10.1161/CIRCEP.110.945824.