

2019. Т. 1. С.537.

11. Эфроимсон В.П. Генетика гениальности. М.: АНО «Журнал экология и жизнь», 2008. 376 с.

12. ЮНЕСКО. Образование в интересах людей и планеты: подрастание устойчивого будущего для всех. 2016.

13. Bergins R. BeqabungalsErgebnis van Lemvorgungen. Stadium Generale, 1971. Vol. 24. №2. P.202-217.

14. Carrel L., Willard H.F. X innovation profile reveals extensive variability in X-linred gene expression in females // Nature. 2005. Vol. 434. P.400-404.

## REFERENCES

1. Alberts B., Bray D., Lewis J., et al. Fundamentals of molecular cell biology. 2nd edition. Moscow: Knowledge Laboratory, 2018. 768 p. (in Russian)

2. Griffin J., Ojeda S. Physiology of the endocrine system. Moscow: Binom, Laboratory of Knowledge, 2008. 496 p.(in Russian)

3. Karamzin N.M. History of Russian Government. Moscow: Publishing house EKSMO-PRESS, 2002. 1024 p.(in Russian)

4. Mayboroda A.A. Genetic heterogeneity and phenotypic individuality in the human population (message 1) // Sibirskij Medicinskij Zurnal (Irkutsk). 2019. №1. P.5-14. DOI: 10.34673/ismu.2019.86.42.001 (in Russian)

5. Mayboroda A.A. Differentiation of sex: norm and pathology // Sibirskij Medicinskij Zurnal I (Irkutsk). 2016. №1. P.88-91. (in Russian)

6. Mayboroda A.A. Theoretical foundations of cognitive activity and their practical application in the education system // Sibirskij Medicinskij Zurnal (Irkutsk). 2019. №2. P.39-41. DOI: 10.34673/ismu.2019.156.1.017 (in Russian)

7. Newssbaum R.L., McInnes R.R., Willard H.F. Medical genetics. Moscow: GEOTAR-Media, 2010. 624 p. (in Russian)

8. Seneca L. Moral letters to Lucilius. Moscow: Publishing house "E", 2017. 256 p. (in Russian)

9. Hall J.E. Guyton and Hall Medical Physiology. Moscow: Logosphere, 2018. 1328 p. (in Russian)

10. Schmidt R.F., Lang F., Hekmann M. Human physiology with the basics of pathophysiology. Moscow: Laboratory of knowledge, 2019. Vol. 1. P.537. (in Russian)

11. Efroimson V.P. Genetics of genius. Moscow: ANO "Journal of Ecology and Life", 2008. 376 p. (in Russian)

12. UNESCO. Education for the benefit of people and the planet: growing a sustainable future for all. 2016.

13. Bergins R. BeqabungalsErgebnis van Lemvorgungen. Stadium Generale, 1971. Vol. 24. №2. P.202-217.

14. Carrel L., Willard H.F. X innovation profile reveals extensive variability in X-linred gene expression in females // Nature. 2005. Vol. 434. P.400-404.

### Информация об авторе:

Майборода Аскольд Александрович – д.б.н., профессор, заведующий кафедрой медицинской биологии, 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, д. 1, e-mail: sibmedjur@mail.ru, SPIN-код: 1064-2380

### Information About the Author:

Mayboroda Askold Alexandrovich – MD, PhD, DSc (Biology), Professor, Head of the Department of Medical Biology, 664003, Russia, Irkutsk, Krasnogo Vosstania str., 1, e-mail: sibmedjur@mail.ru, SPIN code: 1064-2380

© ЕНИСЕЕВА Е.С., ГУРТОВАЯ Г.П. – 2019  
УДК:616.124-073

DOI: 10.34673/ismu.2019.97.22.006

## РАННЯЯ РЕПОЛЯРИЗАЦИЯ ЖЕЛУДОЧКОВ: КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА, СТРАТИФИКАЦИЯ РИСКА

Енисеева Е.С.<sup>1,2</sup>, Гуртова Г.П.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Иркутский государственный медицинский университет, Иркутск, Россия;

<sup>2</sup>Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия)

**Резюме.** В обзоре рассматриваются современные диагностические критерии паттерна ранней реполяризации желудочков. Представлены данные литературы о частоте паттерна ранней реполяризации желудочков в различных группах: в общей популяции, среди больных, переживших остановку сердца, среди родственников лиц с внезапной сердечной смертью. Изложены современные взгляды на электрофизиологические механизмы, представления об единстве механизмов при ранней реполяризации желудочков и синдроме Бругада, роль наследственности. Рассматриваются различия между паттерном и синдромом ранней реполяризации желудочков, стратификация риска с применением Шанхайской шкалы для выявления пациентов, нуждающихся в профилактике внезапной смерти.

**Ключевые слова:** ранняя реполяризация желудочков; волна J; внезапная сердечная смерть; фибрилляция желудочков.

## EARLY REPOLARIZATION OF THE VENTRICLES: THE CRITERIA FOR DIAGNOSIS, RISK STRATIFICATION

Eniseeva E.<sup>1,2</sup>, Gurtovaya G.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Irkutsk State Medical University, Irkutsk, Russia;

<sup>2</sup>Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russia)

**Summary.** The review considers modern diagnostic criteria for the pattern of early ventricular repolarization. Literature data on the frequency of early ventricular repolarization pattern in different groups are presented: in the general population, among patients who experienced cardiac arrest, among relatives of persons with sudden cardiac death. Modern views on electrophysiological mechanisms, ideas about the unity of mechanisms in early ventricular repolarization and Brugada syndrome, and the role of heredity are presented. The differences between the pattern and the syndrome of early ventricular repolarization, risk stratification using the Shanghai scale to identify patients who need to prevent sudden death are considered.

**Key words:** early ventricular repolarization; J wave; sudden cardiac death; ventricular fibrillation.

Термин «Ранняя реполяризация желудочков» (РРЖ) применяется в течение многих лет при изменениях ЭКГ, характеризующихся регистрацией волны J и аномалия-

ми конечной части комплекса QRS [12,43,44]. Волна J, описанная в середине прошлого века, обозначалась как точка Осборна [2]. РРЖ длительное время рассматри-

валась как вариант нормы. Отмечается относительно высокая частота РРЖ в популяции, хотя данные очень различаются – от 2 до 31% [12,23,43,44]. В недавних сообщениях указывается об отсутствии региональных различий частоты РРЖ [1,9,10].

В исследовании S.J.H. Heng с соавт. зазубрина или сглаженность в сочетании с элевацией точки Jt на 0,1 mV наблюдались у 2,1% из 1496 здоровых, тогда как зазубренность или сглаженность без элевации у 29,3% здоровых. Это подтверждает необходимость осторожной интерпретации паттерна РРЖ [14].

Взгляд на РРЖ как на синдром, не связанный с серьезными сердечно-сосудистыми событиями, изменился в последние годы в связи с наблюдениями желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти (ВСС) при наличии J волны [8,12,19,20,31,34,43,44,46,48].

В 2008 г. M. Haissaguerre с соавт. обнаружили связь ВСС с РРЖ при обследовали 206 пациентов, реанимированных после остановки сердца вследствие идиопатической фибрилляции желудочков (ФЖ). РРЖ наблюдалась у 31% из 206 больных, тогда как в контрольной группе из 412 человек без заболеваний сердца – у 5%. Больным был имплантирован кардиовертер-дефибриллятор (ИКД). Проводился мониторинг ЭКГ и оказалось, что повторные эпизоды ФЖ наблюдались чаще у больных с РРЖ, чем без нее. РРЖ ассоциировалась с мужским полом и наличием синкопальных состояний или внезапной остановки кровообращения во сне [12].

R. Rosso с соавт. обследовали 45 больных от 35 до 45 лет, перенесших остановку сердца вследствие идиопатической ФЖ, а также 124 пациента контрольной группы и 132 молодых спортсмена. Элевация точки J выявлялась у 42% больных с ФЖ в сравнении с 13% в контрольной группе. Авторы сообщают о увеличении вероятности ФЖ при выявлении J волны на ЭКГ от 3,4 на 100000 до 11 на 100000 [41].

При обследовании 26345 корейских амбулаторных пациентов (средний возраст  $48,0 \pm 10,2$  лет; 53% мужчин) только J волна выявлена у 7,1%; J волна и элевация ST у 1,8%; только элевация ST у 2,3%. Частота элевации ST снижалась с возрастом, тогда как J волна встречалась одинаково часто во всех возрастных группах. Чаще наблюдался паттерн с J волной в сочетании с горизонтальной или нисходящей элевацией ST в нижних отведениях, реже J волна в сочетании с восходящей элевацией ST в боковых отведениях. При наблюдении в течение  $126,0 \pm 11,1$  месяцев умерло 2,7%. Риск смерти был выше в группе с J волной [9].

Разные данные о частоте РРЖ могут быть обусловлены в том числе применением разных критериев. Прогностическое значение РРЖ было продемонстрировано при длительном ( $30 \pm 11$  лет) наблюдении за большим количеством ( $n=10864$ ) пациентов среднего возраста ( $44 \pm 8$  лет; 52% мужчин) [43]. 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, представителем 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 ( $p=0,03$ ), аритмической в 1,43 раза ( $p=0,03$ ). 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 ( $p=0,01$ ) [43].

Было отмечено, что риск ФЖ зависит от локализации РРЖ, величины волны J, степени элевации ST [12,18,32,48]. 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 [16,40,43,44].

При идиопатической ФЖ, особенно у азиатских мужчин, выявлялась волна J и РРЖ в нижних и боковых

прекардиальных отведениях [40,41]. С высоким риском ФЖ ассоциируется нижняя и распространенная локализация, тогда как при латеральной локализации риск низкий [2]. Эти данные подтверждаются в экспериментах на животных, которые свидетельствуют о том, что миокард нижней стенки более уязвим для развития ФЖ [21].

L.T.A. Holmström с соавт. выявили РРЖ в нижне-латеральных отведениях среди умерших лиц с неишемической ВСС у 20,7% из 275 пациентов в сравнении с 5,3% в общей популяции ( $p<0,001$ ). ЭКГ паттерн сопровождался горизонтальной или нисходящей элевацией сегмента ST в 95% случаев. У 25% была гипертензивная кардиомиопатия (КМП), у 24% алкогольная КМП, у 23% КМП, ассоциированная с ожирением, у 15% идиопатический миокардиальный фиброз, только у 1,5% структурные изменения сердца отсутствовали [15].

Из 109 пациентов с неишемической КМП и ИКД у 37 были эпизоды срабатывания ИКД при наблюдении в течение 25,9 [11,5-54,3] месяцев. Наличие J волны было независимым предиктором срабатывания ИКД [34].

РРЖ увеличивает риск желудочковых аритмий у больных с инфарктом миокарда [45] и при хронической ИБС [38].

В то же время не выявлено связи РРЖ и летальными желудочковыми аритмиями у больных с острым миокардитом. У 9 из 30 пациентов (23 мужчины) обнаружен паттерн РРЖ в нижних или боковых отведениях. У остальных 21 – более обширная элевация ST или патологический Q. ЭКГ изменения вернулись к исходному после нормализации уровня тропонина Т. МРТ показала высокоинтенсивные сигналы трансмурально по всему левому желудочку в группе без РРЖ и локализовано в эпикарде в группе РРЖ. Паттерн РРЖ при остром миокардите является преходящим и не ассоциируется с неблагоприятным прогнозом. Причиной паттерна РРЖ при остром миокардите может быть воспалительный процесс в эпикарде [37].

Таким образом, возникла необходимость пересмотра критериев диагностики РРЖ и идентификации пациентов с высоким риском катастрофических аритмий [48].

В 2015 году опубликован согласительный документ, в котором нашли отражение современные критерии диагностики РРЖ [22]. Показано, что увеличение амплитуды «зазубренности» и/или «сглаженности» может предшествовать развитию аритмических событий. В консенсусе четко определено, что наличие элевации сегмента ST в отсутствие «зазубренности» и/или «сглаженности» нельзя рассматривать как признак РРЖ [22].

Рекомендовано использовать следующие уточняющие термины: пик «зазубрины» в конце комплекса QRS обозначается Jr; начало зазубрины на конце комплекса QRS или J-волны обозначается Jo и окончание – Jt.

Согласно новому определению РРЖ диагностируется, если имеются все перечисленные критерии:

1. Зазубрина («notching») или сглаженность («slurring») нисходящего колена зубца R. Если имеется зазубрина, она должна находиться выше изолинии, начало ее также должно находиться выше изолинии.

2. Точка Jr должна находиться не менее чем в 0,1 мВ над изолинией в двух и более последовательных отведениях стандартной ЭКГ (исключая отведения V1-V3). Точка Jr-пик «зазубрины» в конце комплекса QRS.

3. Ширина комплекса QRS должна быть менее 120 мс. Измерение ширины QRS должно производиться в тех отведениях, где нет зазубрины или сглаженности.

Для определения характера сегмента ST (восходящий, горизонтальный или нисходящий) сравнивается положение точки Jt и точки на сегменте ST, отстоящей от нее на 100 мс (интервал M на рис. 1).

Если сегмент ST имеет восходящий наклон и за ним вертикальная T-образная волна, паттерн должен быть описан как РРЖ с восходящим сегментом ST. Если сегмент ST горизонтальный или нисходящий, паттерн описывается как РРЖ с горизонтальным или нисходящим ST сегментом.

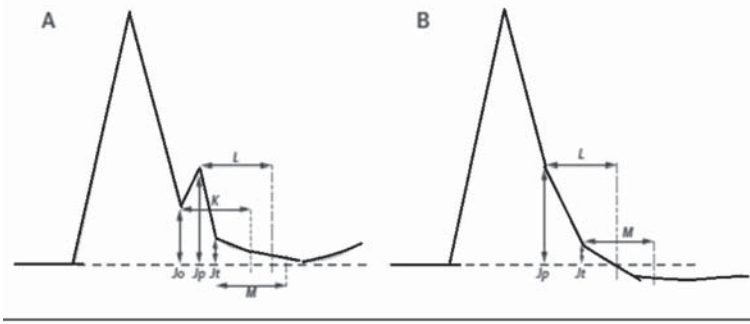


Рис. 1.

Отведения, в которых обнаруживаются зазубрина или сглаженность, должны использоваться как часть определения, например «Ранняя реполяризация с нисходящим сегментом ST в отведениях II, III, aVF».

Если сегмент ST имеет восходящую форму в 2 отведениях и горизонтальную или нисходящую в 1, это рассценивается как восходящая и наоборот [22].

В настоящее время предлагается разделять понятия паттерн РРЖ и синдром РРЖ [4,10,22]. 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 мониторинга ЭКГ и генетического теста [4]. Такая система оценки направлена на выявление «злокачественного» характера синдрома РРЖ для последующего определения лечебной тактики.

Шанхайская шкала для диагностики синдрома РРЖ

I. Анамнез		Баллы
A. Необъяснимая остановка сердца, документированная ФЖ или полиморфная желудочковая тахикардия (ЖТ)		3
B. Предположительно аритмическое синкопе		2
C. Синкопе неизвестной этиологии		1
II. Стандартная ЭКГ		
A. Паттерн РРЖ $\geq 0,2$ 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
C. Элевации точки J $\geq 0,1$ мВ не менее чем в 2 нижних и/или боковых отведениях		1
III. Холтеровское мониторирование		
A. Желудочковые экстрасистолы с коротким интервалом сцепления (R на восходящей части или пике T)		2
IV. Семейный анамнез		
A. 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
V. Результаты генетического теста		
A. 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 синдром РРЖ, 3-4,5 – возможный диагноз синдрома РРЖ,  $<3$  – диагноз не выставляется.

Имеется сходство между РРЖ и синдромом Бругада, которое предполагает общую патофизиологию двух синдромов [2,3,4,10,17,18,25]. В консенсусе, посвященном синдромам J волны, синдром Бругада и РРЖ рассматриваются совместно и подчеркивается, что их многое объединяет [4]. 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 [4].

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 [5,6,12].

Молекулярные, ионные, клеточные и генетические механизмы РРЖ интенсивно изучаются в последние годы [3,10]. Электрофизиологический механизм РРЖ связывают с гетерогенностью градиента во время реполяризации стенки желудочка [2]. Возможны альтернативные механизмы, включая аномалии проведения (локальные аномалии деполяризации или комбинации аномалий деполяризации и реполяризации), играющие роль в патофизиологии РРЖ [29].

Исследование К. Nademanee показало, что электрофизиологический механизм синдрома J волны комплексный. Было продемонстрировано, что поздние деполяризации, преобладающие в правом желудочке, вносят вклад в механизм синдрома. Обнаружено, что волокна Пуркинье обоих желудочков, особенно задней и нижнебоковой области левого желудочка играют важную роль в возникновении триггеров и инициации ФЖ. Такие области являются мишенью для аблации, которая привела к прекращению эпизодов ФЖ [29].

Таблица 1

Связь паттерна РРЖ в нижнебоковых отведениях с особенностями деполяризации у больных с синдромом Бругада при регистрации эпикардиальной электрограммы была показана в исследовании S.Nagase с соавт. [30].

Хотя блокаторы натриевых каналов демаскируют и усиливают проявления синдрома Бругада, они уменьшают амплитуду J волны при РРЖ [19]. Однако это не означает, что патофизиологическая основа этих состояний отличается. Исследование К.Nakagawa с соавт. показало, что J волна, зарегистрированная с помощью униполярного эпикардиального левожелудочкового электрода у пациента с РРЖ увеличивается после провокационных тестов с блокаторами натриевых каналов, тогда как J волна в латеральных прекардиальных отведениях уменьшается, что связано с тем, что она поглощается расширенным QRS [31]. При программируемой стимуляции эпикарда левого

желудочка была индуцирована ФЖ, что подтверждает то, что аритмогенным субстратом у данного пациента с идиопатической ФЖ является эпикард [31]. Недавние исследования характеризуют эпикардиальный субстрат у пациентов с РРЖ [8,46,49]. Регистрация J волны связана с различием I фазы эпикардиального потенциала действия относительно эндокардиального. В результате увеличивается трансмуральный вольтажный градиент, что приводит к появлению волны J [8,49].

В поддержку гипотезы об общей патофизиологической основе РРЖ и синдрома Бругада свидетельствуют сообщения о случаях перехода фенотипа РРЖ в РРЖ с синдромом Бругада [25,33].

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) [33]. Гипотермия замедляет ЧСС и приводит к появлению признаков РРЖ [13].

Имеются данные о роли наследственности в проявлениях паттерна РРЖ [11,24,26,35,36,39]. Для выявления РРЖ обследованы молодые люди до 18 лет, являющиеся родственниками 1 степени лиц с ВСС. ЭКГ зарегистрирована у 77 человек из 46 семей. РРЖ выявлена у 31 (40%) пациента. Согласно опубликованным ранее данным о частоте РРЖ в общей педиатрической популяции, она составляет 5-13%. В собственной контрольной группе она составила 19%. РРЖ в нижних отведениях наблюдалась значительно чаще, чем в контрольной группе (75% против 38%) ( $p = 0,02$ ) [24].

Обнаружены различные мутации, ассоциированные с РРЖ и внезапной смертью [4,7,42,47]. У пациентов с СРРЖ выявлены мутации в генах KCNJ8 и AVCC9, ответственные за АТФ-чувствительные субъединицы каналов IK-АТФ, а также мутации в генах SACNA1C, SACNB2b, SACNA2D1, ответственных за кальциевые каналы L-типа сердца, и в генах SCN5A, SCN10A, ответственных за Na каналы. Наиболее частыми являлись мутации в генах SACNA1C, SACNB2b, SACNA2D1 [10].

Частота РРЖ у больных с удлинением интервала QT выше, чем в популяции, однако не выявлено влияния на прогноз [11].

Описан случай РРЖ у больного во время электрического шторма, ассоциированного с гипокалиемией. В/в введение калия привело к прекращению эпизодов ФЖ и снижению амплитуды J волны. Возможна связь гипокалиемии и ФЖ при РРЖ [27].

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 изопроterenолола может быть использована для подавления электрического шторма у пациентов с синдромом РРЖ [4].

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.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Прозрачность исследования.** Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователи несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

**Декларация о финансовых и иных взаимодействиях.** Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

**Работа поступила в редакцию:** 29.09.2019.

## ЛИТЕРАТУРА – REFERENCES

1. Amara W, Bouallouche S.A., Rezoug A., et al. Epidemiology of early repolarization pattern in Maghreb // Ann. Cardiol. Angeiol. (Paris). 2017. Vol. 66. №5. P.249-254.
2. Antzelevitch C., Yan G.X. J wave syndromes // Heart Rhythm. 2010. Vol. 7. №4. P.549-558.
3. Antzelevitch C., Yan G.X. J-wave syndromes: Brugada and early repolarization syndromes // Heart Rhythm. 2015. Vol. 12. №8. P.1852-1866.
4. Antzelevitch C., Yan G.X., Ackerman M.J., et al. J Wave Syndromes Consensus Conference: Emerging Concepts & Gaps in Knowledge // Heart Rhythm. 2016. Vol. 13. №10. P.e295-e324.
5. 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.
6. 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.
7. Burashnikov E., Pfeiffer R., Barajas-Martinez H., et al. Mutations in the cardiac L-type calcium channel associated J wave syndrome and sudden cardiac death // Heart Rhythm. 2010. Vol. 7. P.1872-1882.
8. Casado Arroyo R., Sieira J., Kubala M., et al. Electrophysiological Basis for Early Repolarization Syndrome // Front Cardiovasc Med. 2018. Vol. 5. P.161.
9. Cho M.S., Kwon C.H., Nam G.B., et al. Characteristics of early repolarization parameters and prognostic implications in the general ambulatory Korean population // Int. J. Cardiol. 2017. Vol. 15. №227. P.571-576.
10. 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.
11. Gula L.J., Roberts J.D. Early Repolarization in Long QT Syndrome: Modifier of Arrhythmic Risk or Benign Incidental Finding? // JACC Clin. Electrophysiol. 2018. Vol. 4. №9. P.1245-1247.
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. 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.
14. Heng S.J.H., Clark E.N., Macfarlane P.W. End QRS notching or slurring in the electrocardiogram: influence on the definition of "early repolarization" // J. Am. Coll. Cardiol. 2012. Vol. 60. P.947-948.
15. Holmström L.T.A., Haukilahti M.A., Tikkanen J.T., et al. Inferolateral early repolarization among non-ischaemic sudden cardiac death victims // Europace. 2018. Vol. 20. P.f93-f98.
16. Jani T., Tikkanen 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. Kalla H., Yan G.X., Marinchak R. Ventricular fibrillation in a patient with prominent J (Osborn) waves and ST segment elevation in the inferior electrocardiographic leads: a Brugada syndrome variant? // J. Cardiovasc. Electrophysiol. 2000. Vol. 11. P.95-98.
18. 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.
19. Kawata H., Noda T., Yamada Y., et al. Effect of sodium-channel blockade on early repolarization in inferior/lateral leads in patients with idiopathic ventricular fibrillation and Brugada syndrome // Heart Rhythm. 2012. Vol. 9. P.77-83.
20. Komiya N., Imanishi R., Kawano H., et al. Ventricular fibrillation in a patient with prominent J wave in the inferior and lateral electrocardiographic leads after gastrectomy // PACE. 2006. Vol. 29. P.1022-1024.
21. Koncz I., Gurabi Z., Patocskaï B.K., et al. Mechanisms underlying the development of the electrocardiographic and arrhythmic manifestations of early repolarization syndrome // J. Mol. Cell. Cardiol. 2014. Vol. 68. P.20-28.
22. Macfarlane P.W., Antzelevitch C., Haissaguerre M., et al. The Early Repolarization Pattern // J. Am. Coll. Cardiol. 2015. Vol. 66. P.470-477.
23. Maury P., Rollin A. Prevalence of early repolarization/J

- wave patterns in the normal population // J. Electrocardiol. 2013. Vol. 46. P.411-416.
24. *McCorquodale A., Poulton R., Hendry J. et al.* High prevalence of early repolarization in the paediatric relatives of sudden arrhythmic death syndrome victims and in normal controls. *Europace* // 2017. Vol. 19. №8. P.1385-1391.
25. *McIntyre W.F., Perez-Riera A.R., Femenia F., et al.* Coexisting early repolarization pattern and Brugada syndrome: recognition of potentially overlapping entities // J. Electrocardiol. 2012. Vol. 45. P.195-198.
26. *Mellor G., Nelson C.P., Robb C., et al.* The Prevalence and Significance of the Early Repolarization Pattern in Sudden Arrhythmic Death Syndrome Families // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2016. Vol. 9. №6.
27. *Myojo T., Sato N., Nimura A., et al.* Recurrent ventricular fibrillation related to hypokalemia in early repolarization syndrome // *Pacing Clin. Electrophysiol.* 2012. Vol. 35. №8. P.234-238.
28. *Haissaguerre M., Hocini M., et al.* Mapping and Ablation of Ventricular Fibrillation Associated with Early Repolarization Syndrome // *Circulation.* 2019. Vol. 140. №18. P.1477-1490.
29. *Nademanee K., Wilde A.A.M.* Repolarization Versus Depolarization Defects in Brugada Syndrome: A Tale of Two Different Electrophysiologic Settings? // *JACC Clin. Electrophysiol.* 2017. Vol. 3. P.364-366.
30. *Nagase S., Tanaka M., Morita H., et al.* Local Left Ventricular Epicardial J Waves and Late Potentials in Brugada Syndrome Patients with Inferolateral Early Repolarization Pattern // *Front. Physiol.* 2017. Vol. 8. P.14.
31. *Nakagawa K., Nagase S., Morita H., et al.* Left ventricular epicardial electrogram recordings in idiopathic ventricular fibrillation with inferior and lateral early repolarization // *Heart Rhythm.* 2014. Vol. 11. P.314-317.
32. *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.
33. *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.
34. *Naruse Y., Nogami A., Shinoda Y., et al.* J Waves Are Associated With the Increased Occurrence of Life-Threatening Ventricular Tachyarrhythmia in Patients With Nonischemic Cardiomyopathy // *J. Cardiovasc. Electrophysiol.* 2016. Vol. 27. №12. P.1448-1453.
35. *Noseworthy P.A., Tikkanen J.T., Porthan K., et al.* The early repolarization pattern in the general population clinical correlates and heritability // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011. Vol. 57. P.2284-2289.
36. *Nunn L.M., Bhar-Amato J., Lowe M.D., et al.* Prevalence of J-point elevation in sudden arrhythmic death syndrome families // *J. Am. Coll. Cardio.* 2011. Vol. 58. P.286-290.
37. *Oka E., Iwasaki Y.K., Maru Y., et al.* Prevalence and Significance of an Early Repolarization Electrocardiographic Pattern and Its Mechanistic Insight Based on Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Patients With Acute Myocarditis // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2019. Vol. 12. №3. P.e006969.
38. *Patel R.B., Ng J., Reddy V., et al.* Early repolarization associated with ventricular arrhythmias in patients with chronic coronary artery disease // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010. Vol. 3. P.489-495.
39. *Reinhard W., Kaess B.M., Debiec R., et al.* Heritability of early repolarization: a population-based study // *Circ. Cardiovasc. Genet.* 2011. Vol. 4. №2. P.134-138.
40. *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.
41. *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. Vol. 52. P.1231-1238.
42. *Takayama K., Ohno S., Ding W.G., et al.* A de novo gain-of-function KCND3 mutation in early repolarization syndrome // *Heart Rhythm.* 2019. Vol. 16. №11. P.1698-1706.
43. *Tikkanen J.T., Anttonen O., Junttila M.J., et al.* Long-term outcome associated with early repolarization and electrocardiography // *N. Engl. J. Med.* 2009. Vol. 361. P.2529-2537.
44. *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.
45. *Tikkanen J.T., Wichmann V., Junttila J.M., et al.* Association of early repolarization and sudden cardiac death during an acute coronary event // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2012. Vol. 5. P.714-718.
46. *Voskoboinik A., Hsia H., Moss J., et al.* The many faces of early repolarization syndrome: A single-center case series // *Heart Rhythm.* 2020. Vol. 17. №2. P.273-281.
47. *Watanabe H., Nogami A., Ohkubo K., et al.* Electrocardiographic characteristics and SCN5A mutations in idiopathic ventricular fibrillation associated with early repolarization // *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2011. Vol. 4. P.874-881.
48. *Wellens H.* Early repolarization revisited // *N. Engl. J. Med.* 2008. Vol. 358. P.2063-2065.
49. *Zhang J., Hocini M., Strom M., et al.* The Electrophysiological Substrate of Early Repolarization Syndrome: Noninvasive Mapping in Patients // *JACC Clin. Electrophysiol.* 2017. Vol. 3. №8. P.894-904.

#### Информация об авторах:

Енисеева Елена Сергеевна – доцент кафедры, к.м.н., 664003, Иркутск, Красного Восстания, 1, Иркутский государственный медицинский университет, кафедра госпитальной терапии, 664049, г. Иркутск, м/р Юбилейный 100. Иркутская государственная медицинская академия последипломного образования – филиал федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Министерства здравоохранения Российской Федерации, кафедра кардиологии и профилактики сердечно-сосудистых заболеваний, тел. (3952)46-53-26, e-mail: eniseeva-irk@yandex.ru, ORCID: 0000-0002-9069-3570; Гуртова Галина Прохоровна – доцент кафедры, к.м.н., 664003, Иркутск, Красного Восстания, 1, Иркутский государственный медицинский университет, кафедра госпитальной терапии, тел. (3952) 407926.

#### Information About the Authors:

Elena Eniseeva –assistant professor, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya, 1, Irkutsk State Medical University, 664049, Irkutsk, Yubileyny 100, Irkutsk State Medical Academy of Postgraduate Education – Branch of Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Irkutsk, Russia, tel. (3952)465326, e-mail: eniseeva-irk@yandex.ru, ORCID ID 0000-0002-9069-3570; Galina Gurtovaya – assistant professor, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya, 1, Irkutsk State Medical University.