

**СИНДРОМ НА РАННА РЕПОЛАРИЗАЦИЯ -**  
**БЕЗОБИДНА ЕЛЕКТРОКАРДИОГРАФСКА**  
**НАХОДКА**  
**ИЛИ ЗЛОКАЧЕСТВЕН ПРОАРИТМИЧЕН**  
**БЕЛЕГ!**

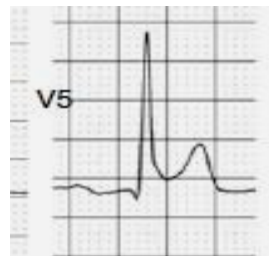
Д-р М. Стоянов, НКБ



- “Както повечето неща в живота, нещата първоначално смятани за безобидни, могат да причиняват повече вреда от очакваното.”

# Определение

- Ранна реполаризация<sup>123456</sup>:
  - елевация в точка J
    - сливане в края на QRS и началото на ST
    - назъбване на низходящото рамо на R, означавано като J-вълна
  - вдлъбнатата ST-елевация  $\geq 1$  мм
  - положителни T-вълни
  - в две съседни отвеждания



1. N., Sacher F., Shah A., et al. "Early Repolarisation Syndrome: Epidemiology, Genetics, and Risk Stratification", in *Electrical Diseases of the Heart*, Second Edition, Springer-Verlag, 2014, Volum 1, p.537-550.

2. S. K., Kappos K. and Manolis A. "Early Repolarization: Not Benign Any More. The J-Wave Syndromes", *Hospital Chronicles* 2012, 7(4): 215–228.

3. S. C., Floria M., Moga V., et al. "Early Repolarization Syndrome: Electrocardiographic Signs and Clinical Implications" *Ann Noninvasive Electrocardiol* 2014;19(1):15–22.

4. Al N., Shas A and Jais P. "Definition of Early Repolarization A Tug of War" *Circulation*. 2011;124:2185-2186.

5. Lakshmi N., George S., Bojovic B., et al. "ECG Phenomena of the Early Ventricular Repolarization in the 21 Century" *Indian Pacing and Electrophysiology Journal*, 2008, 8 (3): 149-157.

6. Levitch Ch. and Yan G.. "J Wave Syndromes" *Heart Rhythm*. 2010 April ; 7(4): 549–558.

# История

- 1936 г. – Shipley и Hallaran – белега на РРП
- 1938 г. – Tomaszewski – J-вълна
- 1961 г. - Wasserburger и Alt
- Klatsky и сътр. – определят честота от 0.9% в общата популация
- 1984 г. – Otto и сътр. – “бенигнен ли е СРРП”?
- 1999 г. – Gussak и Antzelevitch – преодолагат, че СРРП в някои случаи може да бъде малигнен
- 2008 г. – Haissaguerre и Nam определят дефинитивно връзката между СРРП и КМ

N., Sacher F., Shah A., et al. "Early Repolarisation Syndrom: Epidemiology, Genetics, and Risk Stratification", in Electrical Diseases of the Heart, Second Edition, Springer-Verlag, Volum 1, p.537-550.

s K., Kappos K. and Manolis A. "Early Repolarization: Not Benign Any More. The J-Wave Syndromes", Hospital Chronicles 2012, 7(4): 215–228.

s C., Floria M., Moga V., at al. "Early Repolarization Syndrome: Electrocardiographic Signs and Clinical Implications" Ann Noninvasive Electrocardiol 2014;19(1):15–22.

ak Ih. and Antzelevitch Ch. "Early Repolarization Syndrome: A Decade of Progress".

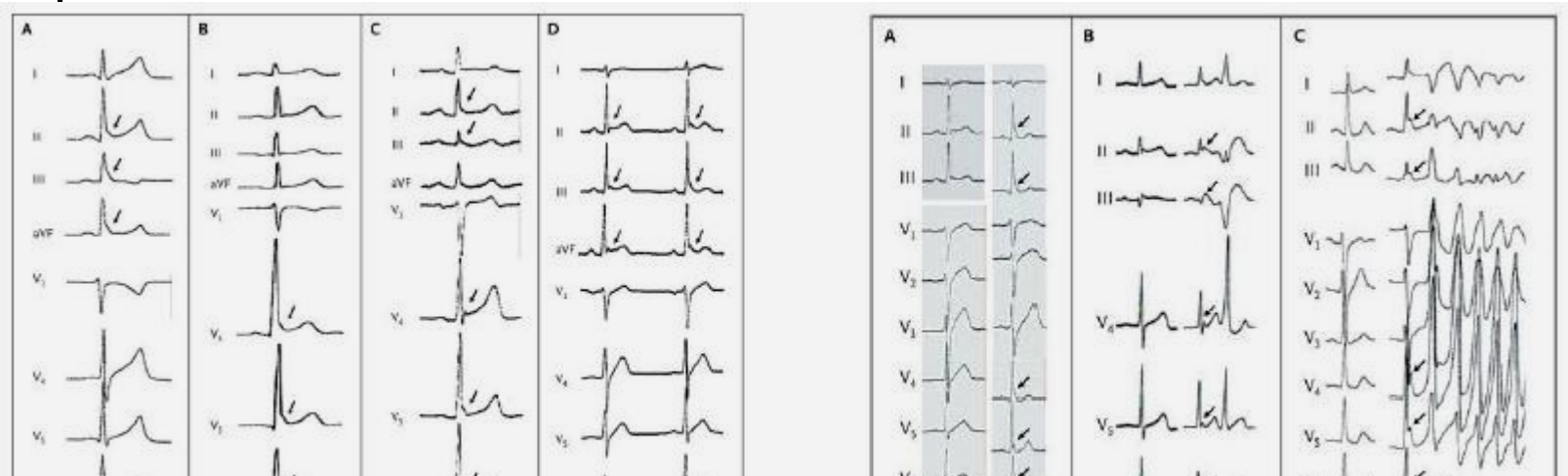
levitch Ch., George S., Bojovic B., at al. "ECG Phenomena of the Early Ventricular Repolarization in the 21 Century" Indian Pacing and Electrophysiology Journal, 2008, 8 (3): 149-157.

levitch Ch. and Yan G., "J Wave Syndromes" Heart Rhythm. 2010 April ; 7(4): 549–558.

# Ранна реполаризация и ВВС

Haissaguerre M. et al. NEJM, 2008

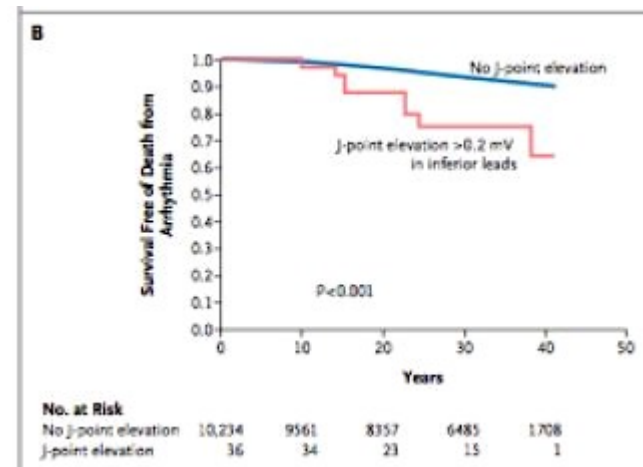
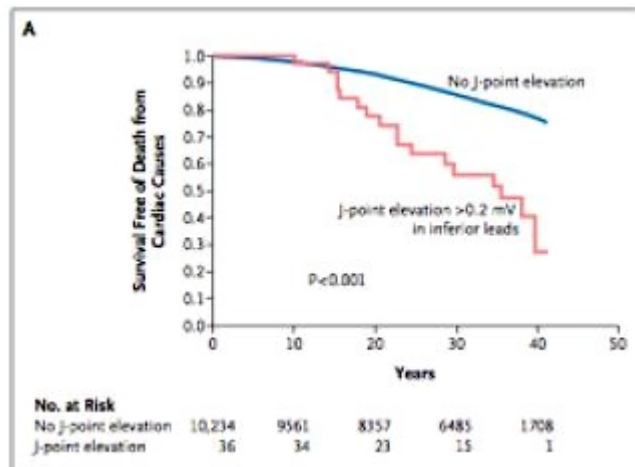
- 206 пациенти с идиопатично КМ и 415 здрави, без РРП
- РРП е сигнификантно по-често при ИКМ (31% vs. 5%,  $p < 0.001$ )
- Повторни епизоди на КМ са два пъти по-чести при тези с ИКМ и РРП в сравнение с тези без РРП (HR 2.1, 95%, CI 1.2-3.5,  $p = 0.008$ )
- Амплитудата на ранна реполаризация корелира с риска за аритмия



# Ранна реполаризация и СС-смърт

Tikkanen JT et al. NEJM, 2009

- 10864 финландци от популационното “СНД” проучване
- Проследени за 30 +/- 11 години
- Честота 5.8% на РРП
- Умерен ефект върху СС-смъртност – относителен риск 1.28 (1.04-1.59),  $p=0.03$
- Рискът нараства с увеличаване на амплитудата на РРП



# Общи характеристики на СРРП

- Честота – 1%-13% в общата популация (при СТ  $\geq$  0.2 mV, честота – 0.33%-0.7%)
  - При пациенти с ИКМ – 23%-42% (60% в малки проучвания)
- Възраст – 39 г. (16-80), преобладава при млади и на средна възраст
- Пол – по-чест при мъже – 87% и 33% при жени
- Раса – чернокожи и азиатци
- По-чест при:
  - Активно спротуващи
  - Употреба на кокаин

Al N., Sacher F., Shah A., et al. "Early Repolarisation Syndrome: Epidemiology, Genetics, and Risk Stratification", in Electrical Diseases of the Heart, Second Edition, Springer-Verlag, 2012, Volum 1, p.537-550.

Al N., Kappos K. and Manolis A. "Early Repolarization: Not Benign Any More. The J-Wave Syndromes", Hospital Chronicles 2012, 7(4): 215–228.

Al N., Floria M., Moga V., et al. "Early Repolarization Syndrome: Electrocardiographic Signs and Clinical Implications" Ann Noninvasive Electrocardiol 2014;19(1):15–22.

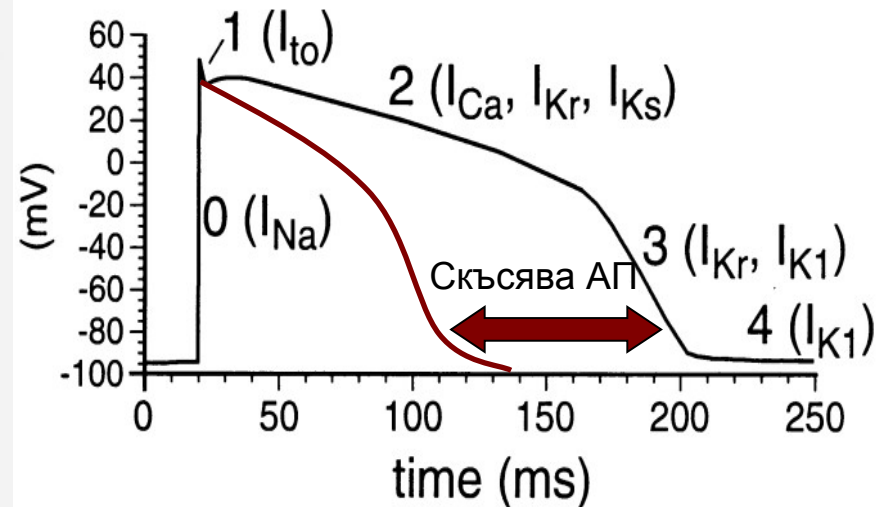
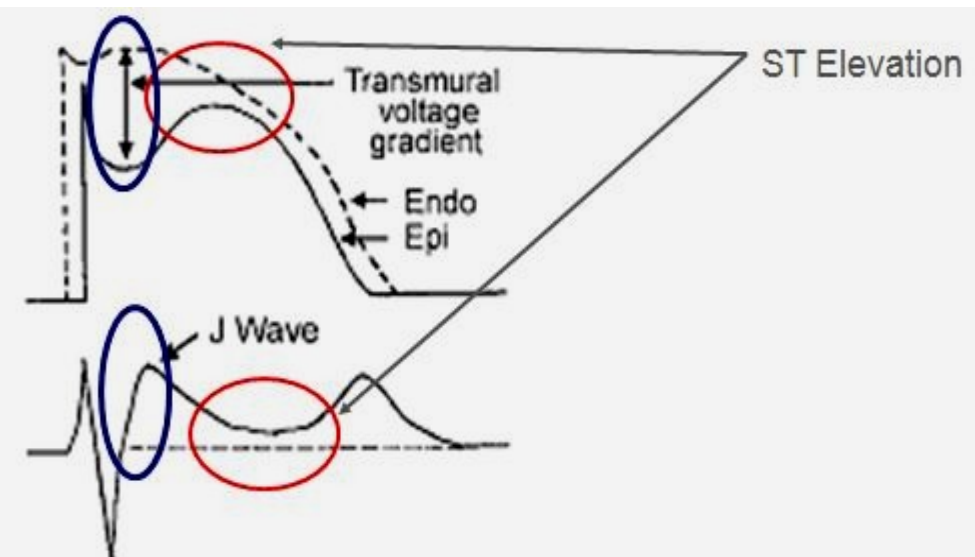
Al N., Shas A and Jais P. "Definition of Early Repolarization A Tug of War" Circulation. 2011;124:2185-2186.

Al N., George S., Bojovic B., et al. "ECG Phenomena of the Early Ventricular Repolarization in the 21 Century" Indian Pacing and Electrophysiology Journal, 2008, 8 (3): 149-157.

Levitch Ch. and Yan G.. "J Wave Syndromes" Heart Rhythm. 2010 April ; 7(4): 549–558.

# Патофизиология

- 1991 г. Antzelevitch и сътр. предполагат, че наличието на трансмурален градиент по време на ранните фази от акционния потенциал – фаза 1 и 2, е причина за поява на J-вълната на ЕКГ



- Загуба или скъсяване на фаза 2 (плато)

Gi. "Brugada syndrome and early repolarization syndrome: Cellular basis and clinical features", Journal of Arrhythmia 29 (2013) 126–133.

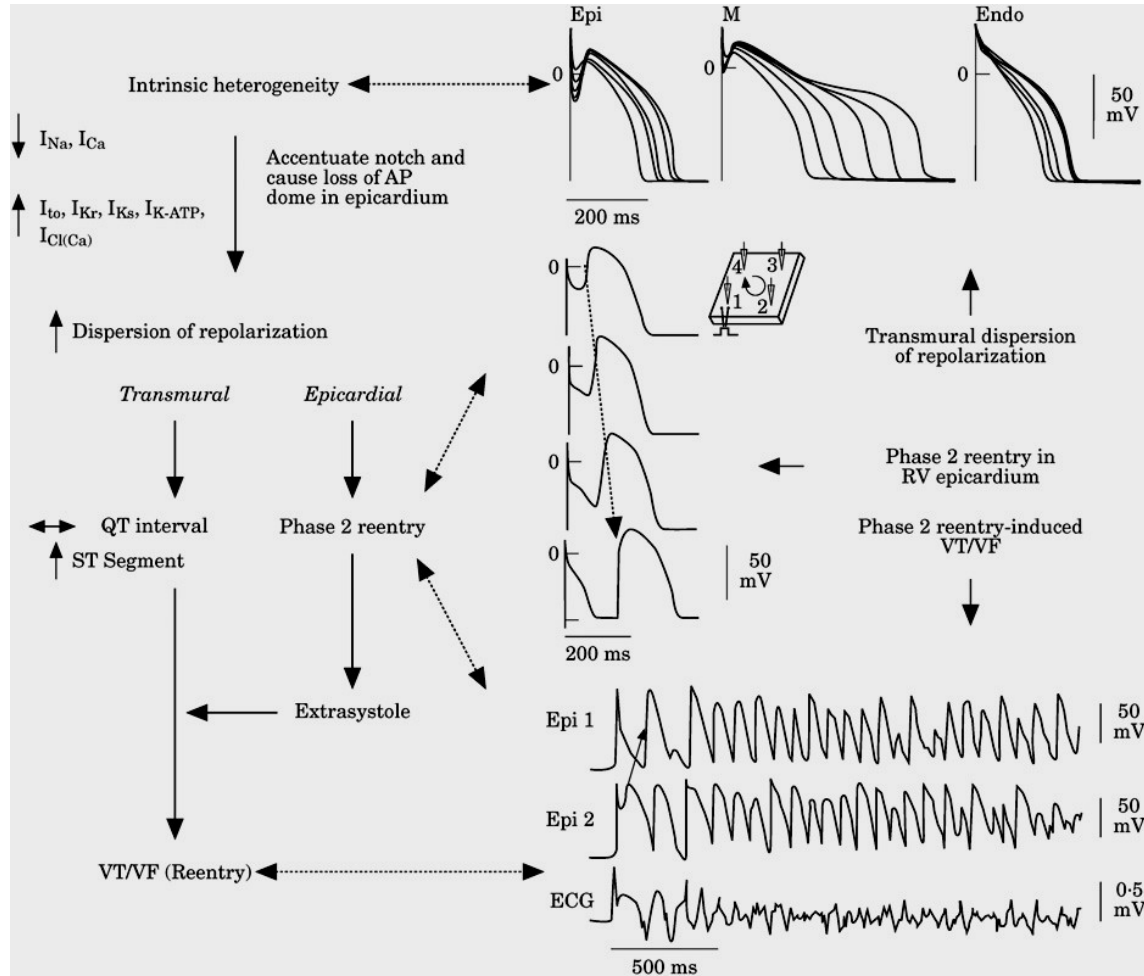
N., Sacher F., Shah A., et al. "Early Repolarisation Syndrom: Epidemiology, Genetics, and Risk Stratification", in Electrical Diseases of the Heart, Second Edition, Springer-Verlag, 2003, Volum 1, p.537-550.

ed in Yan et al., 2003:

Antzelevitch and Yan, 2010.



# Патофизиология



# Видове РРП

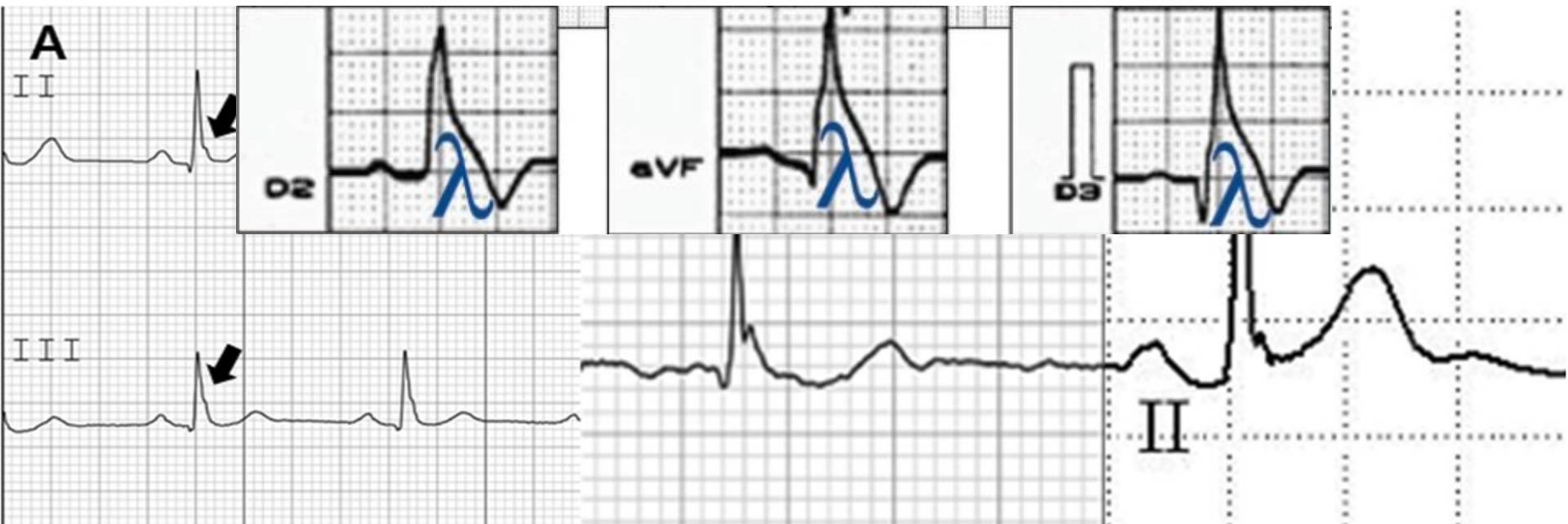
- Според локализацията:
  - Тип I – предимно локализиран в областта на латералните прекордиални отвеждания – най-често срещания тип при млади спротуващи мъже, бенигна прогноза
  - Тип II – локализация предимно в долните или долно-латералните отвеждания, асоциира се с умерен риск по отоншение на ВСС
    - Наличие на елевация  $> 2$  мм се асоциира със значителен риск за ритъмна смърт
  - Тип III – едновременно в долните, латералните и десни отвеждания, асоциира се със значително повишен риск за смърт/електрическа буря, най-рядък вариант
  - Тип IV – синдром на Brugada

# Видове РРП

	СРРП тип I	СРРП тип II	СРРП тип III	(СРРП тип IV) Синдром на Brugada
Анатомична локализация	Антеролатерална стена на ЛК	Долна стена на ЛК	Лява и дясна камера	Дясна камера
ЕКГ отв. с J-вълна/ST-елевация	I, V4-V6	II, III и aVF	Глобално	V1-V3
Влияние на амплитудата на J-вълната/ST-елевацията при: ↓СЧ и паузи блокери на Na-канални	↑ Малко или без ефект	↑ Малко или без ефект	↑ Малко или без ефект	↑ ↑
Пол	Мъже	Мъже	Мъже	Мъже
КМ	Рядко, често срещан при здрави мъже и атлети	Да	Да, електрическа буря	Да
Отговор към Хинидин	Нормализира ST-елевацията и предпазва от КТ/КМ	Нормализира ST-елевацията и предпазва от КТ/КМ	Липса на данни; Нормализира ST-елевацията и предпазва от КТ/КМ	Нормализира ST-елевацията и предпазва от КТ/КМ
Отговор към Isoproterenol	— = —	— = —	Липсват данни	— = —
Генна мутация	CACNA1C, CACNB2B	KCNJ8, CACNA1C, CACNB2B	CACNA1C	SCN5A, CACNA1C, CACNB2B, GPD1-L, SCN1B, KCNE3, SCN3B, KCNJ8

# Видове РРП

- Според прогнозата:



- Локализация в долните отвеждания или глобално разпространение на РРП
- Низходяща или хоризонтална ST-елевация
- Назъбване в края на QRS-комплекс

# Рискова стратификация

- Случайното диагностициране на РРП при рутинен, медицински, преглед не трябва да се определя като висок риск за ВСС
- Вероятност за ВСС при РРП е 1:10000 (3.4:100000 на 11:100000)
- Белези:
  - ST елевация  $\geq 2$  мм
  - При пациенти с КМ и РРП
  - Внезапна поява и промяна в амплитудата на ST елевация
  - Хоризонтална или десцендентна ST-елевация
  - Локализация на РРП/Tr-Te и Tr-Te/QT-отношение/ЕФИ?

		ВИСОК РИСК	НИСЪК РИСК
Анамнеза		Синкоп	Асимптомни
Фамилна анамнеза		ВСС	Не
J-вълна	Амплитуда	$\geq 0.2$ mV	$< 0.2$ mV
	Локализация	Глобално, включващо долната стена на ЛК	Латерална стена на ЛК – V5-V6 отв.
	Вид	Назъбване	-
ST-сегмент		Хоризонтална или десцендентна	Бързо възходяща

# Лечение

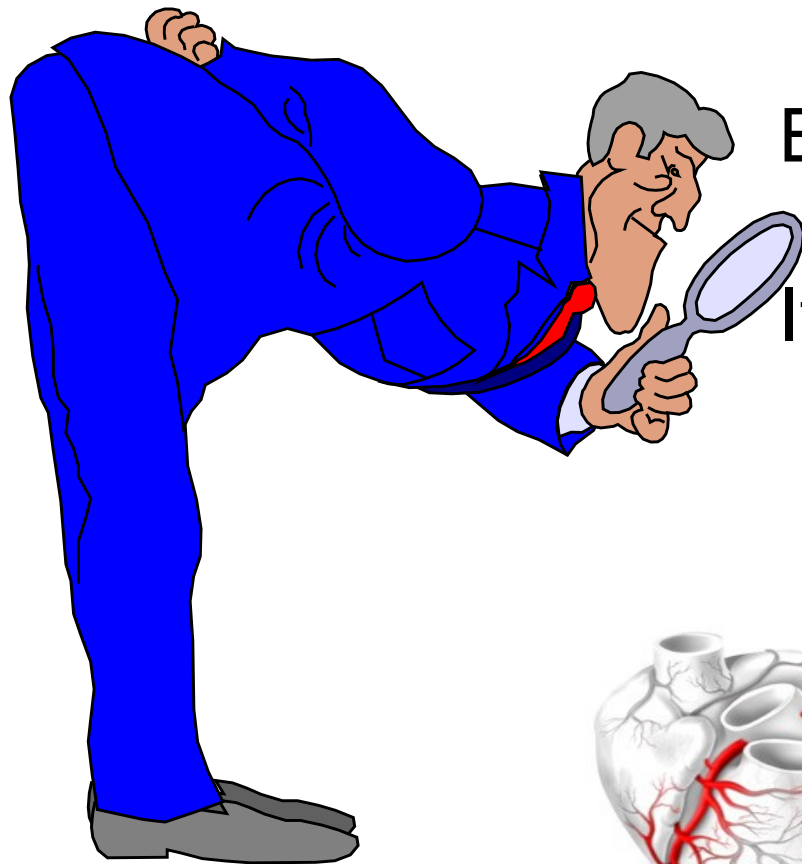
- Електрошок
- Isoproterenol – 1 µg/мин. с таргет 20% увеличаване на СЧ или достигане на СЧ >90 уд/мин. и титриране на дозата до ефект
- Chinidine – предпазва от рецидив на КМ
  - Амiodарон, б-блокери, пропафенон и др. – без ефект
- Катетърна аблация на ранни КЕ тригериращи КМ и на потенциали на Пуркиние
- ICD – индикации:

Class I	1. ICD implantation <i>is recommended</i> in patients with a diagnosis of ER syndrome who have survived a cardiac arrest
Class IIb	4. ICD implantation <i>may be considered</i> in symptomatic family members of ER syndrome patients with a history of syncope in the presence of ST segment elevation >1mm in 2 or more inferior or lateral leads 5. ICD implantation <i>may be considered</i> in asymptomatic individuals who demonstrate a high-risk ER ECG pattern (high J-wave amplitude, horizontal/ descending ST-segment) in the presence of a strong family history of juvenile unexplained sudden death with or without a pathogenic mutation
Class III	6. ICD implantation <i>is not recommended</i> asymptomatic patients with an isolated ER ECG pattern

# “бенигнен или малигнен”

- РРП не трябва да се приема като доброкачествен или злокачествен “a priori”, освен ако не се докаже обратното
- Налице са доста неизвестности по отношение на този синдром – причини, генетични промени, точни патогенетични механизми, терапевтични стратегии и връзка с други подобни синдроми – синдром на Бругада, синдром на скъсен QT-интервал и др.
- Необходимо е създаването на проспективни регистри за дълготрайно проследяване, изработване на точни клинични критерии за диференциране на високорискови пациенти (вариабилност на СЧ, турболенция на СЧ, микроалтернанс на Т-вълната анализ и др.)
- Асимптомни пациенти с изолиран СРРП, без други белези за малигнена аритмия, не се нуждаят от допълнителни изследвания и лечение
- “по-добре предпазливи, отколкото безразлични и немърливи”

# БЛАГОДАРЯ ЗА ВНИМАНИЕТО!



Experience is a wonderful thing . It enables you to recognize a mistake when you make it again.

