

Цыркунов А.И.

НАСЛЕДСТВЕННО ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО РИТМА

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Чантурия А.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

За прошедшее десятилетие наши знания, лежащие в основе наследственности сердечных аритмий, значительно продвинулись вперед. Синдром удлиненного интервала QT, синдром Бругада, катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия, аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия, прогрессирующее нарушение сердечной проводимости, синдром короткого интервала QT, синдром Тимоти составляют синдромы наследственных аритмий (СНА). Патологические изменения возникают из-за мутаций в определенных локусах в геноме, что приводит к развитию аномалий ионных каналов и белков, ответственных за транспортировку кальция, калия и натрия, обычно при отсутствии явных структурных заболеваний сердца.

Синдром удлиненного интервала QT (LQTS) - наследственное заболевание, сопровождающееся удлинением интервала QT на ЭКГ покоя, синкопальными состояниями и высоким риском внезапной смерти вследствие развития полиморфной желудочковой тахикардии.

Синдром Бругада редкая сердечная аритмия, характеризующаяся электрокардиографической блокадой правой ножки пучка Гиса и стойкой элевацией сегмента ST в правых прекардиальных отведениях. Заболевание с аутосомно-доминантным типом передачи.

Синдром Тимоти — это редкое заболевание, которое в первую очередь поражает сердце, но может поражать и многие другие области тела. Одним из проявлений является нарушение метаболизма кальция в кардиомиоцитах, что изменяет характер сердцебиения и может вызвать аномальные сокращения сердечной мышцы и аритмию, по типу удлиненного интервала QT, желудочковой тахикардии или изменяющаяся полярность зубца Т.

Катехоламинергическая полиморфная желудочковая тахикардия (КПЖТ) представляет собой наследственную аритмию, вызванную преимущественно аутосомно-доминантной мутацией гена, кодирующего сердечный риадиноновый рецептор (RYR2), основной внутриклеточный канал высвобождения кальция кардиомиоцитами. Молекулярный механизм, с помощью которого стимуляция катехоламинами выявляет аритмическую природу, неизвестен, хотя предполагается индуцированная катехоламинами активация Ca²⁺-кальмодулин-зависимой протеинкиназы II. Это потенциально летальная желудочковая тахикардия во время физической нагрузки или эмоционального стресса.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия (АПЖК) — наследственное заболевание сердечной мышцы, характеризующееся прогрессирующим фиброзно-жировым замещением миокарда правого желудочка (ПЖ), которое может служить субстратом для желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти.

Прогрессирующее нарушение проводимости сердца является наследственным расстройством проводимости, которое может прогрессировать вплоть до полной атриовентрикулярной (АВ) блокады. Заболевание может протекать бессимптомно или проявляться одышкой, головокружением, приступами потери сознания, болью в животе, развитием сердечной недостаточности или внезапной смертью.

Синдром укороченного интервала QT — редкое, спорадическое или аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся заметно ускоренной реполяризацией сердца и проявляющееся предсердными и желудочковыми аритмиями и/или ВСС.