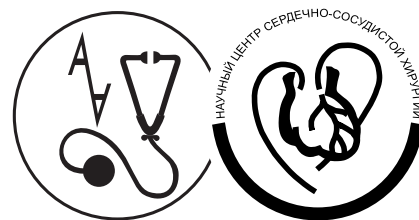


Анналы



АРИТМОЛОГИИ

ANNALS
OF ARRHYTHMOLOGY

Рецензируемый научно-практический журнал
Выходит 1 раз в квартал

Основан в 2004 г.

4.2005

Москва
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН

Учредитель и издатель
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН
Лицензия на издательскую деятельность
ИД № 03847 от 25.01.2001 г.

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

Ответственность за достоверность информации, содержащейся в рекламных материалах, несут рекламодатели

Адрес редакции:

119991, Москва, Ленинский пр., 8
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН
Отдел интеллектуальной собственности

Телефон редакции (495) 236-92-87

Факс (495) 236-99-76

E-mail: IZDINSOB@gagarino.ru

http://www.bakulev.ru

Свидетельство о регистрации средства массовой информации ПИ № 77-1807 от 28.02.2000 г.

Зав. редакцией Юшкевич Т. И.

Тел. (495) 237-88-61

Лит. редактор и корректор

Матанцева С. Г.

Обработка графического материала

Непогодина М. В., Легеньков В. К.,

Симкина Т. Б.

Компьютерная верстка

Непогодина М. В., Легеньков В. К.

Номер подписан в печать 16.12.2005

Отпечатано в НЦССХ
им. А. Н. Бакулева РАМН
119991 ГСП-1 Москва,
Ленинский просп., 8
Тел. (495) 236-92-87

Анналы аритмологии
2005. № 4. 1–80

ISSN 1814-6791

Подписной индекс 84535



Главный редактор Л. А. БОКЕРИЯ

Ответственный секретарь
Т. Т. Какучая

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

Бокерия Л. А. Колонка редактора

5 *Bockeria L. A.* The editor column

Обзоры

Review articles

Бокерия Л. А., Ревшвили А. Ш., Проничева И. В. Синдром удлиненного интервала *QT* — клиника, диагностика и лечение

7 *Bockeria L. A., Revishvili A. Sh., Pronicheva I. V.* Long *QT* syndrome — diagnosis and treatment

Гукасова И. И. Синдром укороченного интервала *QT* (клиника, диагностика, лечение)

17 *Gukasova I. I.* Short *QT* syndrome (diagnosis, treatment)

Бокерия Л. А., Ревшвили А. Ш., Проничева И. В. Синдром Бругада — клинико-диагностические критерии и лечение

22 *Bockeria L. A., Revishvili A. Sh., Pronicheva I. V.* Brugada syndrome — diagnostic criteria and treatment

Бокерия Е. Л. Семейная полиморфная желудочковая тахикардия: «идеальный электрический убийца»

30 *Bockeria E. L.* Familial polymorphic ventricular tachycardia: «perfect electrical assassin»

Крупянка С. М., Какучая Т. Т. Синдром Андерсена

35 *Krupianko S. M., Kakuchaya T. T.* Andersen syndrome

Бокерия Л. А., Базаев В. А., Меликулов А. Х., Кабаев У. Т., Бокерия О. Л., Висков Р. В., Филатов А. Г., Грицай А. Н., Чумаков В. В. Диагностика, течение и лечение аутосомно-доминантной аритмогенной кардиомиопатии/дисплазии правого желудочка

41 *Bockeria L. A., Bazaev V. A., Melikulov A. H., Kabaeu U. T., Bockeria O. L., Viskov R. V., Filatov A. G., Gritsai A. N., Chumakov V. V.* Autosomal dominant arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia — diagnosis and treatment

Андерсон А. Г. Первичные (генетически детерминированные) заболевания проводящей системы сердца и их взаимосвязь с нарушением функции натриевого канала

50 *Anderson A. G.* Inherited diseases of cardiac conduction system and their link with sodium channel dysfunctions

Полякова Э. С. Аритмии при нейромышечных заболеваниях — особенности диагностики и лечения

55 *Poliakova E. S.* Arrhythmias in neuromuscular disorders — diagnosis and treatment

Голухова Е. З., Кочладзе Н. Г. Проаритмии — фармакогенетические нарушения?

60 *Golukhova E. Z., Kochladze N. G.* Proarrhythmias — pharmacogenetic disorders?

Бокерия Л. А., Неминуций Н. М. Аритмии сердца в структуре синдрома внезапной смерти младенцев

64

Бокерия Л. А., Голухова Е. З., Какучая Т. Т. Возможности применения генных и клеточных технологий для лечения нарушений ритма сердца

69

Оригинальные клинические исследования

Бокерия Л. А., Ревивили А. Ш., Пантелеева Е. А., Проничева И. В., Заклязьминская Е. В., Поляков А. В. Клиническая вариабельность и особенности лечения больных с подтвержденным генетически синдромом удлиненного интервала QT, тип 1

73

Bockeria L. A., Neminushi N. M. Role of cardiac arrhythmias in sudden infant death syndrome

Bockeria L. A., Golukhova E. Z., Kakuchaya T. T. The potential of gene and cell therapy for the treatment of cardiac arrhythmias

Original clinical investigations

Bockeria L. A., Revishvili A. Sh., Panteleeva E. A., Pronicheva I. V., Zakliazminskaya E. V., Poliakov A. V. Clinical variability and peculiar features of treatment of patients with genetically confirmed long QT syndrome type 1

К сведению авторов

При направлении статьи в редакцию необходимо соблюдать следующие правила

1. Статьи, присылаемые в редакцию, должны иметь визу научного руководителя и сопроводительное письмо руководства учреждения в редакцию журнала.
2. Статья должна быть напечатана на лазерном принтере на одной стороне листа с двойным интервалом между строками (на странице 30 строк, 60 знаков в строке). Распечатка текста статьи представляется в 2-х экземплярах, к ней прикладывается дискета или CD.
3. Объем статьи не должен превышать 10–12 страниц машинописного текста, включая список литературы, резюме и таблицы. Отдельные казуистические сообщения и заметки должны быть не более 3–4 страниц.
4. В начале 1-й страницы пишутся: 1) инициалы и фамилии авторов, 2) название статьи, 3) учреждение, из которого вышла работа, с указанием инициалов и фамилии руководителя учреждения. В статье должны быть разделы: материал и методы, результаты и обсуждение, заключение или выводы по пунктам.
В конце статьи обязательно наличие собственноручной подписи автора с полностью указанным именем, отчеством и точным адресом (домашний телефон и служебный), шестизначным почтовым индексом. Коллективные статьи должны иметь собственноручные подписи всех авторов.
5. Статья должна быть тщательнейшим образом проверена автором.
При наличии в статье цитат в сноске обязательно указывается источник цитаты (наименование, издание, год, том, выпуск, страница).
6. Количество графического материала должно быть минимальным. Фотографии должны быть контрастными, рисунки четкими, чертежи и диаграммы выполнены тушью. Тоновые (рентгенограммы, бронхограммы, микрофото и т. д.) рисунки нужно присылать размером 9×12 см.
На каждом рисунке (на обороте) мягким карандашом ставится номер рисунка, фамилия автора, а также обозначаются верх и низ рисунка.
Подписи к ним обязательны и делаются на отдельном листе с указанием номеров рисунков и страниц текста, также дается объяснение значения всех кривых, букв, цифр и других условных обозначений.
В подписях к микрофотографиям указывать увеличение окуляра и объектива, метод окраски (или импрегнации срезов).
Рисунки могут быть представлены на дискете или CD с разрешением 1200 dpi.
Рисунки вкладываются в конверт, на котором пишутся фамилия автора и название статьи.
Место, где в тексте дается ссылка на рисунок или таблицу, следует отметить квадратом на левом поле; в квадрате ставится номер рисунка или таблицы.
7. Таблицы представляются в напечатанном виде, полностью оформленные: название таблицы и заголовки граф – с прописной буквы, подзаголовки – со строчной, сноски (если есть) – под таблицей.
8. Фамилии отечественных авторов в тексте статьи даются обязательно с инициалами, фамилии зарубежных авторов в тексте должны быть даны только в иностранной транскрипции также с инициалами (в указателе литературы они даются в иностранной транскрипции).
Библиографические ссылки в тексте даются в квадратных скобках номерами в соответствии с приставленным списком литературы.
9. Сокращения слов, имен, названий (кроме общепринятых сокращений мер, физических, химических и математических величин и терминов) не допускаются. В статьях следует использовать систему СИ.
10. Специальные термины следует приводить в тексте в русской транскрипции.
11. В конце статьи должен быть приведен библиографический указатель работ (в оригинальных статьях не более 25 источников, в обзорных – до 50) с соблюдением правил библиографического описания: название источника, где напечатана статья, том, номер, страницы (от и до), полное название книги, место и год издания. Сначала приводятся отечественные авторы, а затем зарубежные, те и другие в алфавитном порядке (каждое название с новой строки).
12. Каждая оригинальная статья должна сопровождаться **кратким** резюме (с ключевыми словами), в котором были бы отражены существо излагаемого вопроса, методика исследования и материал автора. Объем резюме не должен превышать 1/2 страницы машинописного текста (через 2 интервала).
13. Редакция оставляет за собой право сокращать и исправлять присланные статьи.
14. На статьях, принятых к печати без переработки, ставится дата первоначального поступления в редакцию. На статьях, принятых в печать после переработки, ставится дата поступления после переработки.
15. Направление в редакцию работ, которые уже напечатаны в других изданиях или же присланы для напечатания в другие редакции, не допускается.
16. Не принятые к печати рукописи авторам не возвращаются. Статьи направлять по адресу редакции журнала:

119991, Москва, Ленинский пр., 8,
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН
Отдел интеллектуальной собственности
Журнал «Анналы аритмологии»
E-mail: IZDINSOB@gagarino.ru
http: // www.bakulev.ru