

Founder and publisher

Bakoulev National Medical Research
Center for Cardiovascular Surgery
www.bakulev.ru

Online version:

www.chvd-journal.com

All rights reserved.

No part of this publication
may be reproduced or transmitted
in any form or by any means,
including electronic and/or otherwise,
without the prior permission
of the publisher, except
a brief citation in scientific papers.

Editorial office mailing address

Bakoulev National Medical Research
Center for Cardiovascular Surgery
of Ministry of Health
of the Russian Federation,
Leninskiy prospekt, 8, Moscow,
119049, Russian Federation
Intellectual Property Department

E-mail: izdinsob@yandex.ru

Head of Editorial Staff

Radionova V.Yu.
Phone: +7 (499) 236-92-87

Tech. Editor

Zhdanova A.M.

Literary editor, corrector

Antonova I.V.

Computer design

Komarova E.Yu.

ISSN 1810-0686 (print)

ISSN 2410-8855 (online)

**The journal is indexed
in the following databases:**

Russian Science Citation Index (RSCI)
on the Base of Web of Science
Ulrich's International Periodicals Directory

**The journal is represented
in the following databases:**

elibrary
Rukont
EastView

Children's Heart and Vascular Diseases
2024; 21 (4): 271–350

DOI: 10.24022/1810-0686-2024-21-4

**Bakoulev National Medical Research
Center for Cardiovascular Surgery**



DETSKIE BOLEZNI SERD TSA I SOSUDOV CHILDREN'S HEART AND VASCULAR DISEASES

Peer-reviewed scientific-practical journal

Published once in three months

Founded in 2004

DOI 10.24022/1810-0686

2024. 21 (4)

Editor-in-Chief

K.V. Shatalov, MD, PhD, DSc, Professor (Moscow)

Deputy Editor-in-Chief

S.V. Gorbachevsky, MD, PhD, DSc, Professor (Moscow)

Executive Secretary

K.M. Dzhidzhikhhiya, MD, PhD, DSc (Moscow)

Editorial Board

Avramenko A.A. (Samara)
Balykova L.A. (Saransk)
Basargina E.N. (Moscow)
Bockeria E.L. (Moscow)
Boriskov M.V. (Krasnodar)
Bregel L.V. (Irkutsk)
Vasichkina E.S.
(Saint-Petersburg)
Gasanova R.M. (Moscow)
Gorbatikov K.V. (Tyumen)
Gushchin D.K. (Moscow)
Degtyareva E.A. (Moscow)
Zavarina A.Yu. (Moscow)
Zelenikin M.M. (Moscow)

Kim A.I. (Moscow)
Kovalev I.A. (Moscow)
Krivoshchekov E.V. (Tomsk)
Kupryashov A.A. (Moscow)
Pervunina T.M. (Saint-Petersburg)
Podzolkov V.P. (Moscow)
Pursanov M.G. (Moscow)
Sadykova D.I. (Kazan)
Sinelnikov Yu.S. (Perm)
Tumanyan M.R. (Moscow)
Trunina I.I. (Moscow)
Shurupova I.V. (Moscow)
Yurpolskaya L.A. (Moscow)

Editorial Council

Del Nido P.J. (Boston, USA)
Ovrouski S.B. (Berlin, Germany)
Konstantinov I.E. (Melbourne,
Australia)
Cetta F. (Rochester, USA)
Frenkel G. (Tel Aviv, Israel)
Baranov A.A. (Moscow)

Berishvili D.O. (Tbilisi, Georgia)
Bockeria L.A. (Moscow)
Gorbatykh Yu.N. (Novosibirsk)
Drozdovskiy K.V. (Minsk, Republic
of Belarus)
Movsesyan R.R. (Saint-Petersburg)
Shkolnikova M.A. (Moscow)

ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Журнал «Детские болезни сердца и сосудов» освещает вопросы организации службы «Детская кардиология», затрагивает темы истории специальности, неонатальной и детской кардиологии и кардиохирургии, актуальные вопросы диагностики и лечения врожденной патологии сердца и нарушений ритма сердца, современных методик выявления и визуализации врожденных сердечно-сосудистых аномалий кровообращения, реанимации и интенсивной терапии, генетических заболеваний и инфекционных осложнений у новорожденных и детей с ВПС. В нем публикуются рецензируемые обзоры литературы, оригинальные статьи, краткие сообщения об уникальных случаях в клинической практике.

Журнал входит в перечень российских рецензируемых научно-практических изданий, рекомендуемых ВАК для публикации основных результатов диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора медицинских наук.

Журнал основан в 2004 году. Периодичность – 1 раз в 3 месяца.

CHILDREN'S HEART AND VASCULAR DISEASES

The journal covers the issues of “Pediatric cardiology” service organization, deals with the history of the specialty, neonatal and pediatric cardiology and cardiac surgery, actual problems of diagnosis and treatment of congenital heart pathology and heart rhythm disorders, modern methods of detection and imaging of congenital cardiovascular anomalies of circulatory system, resuscitation and intensive therapy, genetic diseases and infectious complications in infants and children with congenital heart disease. It publishes the peer-reviewed literature reviews, original articles, brief reports on unique cases in clinical practice.

The “Children’s Heart and Vascular Diseases” periodical is included in the list of Russian peer-reviewed scientific and practical editions recommended by the Higher Attestation Commission for the publication of basic results of candidate and doctoral theses.

The journal was founded in 2004. It is published quarterly.

СОДЕРЖАНИЕ

ОБЗОРЫ

Рожкова А.Б., Грознова О.С., Ковалёв И.А. Миокардиальная дисфункция при прогрессирующей мышечной дистрофии Дюшенна/Беккера: современные методы лечения

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Садыкова Д.И., Халиуллина Ч.Д., Галимова Л.Ф., Сластикова Е.С., Шагимарданова Е.И., Шигапова Л.Х., Салахова К.Р. Генотипические факторы риска атеросклеротического поражения сосудов у детей с гетерозиготной семейной гиперхолестеринемией

Чуева К.А., Кофейникова О.А., Татарский Р.Б., Лебедев Д.С., Первунина Т.М., Васичкина Е.С. Факторы риска развития тахикардической кардиомиопатии у детей с идиопатическими желудочковыми аритмиями

Фетисова С.Г., Мельник О.В., Ситникова К.А., Фомичева Ю.В., Сокольникова П.С., Вершинина Т.Л., Федорова О.В., Первунина Т.М., Костарева А.А., Васичкина Е.С. Особенности клинического течения гипертрофической кардиомиопатии у детей с дебютом на первом году жизни на фоне мутаций в саркомерных и RAS-ассоциированных генах

Сдвигова Н.А., Басаргина Е.Н., Жарова О.П., Гандаева Л.А., Басаргина Е.Ю., Сильнова И.В., Пушков А.А., Савостьянов К.В. Клинико-генетическая характеристика рестриктивной кардиомиопатии у детей, обусловленной патогенными вариантами в гене TNNI3

Кульбачинская Е.К., Березницкая В.В., Терехова Н.В., Ковалев И.А. Структурные изменения миокарда у больных с катехоламинергической полиморфной желудочковой тахикардией

Гарипов А.С., Патеюк И.В., Дроздовский К.В. Эхокардиографическая характеристика правых отделов сердца у молодых пациентов с желудочковой электрокардиостимуляцией в отдаленном послеоперационном периоде

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Заклязьминская Е.В., Беспорточный Д.А., Исламов И.О., Киселева И.И. Альтернатива QRS при синдроме удлиненного интервала QT – новый признак опасных аритмий?

CONTENTS

REVIEWS

275 **Rozhkova A.B., Groznova O.S., Kovalev I.A.** Myocardial dysfunction in progressive Duchenne/Becker muscular dystrophy: current treatment methods

ORIGINAL ARTICLES

285 **Sadykova D.I., Khaliullina Ch.D., Galimova L.F., Slastnikova E.S., Shagimardanova E.I., Shigapova L.Kh., Salakhova K.R.** Genophenotypic risk factors for atherosclerotic vascular disease in children with heterozygous familial hypercholesterolemia

297 **Chueva K.A., Kofeynikova O.A., Tatarskiy R.B., Lebedev D.S., Pervunina T.M., Vasichkina E.S.** Risk factors for the development of tachycardia-induced cardiomyopathy in children with idiopathic ventricular arrhythmia

305 **Fetisova S.G., Melnik O.V., Sitnikova K.A., Fomicheva Yu.V., Sokolnikova P.S., Vershinina T.L., Fedorova O.V., Pervunina T.M., Kostareva A.A., Vasichkina E.S.** Features of the clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in children with onset in the first year of life against the background of mutations in sarcomeric and RAS-associated genes

317 **Sdvigova N.A., Basargina E.N., Zharova O.P., Gandraeva L.A., Basargina E.Yu., Silnova I.V., Pushkov A.A., Savostyanov K.V.** Clinical and genetic characteristics of pediatric restrictive cardiomyopathy caused by pathogenic variants in the TNNI3 gene

326 **Kulbachinskaya E.K., Bereznitskaya V.V., Terekhova N.V., Kovalev I.A.** Structural changes in the myocardium in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia

332 **Garipov A.S., Pateyuk I.V., Drozdovskiy K.V.** Echocardiographic characteristics of the right heart in young patients with ventricular pacing in the long postoperative period

CASE REPORTS

344 **Makarov L.M., Komolyatova V.N., Zaklyazminskaya E.V., Besportochnyy D.A., Islanov I.O., Kiseleva I.I.** QRS alternans in the long QT syndrome – a new sign of dangerous arrhythmias?