

В обзорной статье обсуждаются актуальные и спорные вопросы, связанные с *вопросами* диагностики, стратификации риска и лечения пациентов с врожденным синдромом удлиненного интервала QT (СУИQT). Представлены современные данные о генетической архитектуре СУИQT, анализируется модель стратификации риска и проводится характеристика новых потенциальных факторов сердечно-сосудистого прогноза. При этом большое внимание уделено описанию генотип-фенотипических корреляций СУИQT и молекулярно-генетических механизмов нарушений трансмембранных ионных каналов сердца, лежащих в основе аритмогенеза при СУИQT. Также представлены основные методы лечения пациентов с СУИQT, особенно имеющих высокий риск сердечных событий, включая генотип-специфический подход к ведению.