**БОЛЕЗНЬ ДАНОНА: РЕДКОЕ ИЛИ МАЛОЗНАКОМОЕ ДЛЯ КЛИНИЦИСТОВ ЗАБОЛЕВАНИЕ? КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ**

**Вайханская Т.Г.1, Сивицкая Л.Н.2, Даниленко Н.Г. 2, Сидоренко И.В. 1, Давыденко О.Г. 2**

1Республиканский научно-практический центр «Кардиология», Беларусь, 220036, г. Минск, ул. Р. Люксембург, 110

2Институт генетики и цитологии НАН Беларуси, Беларусь, 220072, г. Минск, ул. Академическая, 27

**Резюме.**

Болезнь Данона является малознакомой патологией для многих практикующих врачей, как это следует из представленного в нашей статье клинического случая. В статье изложен краткий современный литературный обзор (с клиническими и молекулярными обновлениями) не так редко встречающегося, как редко диагностируемого заболевания. Для практикующих клиницистов и исследователей предложен оптимальный алгоритм диагностики и тактики лечения болезни Данона. Это заболевание является мультисистемной патологией, что диктует необходимость комплексного взаимодействия врачей нескольких специальностей, - кардиологов, генетиков, неврологов, офтальмологов, физиотерапевтов и реабилитологов. Болезнь Данона, как фенокопия гипертрофической кардиомиопатии, отличается более злокачественным течением. Прогрессирование болезни наблюдается даже при умеренной степени гипертрофии миокарда и развивается довольно быстро (особенно у мужчин), что требует более частого динамического наблюдения (каждые три-шесть месяцев) и своевременного рассмотрения вопроса о целесообразности проведения трансплантации сердца. Обнаружение у пациентов с болезнью Данона признаков фиброза миокарда является прогностически неблагоприятным фактором высокого риска аритмогенеза и внезапной сердечной смерти. В качестве первичной профилактики у таких пациентов необходимо рассматривать имплантацию кардиовертер-дефибриллятора.

Ключевые слова: болезнь Данона, гипертрофическая кардиомиопатия, лизосом-ассоциированный мембранный протеин; ген LAMP2; гликогеноз; внезапная сердечная смерть.