

• •

2015 г.

.....	3
.....	4
10:	4
.....	4
.....	5
.....	7
.....	7
.....	9
.....	11
.....	11
.....	13
.....	14
.....	17
.....	20

,
 ,
 - ,
 ,
 .
 .
 .
-10
 83.0 -
 ,
 13 (13q14.3-q21.1), 21 7 ,
 7,5
 -
 500 7 , 380
 1:30000 1:100000,
 1:90.
 7
 3207C>A (H1069Q) 14. 50-80% ,
 ,
 8 (2299insC, G710S), 15
 (3402delC), 13 (R969Q). ,
 10%. 1069Q
 30,5%, 3402delC – 2,2%. 30%
 3402delC, - 2333G>T (R778L) 8 ,
 12-45,6%
 .
 7 .

ATP7B –

(- 7 , - 2, - -).

7

(,),

()

(.1).

1.

()

(100)

	, 100		, 100
	23,9		0,170
	13,5		0,170
	7,5		0,150
	6,6		0,150
	5,0		0,140
-	3,9		0,140
	2,9		0,135
	2,3		0,135
	2,1		0,130
	1,9		0,130
	1,8		0,130
	1,8		0,125
	1,6		0,120
	1,5		0,120
	1,5		0,120
	1,4		0,110
	1,3		0,110
	1,3		0,100
	1,2		0,100
	1,0		0,100

	1,0		0,100
	1,0		0,092
	0,8		0,087
	0,8		0,085
	0,75		0,080
	0,7		0,080
	0,7		0,075
	0,66		0,070
	0,64		0,070
	0,560		0,070
	0,450		0,067
	0,290		0,060
	0,240		0,047

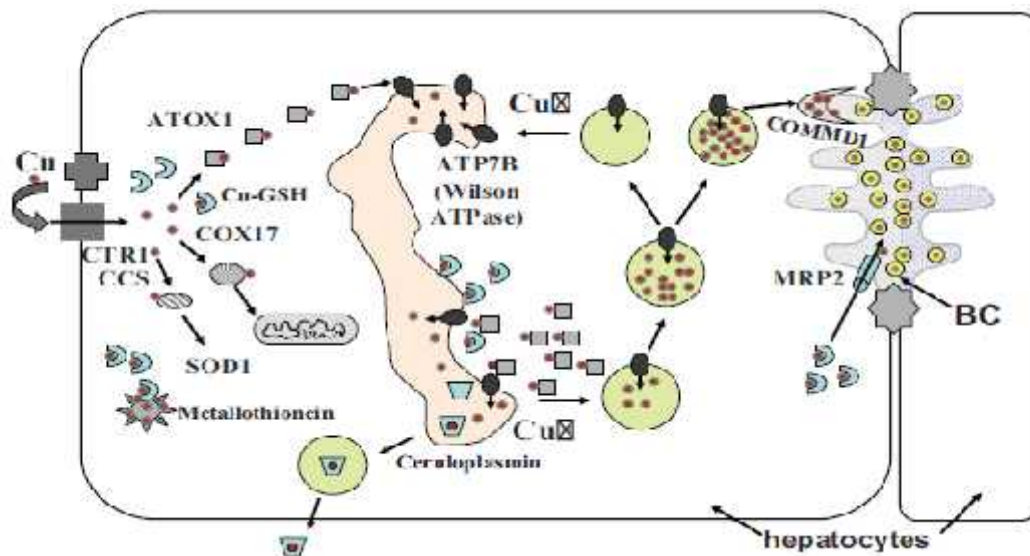
- 2-4

- 5 ()

(1 /)

200 /

- 7 , , , , (.1).



.1.

,
-
.
,
,
-
(.2)
5-
2-
3-
5 .

,
,
,
,
,
,
,
,
,
,
-
26%.
4 ,
- 2 .

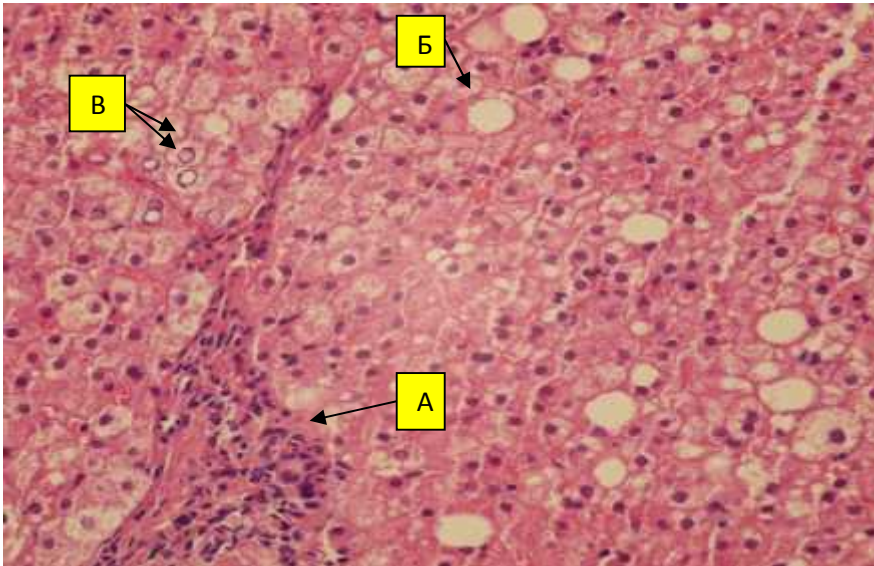
(44%)

()

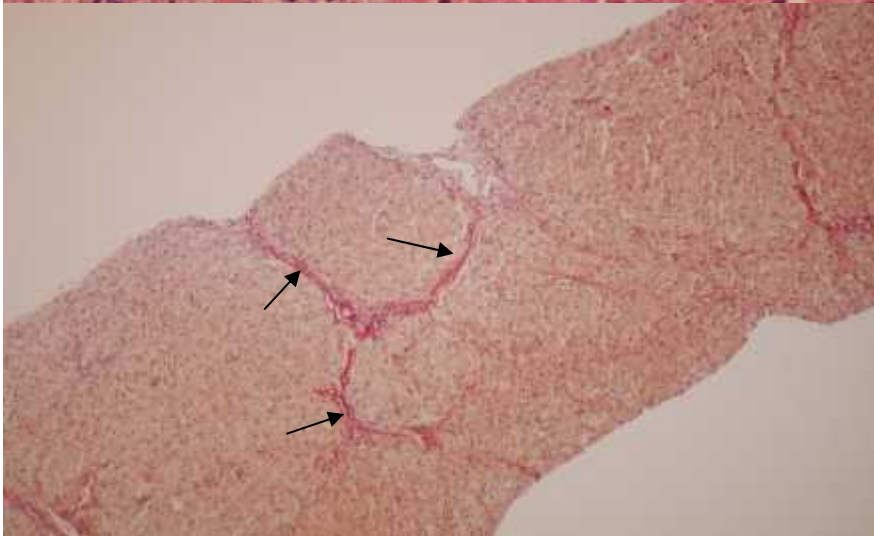
(.2-4).

(, ,)

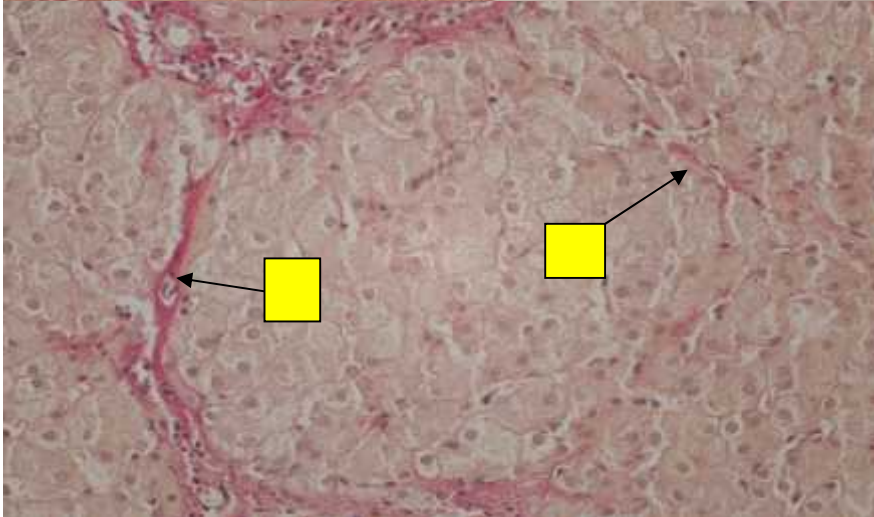
),



.2.
 14
 (
 400):
 -
 -
 -



.3.
 14
 (
 100):
 -
 -



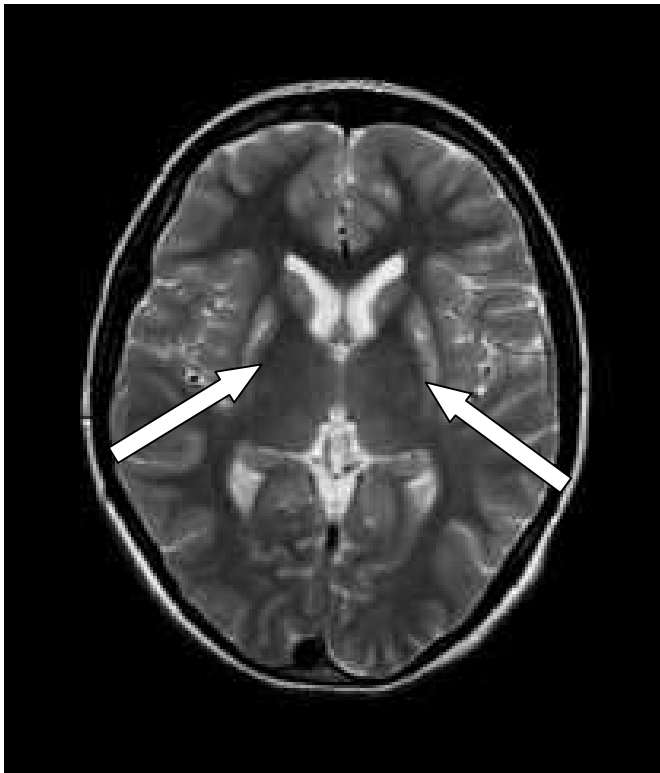
.4.
 9
 (
 400):
 -
 -
 -

10%

2 1 (.5)

7-17%

10%



.5.

-2

11

- « » (.3). -

· -
,

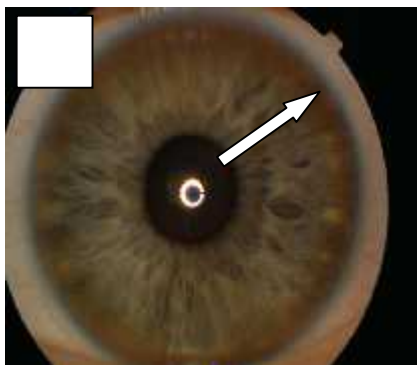
,

·

« ».

,

·



: - ()

14 .

: « » 14 .

.6. - « »

10%.

, , , , , ,

·

·

,

,

·

1-12%

2.

	<ul style="list-style-type: none">••••• ()••
	<ul style="list-style-type: none">• ()•••••••

2-3

(2-8

),

20-30

(10-15

);

(

). 6-8

1)

2)

2 18

- (20 /);
 - ;
 - ✓ (50 /);
 - ✓ - (500 2 /) – 1600 /
 - 250 / ();
 - - (« »)
 - ;
 - ();
 - / 7 .
- , -
- (2001 ., .3).

3.

I.		II.	
1. _____ - _____ - _____	2 0	1. _____ - _____ - 1-2 - 2 - , 5	0 1 2 2
2. _____ _____ (_____ _____) - _____ - _____	2 0	2. _____ _____ - _____ - 50-250 / 250 /	-1 1 2
3. _____ - _____ - _____	1 0	3. _____ (_____ _____ _____) - _____ - _____	0 1
		4. _____ _____ (_____ 20 /) - _____ - 10-20	0 1

		- 10	2
III.	-	(7)	
-	,	-	4
-			1
-			0

_____ :

4 : ;

2-3: , ;

0-1: .

- ,

· ,

,

,

7 (.4).

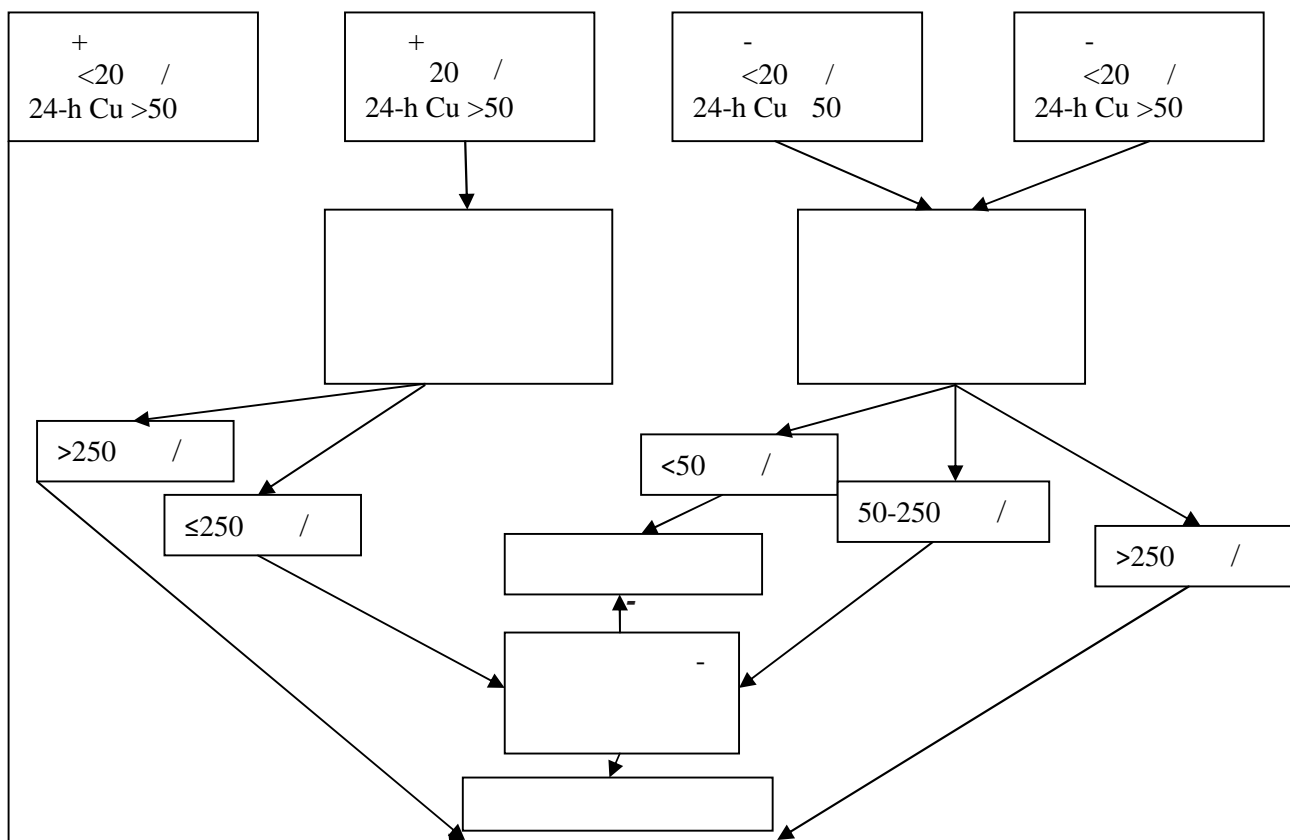
4.

()

	20 /	, , , 7 , , 2	, , ,
-		, ,	,
	50 /	, ,	,
- (500 2)	1600 /		,
	250 /	, ,	

),

7 .



.7.

; 24-h Cu -

, , .

30 -

- ,

.

: 1

, 1 -

, 1 3 ,

.

2

,

:

,

.

,

(, , , ,). ,

,

,

, . .

.

.

,

.

,

.

,

(ATX: M01CC01)

. -

. -

,

,

. -

,

1 2

250-500 / (4-7) 250

1000-1500 / , 2-4 .

- 20 / / .

- 30% .

() 30%

,

25-30 %

,

,

,

(, ,

,

,

),

(, ,),

-

, 6 ()

25-50 / .

-

,

(, , ,

: 12)

,

,

,

,

(

)

,

.

:

-
-
-

;

;

,

70%,

95%, 5 – 83%, 10 – 80%.

50% , 2

,

.

,

,

6-9

,

-

/

,

,

1-2

(Dhawan et al.),

11

5.

(Dhawan et al.)

	1	2	3	4
(/)	100-150	151-200	201-300	>300
(/)	100-150	151-300	301-400	>400
	1.3-1.6	1.7-1.9	2.0-2.4	>2.4
(10 ⁹)	6.8-8.3	8.4-10.3	10.4-15.3	>15.3
/	34-44	25-33	21-24	<21

*_

11