

• •

2014 .

.....	3
.....	4
10.....	4
.....	4
.....	5
I.....	6
II. ().....	12
III. ().....	14
IV. ().....	17
V. ().....	19

--	--

: *

III

.

2.

	- .
	/ , .

()

/

,

,

.

,

,

-10

I42 -

I42.0 -

I42.1 -

I42.2 -

I42.3 - ()

I42.4 -

I42.5 -

I42.6 -

I42.7 - ,

I42.8 -

I42.9 -

(, 1995)

()

()

;

•

○

•

○

•

○

•

○

•

()

;

;

.

()

(, 2006)

- :
- ;
- / ();
- (), (« »);
- () ();
- (PRKAG2);
- 4
- :
- QT;
- ;
- ;
- QT;
- .
- ():
- ;
- ;
- :
- ();
- , (tako-
tsubo);
- ;
- , ;
- , () 1-

(, 2008)

/	/
•	•

- 2 .., III Ross.
- 1 .., I NYHA.
- II NYHA.
- 2 ..,

I.

,
/ , ,
,

.
() - , ,

-
-
-
- 1:500 (0,2%)
-

• , .

80-85% : b- ~35%, ~35%,
~35%, ~10%. 15-20%

, - , , I,
, AM - , ,

• .

- ; , ,
- ; ; ;
- ; ; ;
- ; ; ;

,

,

;

;

,

,

;

,

,

,

;

;

,

,

;

,

,

,

,

;

,

,

;

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

,

I

,

,

,

,

,

,

,

IV

,

II

(

),

,

«

»

,

,

,

I

,

,

,

,

,

,

,

,

IV

,

II

()
 • « / »
 • « / » - ,

 (). : , .
 , , : , ,
 , , : , ,
 , , .
 : ,
 , , ,
 ST-T, , ,
 Q; (), ,
 , ,);
 PQ - -

 : ;
 , ST-T, QT;
 III-V Lown (II-III
 >500 , , , , A-V (,
 , , , ,
 , , , , ST).
 (-):

 ()
 :
 - 30 . . (2,7 /
 -).
 :
 - 30 . . ;
 - 30 . .

 :
 - 30 . .

- ()
-
-
-
-
- 15 , 13-14 -
2- (z score 2)
, ,
• 1,3
-
-
- 30 . .
2,7 /)
20 . .
- (SAM-
);
- ()
-
- (<< >>)
-
-
- , ,
,
- ,
,
- ,
,
- ()
- , ,
,
- ,
,

• (, , , ,
), ;
 • ,
 ;
 • (, , ,)
 ,
 .

: - (I)
 * (: C03AB03) - 0,8-1 / / ,
 : 25-50 / ,
 * (: C08DA01) - 2-4 / / .
 160-320 / , ,
 (IIA) *, *
 * (C01BD01) - 5 / / (,
),
 * (07 07) 6 1-6 / / 2-4 .
 6 1-4 / / 2-4

(.) :
 1) , 50 . . ;
 2)

A. Morrow.

-

(II B)

,

• ;
 • ;
 • , , ;
 • ;
 • -

- ,
-),
-
- ,
- ,
-
- :
- ;
 - ;
 - .
 - ;
 - ,
 - ;
 - ;
 - : III-V
 - >500 , ,
 - , A-V II-III , ,
 - , , ;
 - 60 ;
 - ST 2 , QT
- .
- .
- .
- (
- >30 . .);
 - (>4,5) >1,0 (
 -);
 - ;
 - (III . >);
 - (E/A>2,0; < 70 DT
 - >150).
- .
- ,
- (III-IV NYHA);
- (>75%) ;
 - ;
 - (III .);
 - .

1-6%

II.

()

,
)
(,
,

()
.

0,57 100000 , 10 , , 62 88%.

. , , (.),
ZF , , , , ,
, , , , , ,
: , , , , ,
: , , , , ,
(.
).

, (- - Churg Strauss),
, , , (),
, , , , ,
. ,

(20%). ()
,

IgG/M.

, , ,
, ,
.

, ,
).

• , , ,

,

(), ;

• , , ,

,

; ;

• , , ,

,

;

• , , ,

,

;

• , , ,

,

.

(.

).

():

,

,

(ST- T-).

:

(-)

:

,

:

,

(

():

,

,

- , ():

,

(

):

6-

, : (01 03),
- (01 06),
01 07.

, : , (.
) .

• :
• ;
• () ;
•

(13),

, , .

, , ,

3,5 - 5 .

, : ,

III. ()

, ,

(4 63).

, 5%

(1995 .)

, () ().

, , () () ,
,

, (),).

- ;
- ;
- ;
- ();
- ;

● ;

● ;

● ;

● ;

● ;

● ;

;

,

;

,

,

;

,

,

,

;

,

,

,

,

,

,

ST ,

:

,

:

;

;

;

/

(

,

,

);

;

.

,

()

,

.

,

,

,

,

,

(,).

-

,

,

(.),

-

,

,

. 70%

5

,

IV.

()

,

-

,

,

,

,

1:3000 1:10 000.
 , — 40

, (,
)
; — (),
).

QRS-
QRS VI 110 (55%
100%).

●
●
● ;
● ;
● ;

● ;
●

, ,

,

, , , ,

, : , , ,

() , , ,

,

: * , * , *

, , , ,

,

V. (left
ventricular non-compaction,) ()

- , ,

, , , (),

0,05% 0,25% ,

0,014% - 0,26%
9,2 %

44%

(),

• ; - (Barth), (Ohtahara),
(Roifman), - (Melnick-Needles),
- (MLS - microphthalmia with linear skin defects),
(Nail-Patella) (Noonan);
(Becker) - (Emery-Dreifuss);

(1) ,

; ; ;

TAZ

«

»

(, , ,), ,

, ,

,
35 %.

ACC/AHA/	American College of Cardiology/ American Heart Association- /
NT-proBNP	N-
NYHA	New York Heart Association - - -
	-
II	
	-
-	

*

,

,

/

14