

• •

	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)

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

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

• « (/) »
 • « / » -
 ,
 ().
 : ,
 , :
 , - .
 :
 ST-T, ,
 Q; ();
 PQ - -
 : -
 ;
 ST-T, QT;
 Lown (III-V
 >500 , A-V II-III
 (ST).
 (-):
 (-)
 : 30 . . (2,7 /
 -) .
 : 30 . . 30 ;
 - 30 . .
 : 30 . .

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

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

: - (I) (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 .

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

A. Morrow.

(II B)

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

), (,

:

- ;
- ;
- .
- ;
- ,
- ; (30)
- ;
- ;
- : III-V Lown, >500 , ,
- , A-V II-III , ;
- ST 2 , 60 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 , , (.),
, CRYAB, / ,
: : (.
).

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

(20%). () ,
,

IgG/M.

, , , ,
,
(.
).

-

,

,

.

,

.

.

:

•

,

() ,

;

•

,

,

;

•

,

,

,

;

•

,

;

•

,

.

(.

).

() :

,

,

(ST- T-).

,

:

(-)

:

,

.

:

,

.

,

-

() :

,

()

;

- ,

() :

,

() :

6-

:

:

01 07.

(01 03),
(01 06),

,

:

(.

).

:

,

;

(

);

•

•

•

(13),

3,5 - 5 .

III.

()

(4 63).

5%

(1995 .)

()

(

).

(

)

(

(

)

(

,

).

(

);

;

-
-

);

()

()

()

.70%

5

IV.

()

1:3000 1:10 000.

40

QRS QRS-
100%). VI

110

(
QRS-

55%

-
-
-

• ;

• .

,

,

.

,

—

,

:

() ,

,

.

:

*, *, *

.

,

,

,

.

V. (left

ventricular non-compactation,) ()

- ,

,

(),

0,05% 0,25% ,

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

44%

(),

(Roifman),

(Becker)

(Nail-Patella)

(Emery-Dreifuss);

•

•

•

•

•

•

WPW-

« »

(,) ,

35 %.

*

,

,

,

/

14