

II

• •

2015 .

.....	3
.....	3
.....	3
.....	3
.....	4
.....	4
II	4
.....	5
.....	5
.....	5
.....	8
II	9
.....	13

					-	OMIM
					-	
I	IH		<i>IDUA</i>	-L-	4p16.3	607014
	I H/S	-				607015
	IS					607016
II	II		<i>IDS</i>	-2-	Xq28	309900
III	III		<i>SGSH</i>	-N-	17q25.3	252900
	III		<i>NAGLU</i>	N- -D-	17q21.2	252920
	III		<i>HGSNAT</i>	- - N-	8p11.21	252930
	IIID		<i>GNS</i>	N- - 6-	12q14	252940
IV	IV		<i>GALNS</i>	-6-	16q24/3	253000
	IV		<i>GLB1</i>	-	3p21.33	253010
VI	VI	-	<i>ARSB</i>	N- -4-	5q14.1	253200
VII	VII		<i>GUSB</i>	-	7q21.11	253220
IX	IX		<i>HYAL1</i>		3p21.31	601492

II (II, OMIM - 309900)

: c , c .

10

E 76.1 -

II

-2-

(I2S),

IDS.

()

II

1:140 000 - 1:156 000.

(iduronate-2-sulfatase (I2S).

-2-

-2-

Xq27.1-q28.

5

(. 2).

()

120-150

« ».

;

II

1,5-3 8

();

3 10

_____ :

,

.

.

.

,

,

,

,

.

,

_____.

,

.

-

,

,

,

,

.

.

,

8 - 12

.

,

,

,

,

.

,

,

.

,

,

-

:

.

,

,

.

,

.

-

:

,

,

,

.

.

.

2.
(II).

-		-	+	+	+
		-	++	+++	+++
		-	-	++	++
		-	-	++	++
		-	++	++	++

--	--	--	--	--

II

- , (,) .
-) .
- () .
- () .
- 4-5 , .
- , - , , - .
- .
- .

1. () . II (; A16AB09). -2- , , 0,5 / 3 40 / 9 / (0,9%). 100

2.

•

II

/
25-30

(18-22 . .).

•

•

•

•

•

•

•

•

•

II

4

3-

