



ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»

Кафедра пропедевтики педиатрии

ПНЕВМОНИЯ НА ФОНЕ МУКОЛИПИДОЗА: СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Доцент Вакуленко Светлана Игоревна
Доцент Максимова Сусанна Михайловна

ЦЕЛЬ: ИЗУЧИТЬ РЕДКО ВСТРЕЧАЮЩЕЕСЯ НАСЛЕДСТВЕННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ НА ПРИМЕРЕ КОНКРЕТНОГО ПАЦИЕНТА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: ПРИВОДИМ СЛУЧАЙ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ НА ФОНЕ ТЯЖЕЛОГО ВРОЖДЕННОГО НАСЛЕДСТВЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ – МУКОЛИПИДОЗА.

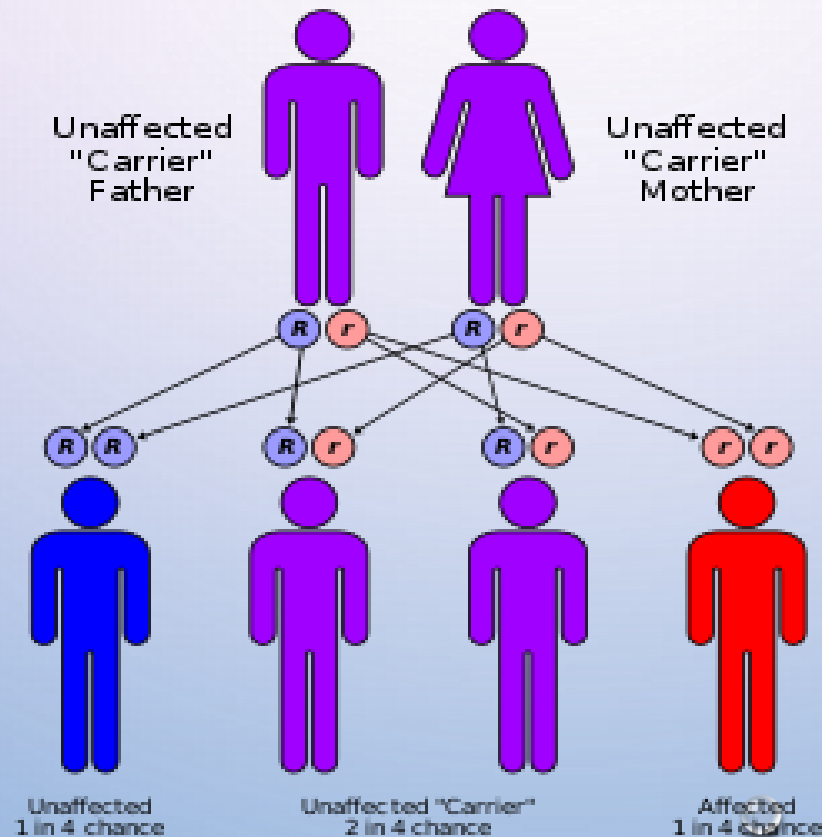
МУКОЛИПИДОЗЫ - ЭТО ГРУППА НАСЛЕДСТВЕННЫХ МЕТАБОЛИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ ОКАЗЫВАЮТ ВЛИЯНИЕ НА СПОСОБНОСТЬ ОРГАНИЗМА ОСУЩЕСТВЛЯТЬ НОРМАЛЬНЫЙ ОБМЕН РАЗЛИЧНЫХ МАТЕРИАЛОВ В КЛЕТКАХ.

БОЛЬНЫЕ МУКОЛИПИДОЗОМ РОЖДАЮТСЯ С ГЕНЕТИЧЕСКИМ НАРУШЕНИЕМ, ПРИ КОТОРОМ ИХ ОРГАНИЗМ ЛИБО НЕ ПРОИЗВОДИТ ДОСТАТОЧНОЕ КОЛИЧЕСТВО ФЕРМЕНТОВ, ЛИБО В НЕКОТОРЫХ СЛУЧАЯХ ПРОИЗВОДИТ НЕЭФФЕКТИВНЫЕ ФОРМЫ ФЕРМЕНТОВ. У ТАКИХ БОЛЬНЫХ МОЛЕКУЛЫ НАКАПЛИВАЮТСЯ В НЕРВНЫХ, МЫШЕЧНЫХ ТКАНЯХ, ТКАНЯХ ПЕЧЕНИ, А ТАКЖЕ В КОСТНОМ МОЗГЕ, ЧТО ВЫЗЫВАЕТ РАЗЛИЧНЫЕ СИМПТОМЫ, СВЯЗАННЫЕ С БОЛЕЗНЬЮ.

ЗАБОЛЕВАНИЕ ПРОЯВЛЯЕТСЯ ВСКОРЕ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ ОБЩЕЙ МЫШЕЧНОЙ ГИПОТОНИЕЙ, ОТСТАВАНИЕМ ФИЗИЧЕСКОГО И ПСИХОМОТОРНОГО РАЗВИТИЯ. ПОЯВЛЯЮТСЯ ОТЕК И ГРОТЕСКНОСТЬ ЧЕРТ ЛИЦА, КАК ПРИ СИНДРОМЕ ГУРЛЕРА ИЛИ ГИПОТИРЕОЗЕ, С ЗАПАДЕНИЕМ КОРНЯ НОСА, ГИПЕРТЕЛОРИЗМОМ, ВЫСОКИМ НЁБОМ, ДЛИННОЙ ВЕРХНЕЙ ГУБОЙ И МАКРОГЛОССИЕЙ. ДЕСНЫ ГИПЕРТРОФИРОВАНЫ, КИСТИ РУК КОРОТКИЕ И ТОЛСТЫЕ, РАНО ПОЯВЛЯЕТСЯ КИФОСКОЛИОЗ И РАЗВИВАЮТСЯ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ФЛЕКСОРНЫЕ КОНТРАКТУРЫ СУСТАВОВ.

АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНЫЙ МЕХАНИЗМ НАСЛЕДОВАНИЯ: ОБА РОДИТЕЛЯ ЯВЛЯЮТСЯ НОСИТЕЛЯМИ ДЕФЕКТНОГО ГЕНА (ПОМЕЧЕН КРАСНЫМ КРУЖОЧКОМ).

НО ЗАКОНАМ МЕНДЕЛЯ 50 % ДЕТЕЙ СТАНУТ НОСИТЕЛЯМИ (КАК ИХ РОДИТЕЛИ), 25 % РОДЯТСЯ ГЕНЕТИЧЕСКИ ЗДОРОВЫМИ И В 25 % СЛУЧАЕВ — БОЛЬНЫМИ.



РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ВО ВСЕМ МИРЕ ТОЧНО
НЕИЗВЕСТНА.

НО ПО НЕКОТОРЫМ ЛИТЕРАТУРНЫМ ДАННЫМ
СОСТАВЛЯЕТ:

- В ПОРТУГАЛИИ 1 НА **123500** ДЕТЕЙ,
- ЯПОНИИ 1 НА **252500** ДЕТЕЙ,
- НИДЕРЛАНДАХ 1 НА **625500** ДЕТЕЙ,
- ИРЛАНДИИ 1 НА **64100** ДЕТЕЙ.

**Сиалидоз
(Муколипидоз типа I)**

**Муколипидоз II
(Болезнь 1-клеток)**

МУКОЛИПИДОЗ

**Муколипидоз III -
псевдополидистрофия**

Муколипидоз типа IV

СИМПТОМЫ МУКОЛИПИДОЗА **1 ТИПА** ЛИБО ПРИСУТСТВУЮТ ПРИ РОЖДЕНИИ, ЛИБО РАЗВИВАЮТСЯ В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ. У МНОГИХ БОЛЬНЫХ МУКОЛИПИДОЗОМ МЛАДЕНЦЕВ ОТМЕЧАЕТСЯ:

ЧРЕЗМЕРНАЯ ОПУХОЛЬ ПО ВСЕМУ ТЕЛУ ПРИ РОЖДЕНИИ. ЭТИ МЛАДЕНЦЫ ЧАСТО РОЖДАЮТСЯ С ГРУБЫМИ ЧЕРТАМИ ЛИЦА, НАПРИМЕР:

- С ПЛОСКОЙ НОСОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ;
- ОПУХШИМИ ВЕКАМИ;
- УВЕЛИЧЕННЫМИ ДЕСНАМИ И ЧРЕЗМЕРНЫМ РАЗМЕРОМ ЯЗЫКА (МАКРОГЛОССИЯ);
- МНОГИЕ МЛАДЕНЦЫ ТАКЖЕ РОЖДАЮТСЯ С СКЕЛЕТНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ, ТАКИМИ КАК ДИСЛОКАЦИЯ БЕДРА;
- ЧАСТО РАЗВИВАЮТСЯ ВНЕЗАПНЫЕ НЕПРОИЗВОЛЬНЫЕ МЫШЕЧНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ (НАЗЫВАЕМЫЕ МИОКЛОНУСОМ);
- КРАСНЫЕ ПЯТНА В ГЛАЗАХ



МУКОЛИПИДОЗ II ТИПА ЯВЛЯЕТСЯ ОСОБЕННО ТЯЖЕЛОЙ ФОРМОЙ БОЛЕЗНИ, КОТОРАЯ НАПОМИНАЕТ ОДИН ИЗ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗОВ, НАЗЫВАЕМЫХ СИНДРОМОМ ГУРЛЕРА. У БОЛЬНЫХ МУКОЛИПИДОЗОМ 2 ТИПА В КОНЕЧНОМ ИТОГЕ РАЗВИВАЕТСЯ:

-ПОМУТНЕНИЕ РОГОВИЦЫ ГЛАЗ,

-РАЗВИВАЕТСЯ КАРЛИКОВОСТЬ, ИЗ-ЗА ОТСУТСТВИЯ РОСТА,

-ЭТИ БОЛЬНЫЕ ЧАСТО СТРАДАЮТ ОТ РЕЦИДИВОВ ИНФЕКЦИЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ, ВКЛЮЧАЯ ПНЕВМОНИЮ, СРЕДНИЙ ОТИТ (ИНФЕКЦИИ СРЕДНЕГО УХА) И БРОНХИТ.

БОЛЬНЫЕ ОБЫЧНО УМИРАЮТ ДО СВОЕГО СЕДЬМОГО ГОДА ЖИЗНИ, ЧАСТО В РЕЗУЛЬТАТЕ ЗАСТОЙНОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ИЛИ РЕЦИДИВИРУЮЩИХ ИНФЕКЦИЙ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ.



СИМПТОМЫ МУКОЛИПИДОЗА III ТИПА

ЧАСТО НЕ ЗАМЕЧАЮТСЯ, ПОКА РЕБЕНКУ НЕ ИСПОЛНИТСЯ 3-5 ЛЕТ. ОДНА ИЗ БОЛЕЕ МЯГКИХ ФОРМ БОЛЕЗНИ (ТАКЖЕ НАЗЫВАЕМАЯ ПСЕВДОПОЛИДИСТРОФИЯ ГУРЛЕР) ТАКЖЕ ЯВЛЯЕТСЯ РЕЗУЛЬТАТОМ ДЕФИЦИТА ИЛИ ДЕФЕКТА ФЕРМЕНТА N-АЦЕТИЛГЛЮКОЗАМИН-1-ФОСФОТРАНСФЕРАЗЫ, ХАРАКТЕРНОГО ДЛЯ МУКОЛИПИДОЗА II ТИПА. ОДНАКО ДАННАЯ ФОРМА ВЫЗЫВАЕТ МЕНЕЕ ВЫРАЖЕННЫЕ СИМПТОМЫ И ПРОГРЕССИРУЕТ МЕДЛЕННЕЕ



У БОЛЬШИНСТВА БОЛЬНЫХ
МУКОЛИПИДОЗОМ **IV ТИПА** ИМЕЕТСЯ:

- ЗАДЕРЖКА РАЗВИТИЯ И КООРДИНАЦИИ ДВИЖЕНИЯ,
- ПОМУТНЕНИЕ РОГОВИЦЫ ГЛАЗ И ПЛОХОЕ ЗРЕНИЕ,
- ТИПИЧНЫЕ СИМПТОМЫ ЗАКЛЮЧАЮТСЯ В НЕУСТОЙЧИВОСТИ ПОХОДКИ,
- У БОЛЬНЫХ ИНОГДА ОШИБОЧНО ДИАГНОСТИРУЕТСЯ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ. РЕЧЬ КАК ПРАВИЛО СИЛЬНО НАРУШЕНА.



РЕЗУЛЬТАТЫ НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИЕЙ НА ФОНЕ ТЯЖЕЛОГО ВРОЖДЕННОГО НАСЛЕДСТВЕННОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ – МУКОЛИПИДОЗА.

- МАЛЬЧИК Н. 5,5 ЛЕТ ПОСТУПИЛ В ДЕТСКОЕ ПУЛЬМОНОЛОГИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ С ЖАЛОБАМИ НА ВЫСОКУЮ ТЕМПЕРАТУРУ ТЕЛА, ОДЫШКУ, ВЛАЖНЫЙ КАШЕЛЬ, ЗАЛОЖЕННОСТЬ НОСА СО СЛИЗИСТЫМ ОТДЕЛЯЕМЫМ, СНИЖЕНИЕМ АППЕТИТА.
- ИЗ АНАМНЕЗА ЖИЗНИ ИЗВЕСТНО, ЧТО МАЛЬЧИК РОДИЛСЯ ОТ ПЕРВОЙ НОРМАЛЬНО ПРОТЕКАЮЩЕЙ БЕРЕМЕННОСТИ, ПРЕЖДЕВРЕМЕННЫХ РОДОВ, ОСЛОЖНЕННЫХ, В ТАЗОВОМ ПРЕДЛЕЖАНИИ.
- С ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ У РЕБЕНКА ОПРЕДЕЛЯЛИСЬ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ДЕФОРМАЦИИ СКЕЛЕТА: НЕОБЫЧНО БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ ГОЛОВА, КИЛЕВИДНАЯ ДЕФОРМАЦИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ, ОГРАНИЧЕНИЯ ДВИЖЕНИЙ В КОЛЕННЫХ, ЛОКТЕВЫХ, ПЛЕЧЕВЫХ И ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ, ПОВЫШЕНИЕ ТОНУСА СКЕЛЕТНОЙ МУСКУЛАТУРЫ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ, ВРОЖДЕННАЯ ПРАВОСТОРОННЯЯ ПАХОВАЯ И ПУПОЧНАЯ ГРЫЖА.
- РОС И РАЗВИВАЛСЯ С ЗАДЕРЖКОЙ И ОТСТАВАНИЕМ В ФИЗИЧЕСКОМ, ПСИХО-РЕЧЕВОМ И МОТОРНО–СТАТИЧЕСКОМ РАЗВИТИИ.
- БЫЛА ВЫЯВЛЕНА ДИСПЛАСТИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ НА ФОНЕ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННОГО СИНДРОМА ДИСПЛАЗИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ.

- В 2 С ПОЛОВИНОЙ ГОДА ПОЛУЧИЛ 2 КУРСА ИНТЕНСИВНОЙ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ В МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛИНИКЕ ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ В Г. ТРУСКАВЕЦ С НЕКОТОРОЙ ПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ ДИНАМИКОЙ. РЕБЕНОК БЫЛ НАПРАВЛЕН В ГЕНЕТИЧЕСКУЮ КОНСУЛЬТАЦИЮ ДЛЯ УТОЧНЕНИЯ ДИАГНОЗА И ИСКЛЮЧЕНИЯ ВОЗМОЖНОГО НАСЛЕДСТВЕННОГО ГЕНЕТИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ.
- В ВОЗРАСТЕ 2 Г. 11 МЕС. В ГЕНЕТИЧЕСКОМ НАУЧНОМ ЦЕНТРЕ РОССИЙСКОЙ АКАДЕМИИ МЕД.НАУК В ЛАБОРАТОРИИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ БОЛЕЗНЕЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ БЫЛА ПРОВЕДЕНА ЭНЗИМОДИАГНОСТИКА ПЛАЗМЫ КРОВИ. В ХОДЕ ДАННОГО ИССЛЕДОВАНИЯ БЫЛИ ВЫЯВЛЕНЫ СЛЕДУЮЩИЕ ИЗМЕНЕНИЯ:
 - ✓ АКТИВНОСТЬ БЕТА–D–ГЛЮКУРОНИДАЗЫ – 1641,2 НМ/МГ/ЧАС (N 38,30 – 126,50 НМ/МГ/ЧАС);
 - ✓ АКТИВНОСТЬ ГЕКСОЗАМИНИДАЗЫ ТОТАЛЬНАЯ – 4006,3 НМ/МЛ/ЧАС (N – ДО 523,00 НМ/МЛ/ЧАС);
 - ✓ АКТИВНОСТЬ ГЕКСОЗАМИНИДАЗЫ А - 4,5 % (N - 30,90 – 72,00 %).

НА ОСНОВАНИИ УКАЗАННЫХ ДАННЫХ РЕБЕНКУ ВПЕРВЫЕ УСТАНОВЛЕН ДИАГНОЗ:
НАСЛЕДСТВЕННЫЙ МУКОЛИПИДОЗ II ТИПА.

- СПУСТЯ 1 МЕСЯЦ ПОСЛЕ ЭТОГО ИССЛЕДОВАНИЯ В ЛАБОРАТОРИИ МОЛЕКУЛЯРНО - ГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ МЕТОДОМ ПРЯМОГО СЕКВЕНИРОВАНИЯ БЫЛО ПРОВЕДЕНО ИССЛЕДОВАНИЕ ПЯТЕН КРОВИ, ВЫСУШЕННЫХ НА ФИЛЬТРОВАЛЬНОЙ БУМАГЕ. ПРИ ЭТОМ БЫЛА ВЫЯВЛЕНА МУТАЦИЯ С 1733G > C, ПРИВОДЯЩАЯ К АМИНОКИСЛОТНОЙ ЗАМЕНЕ P.GLY578AIA. МУТАЦИЯ ПО ДАННЫМ КОМПЬЮТЕРНОГО АНАЛИЗА (ALAMUTVISUAL) ЯВЛЯЕТСЯ ПАТОГЕННОЙ. ВЫДАНО ЗАКЛЮЧЕНИЕ: ПАЦИЕНТ ЯВЛЯЕТСЯ НОСИТЕЛЕМ МУТАЦИИ С 1733G > C ГЕНА GNPTAE В ГЕТЕРОЗИГОТНОМ СОСТОЯНИИ. РЕКОМЕНДОВАНО МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ РОДИТЕЛЕЙ. РОДИТЕЛИ НЕ ОБСЛЕДОВАНЫ ВВИДУ ФИНАНСОВЫХ ЗАТРУДНЕНИЙ.

СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ: МАТЬ, 37 ЛЕТ, НОСИТЕЛЬ ГЕРПЕС-ВИРУСА 6 ТИПА; ОТЕЦ, 42 ГОДА, СТРАДАЕТ СЕЗОННЫМ АЛЛЕРГИЧЕСКИМ РИНОКОНЪЮНКТИВИТОМ; МЛАДШАЯ СЕСТРА, 4 ГОДА, ТОЖЕ СТРАДАЕТ МУКОЛИПИДОЗОМ (КЛИНИЧЕСКИ), ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ НЕ ПРОВЕДЕНО.

ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ В ДЕТСКОЕ ПУЛЬМОНОЛОГИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ СОСТОЯНИЕ МАЛЬЧИКА ОЦЕНЕНО КАК ТЯЖЕЛОЕ ЗА СЧЕТ ВЫРАЖЕННЫХ СИМПТОМОВ ИНТОКСИКАЦИИ, ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И СОПУТСТВУЮЩЕЙ ПАТОЛОГИИ (МУКОЛИПИДОЗ). НА ОСНОВАНИИ КЛИНИКО-АНАМНЕСТИЧЕСКИХ И РЕНТГЕНОГРАФИЧЕСКИХ ДАННЫХ БЫЛ ВЫСТАВЛЕН

ДИАГНОЗ: ВНЕБОЛЬНИЧНАЯ ДВУСТОРОННЯЯ ОЧАГОВАЯ ПНЕВМОНИЯ, ДН 2.
СОПУТСТВУЮЩАЯ ПАТОЛОГИЯ: НАСЛЕДСТВЕННЫЙ МУКОЛИПИДОЗ.

ЛЕЧЕНИЕ:

- ДИЕТА №5,
- ОКСИГЕНОТЕРАПИЯ,
- СТАРТОВАЯ АНТИБИОТИКОТЕРАПИЯ: ЦЕФЕПИМ.
- НА ФОНЕ ТЕРАПИИ СОСТОЯНИЕ УЛУЧШИЛОСЬ, НО НА ЧЕТВЁРТЫЕ СУТКИ ВНОВЬ ПОВЫСИЛАСЬ ТЕМПЕРАТУРА ТЕЛА ДО ФЕБРИЛЬНЫХ ЦИФР И СТОЙКО УДЕРЖИВАЛАСЬ ПОСЛЕДУЮЩИЕ ТРОЕ СУТОК, В КРОВИ В ДИНАМИКЕ СТАЛИ ВЫРАЖЕННЕЕ ЛЕЙКОЦИТОЗ И НЕЙТРОФИЛЕЗ, В СВЯЗИ С ЧЕМ РЕШЕНО ЗАМЕНИТЬ ЦЕФЕПИМ НА АНТИБИОТИК РЕЗЕРВА - МЕРОНЕМ .

- НА ФОНЕ ИНТЕНСИВНОЙ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ, ДЕЗИНТОКСИКАЦИОННОЙ И ИНФУЗИОННОЙ ТЕРАПИИ НА СЕДЬМЫЕ СУТКИ ЛЕЧЕНИЯ У ПАЦИЕНТА НАСТУПИЛО КЛИНИЧЕСКОЕ И РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКОЕ УЛУЧШЕНИЕ, ЧТО ПОЗВОЛИЛО ВЫПИСАТЬ РЕБЕНКА НА АМБУЛАТОРНОЕ ЛЕЧЕНИЕ НА ДЕСЯТЫЕ СУТКИ В ВОССТАНОВИТЕЛЬНОМ ПЕРИОДЕ ПНЕВМОНИИ
- ПОСЛЕДУЮЩЕЕ АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ КОНСТАТИРОВАЛО В СРАВНИТЕЛЬНО КОРОТКИЕ СРОКИ ПОЛНОЕ ВЫЗДОРОВЛЕНИЕ ПАЦИЕНТА ОТ ПНЕВМОНИИ НА ФОНЕ ТЯЖЕЛЕЙШЕГО ГЕНЕТИЧЕСКОГО НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ - МУКОЛИПИДОЗА.

ВЫВОДЫ

- ДАЛЕЕ СЕМЬЕ ПРЕДСТОИТ ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ ВТОРОГО РЕБЕНКА И ОБОИХ РОДИТЕЛЕЙ, А ТАКЖЕ ОСТАЮТСЯ НЕРАЗРЕШЕННЫЕ ВОПРОСЫ СБАЛАНСИРОВАННОГО ПИТАНИЯ ДЕТЕЙ С ДАННОЙ ЭНЗИМОТЕРАПИЕЙ.
- ТАКИМ ОБРАЗОМ , НЕСМОТря НА СРАВНИТЕЛЬНО ПОЗДНЕЕ УСТАНОВЛЕНИЕ ДИАГНОЗА «МУКОЛИПИДОЗ» И ТЯЖЕЛОЕ ТЕЧЕНИЕ ВНЕБОЛЬНИЧНОЙ ПНЕВМОНИИ, НАМ УДАЛОСЬ ОПТИМИЗИРОВАТЬ ЛЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И В СРАВНИТЕЛЬНО КОРОТКИЕ СРОКИ ДОБИТЬСЯ ПОЛНОГО КУПИРОВАНИЯ ИНФЕКЦИОННОГО ПРОЦЕССА НА ФОНЕ ТЯЖЕЛЫЙШЕГО ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННОГО НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ.

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!