

مشکلات	سیستم اندام
انباشت GAG در انتهای گلوگاه و مجرای هوا، در کنار اثرات تغییر شکل دهنده و بیماری ریوی محدودکننده می توانند باعث بروز این موارد گردند • عفونت های مکرر ریوی و ذات الریه • مشکلات استخوانی و کاهش کارکرد و حجم ریه • نیاز به دستگاه های تنفسی مانند CPAP یا کارگذاری یک لوله درون نای با جراحی برای کمک به تنفس	گوش، حلق، بینی و دستگاه تنفسی^{5,6} • ضخیم شدن بینی، لب ها و زبان • ضعف شدید شنوایی • عفونت مکرر گوش میانی • باریک شدن نای و ترشحات بیش از حد و غلیظ • آپنه خواب انسدادی
ناهنجاری های قلبی عروقی یک عامل مهم مریضی و مرگ و میر در میان بیماران مبتلا به MPS VI هستند • بیماری عروق کرونر • تنگ شدن سیستماتیک عروق و فشار خون بالا • کاردیومیوپاتی	قلبی عروقی^{2,4,7} • سوفل قلب • از بین رفتن دریچه های میترا و آنورت • ناهنجاری در الکتروکاردیوگرام
تغییر شکل های استخوان بندی و سایر نمودهای بالینی در بیماران مبتلا به MPS VI دیده شده است • انقباضات دیواره سینه • ناتوانی رشد • دوارفیم شدید • محدودیت حرکتی • محدودیت باز شدن انگشتان	استخوانی^{2,4,5} • دیسوستوزیس مالتی پلکس • آسیب دیدن نخاع یا ریشه عصب • خصوصیات زمختی چهره • کوتاهی قامت • ناهنجاری های مفاصل
نارسائی های بینائی در حدود 40% بیماران مبتلا به MPS VI مشاهده می شود • ناهنجاری های عصب بینائی • بالا بودن فشار خون در چشم ها و گلوکوم	چشمی^{2,4,8,9} • اکثر بیماران دوربینی دارند • کدورت قرنیه در 95% کل بیماران دیده می شود • رتینوپاتی
ناهنجاری های دندانانی در میان بیماران مبتلا به MPS VI رایج بوده و شامل اینها می باشد • باز بودن بابت پیشین • محدودیت ماکسیلاری • تارودونتیس	دندانانی¹⁰ • مندیبولار کوندیلار هیپوپلازی • نادرست بودن موقعیت دندان های بیرون نیامده • بزرگ بودن فولیکول های دندان ها
MPS VI ناتوانی مستقیمی در فعالیت های CNS ایجاد نمی کند، بدین ترتیب که هوش بیماران علیرغم تبعات شدید فیزیکی بیماری معمولاً طبیعی است • تنگی CNS و فشردگی طناب نخاعی • درد شدید ناشی از فشردگی یا تحت فشار بودن اعصاب و ریشه عصب ها	PNS/CNS^{2,4} • انباشت GAG باعث بروز سندرم کاریال تونل، فشار درون جمجمه و میلوپاتی پیشرونده فشارنده می شود • از دست دادن چالاکی و فلکس فیکس
شکم بیماران MPS VI به دلیل بزرگ بودن کبد و طحال بزرگ و پیش آمده است، معمولاً همراه با فتق مغبنی و/یا فتق ناف	سیستم اندام ها²