

تظاهرات و نمودهای بالینی مورکیو نوع A (MPS IVA)

مشکلات	سیستم اندام
ضخیم شدن شدید درچه های میترال و آئورت رایج بوده و منجر به این موارد می شود • تنگی درچه • مرگ	قلبی عروقی 7.1-9
سبب شناسی چندمؤلفه ای در نتیجه انباشت قابل توجه GAG در مجاری هوا، انقباضات دیوار ه سینه، ضعف عضله تنفسی و میلوپاتی گردنی رخ می دهد که منجر به این موارد خواهد شد • نارسائی تنفسی • مرگ	ریوی 1.6,7,10,11
فشردگی شدید طناب نخاعی گردنی فوقانی ناشی از ضخیم شدن بافت نرم و هیپوپلازی ادونتوئید رایج بوده و منجر به این موارد خواهد شد • میلوپاتی گردنی • تتراپلژی • مرگ	مغز و اعصاب 6,12
درگیری قابل توجه و بارز بافت های استخوانی و پیوندی که منجر به این موارد خواهد شد • هیپوپلازی ادونتوئید • پیش آمدگی قفسه سینه • کیفواسکولیوز • شل شدن مفاصل	عضلانی استخوانی 1.6
تظاهرات و نمودهای متعدد روماتولوژیک شامل این موارد • هاپیرموپیلیتی مفاصل • زوال بافت های پیوندی • ضعف قدرت گرفتن دست، مشکلات پیش رونده با لباس پوشیدن، بهداشت شخصی و نوشتن	روماتولوژیک 5,13
انباشت GAG و لیپید در سلول های کراتوسیت و اندوتلیال که منجر به این موارد خواهد شد • کندورت انتشاری قزنیه • آب مروارید • کاهش تیزی بینائی	چشمی 1.14,15
انباشت حسی عصبی GAG، عفونت های مکرر مجرای تنفسی و بدشکلی استخوان چه ها منجر به این موارد خواهد شد • ضعف مختلط شنوائی • ضعف شنوائی شدید و پیش رونده با رسیدن به دهه دوم زندگی	گوش، حلق، بینی 1.16
• بزرگ شدن کبد • بزرگ شدن طحال	شکمی 13
علائم و نشانه های شدید دندانی • فاصله زیاد میان دندان ها • ریمسک شکستگی	دندانی 6
• رویش ضعیف دندان ها • پوسیدگی دندان • نازک بودن غیرطبیعی مینای دندان ها	

حروف اختصاری: GAG، گلیکوز آمینو گلیکان؛ MPS، موکوپلی ساکاریدوز.