

Morquio A'nın (MPS IVA) klinik bulguları

Organ sistemi	Komplikasyonlar
Kardiyovasküler ⁷⁻⁹	Mitral ve aort kapaklarının ağır derecede kalınlaşması sık görülür ve şunlara yol açar: <ul style="list-style-type: none">• Kapak yetersizliği• Sol ventrikül hipertrofisi• Kapak stenozu• Ölüm
Pulmoner ^{1,6,7,10,11}	Hava yollarında belirgin GAG birikimi, göğüs duvarında restriksiyon, solunum kası zayıflığı ve servikal miyelopati sonucu çok faktörlü etiyoloji meydana gelir ve şunlara yol açar: <ul style="list-style-type: none">• Uykuda düzensiz solunum (örneğin, obstrüktif uyku apnesi)• Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları• Üst hava yolunun kollabe olması• Solunum yetmezliği• Ölüm
Nörolojik ^{6,12}	Yumuşak doku kalınlaşması ve odontoid hipoplaziden kaynaklanan, şiddetli üst servikal omurilik sıkışması sık görülür ve şunlara yol açar: <ul style="list-style-type: none">• Servikal miyelopati• Tetrapleji• Ölüm
Kas-iskelet ^{1,6}	Önemli ve iyi karakterize edilmiş iskelet ve bağ doku tutulumu şunlarla sonuçlanır: <ul style="list-style-type: none">• Boy kısalığı• Boyun/servikal omur sıkışması• Kemik deformitesi• Dizostosis multipleks• Odontoid hipoplazi• Göğüs protrüsyonu• Kifoskolyoz• Eklem laksitesi
Romatolojik ^{5,13}	Aşağıdakiler dahil, birden fazla romatolojik bulgu: <ul style="list-style-type: none">• Eklem hipermobilitesi• Bağ dokunun bozulması• Zayıf tutuş, giyinme, kişisel hijyen ve yazmada gittikçe artan şekilde zorlanma
Oftalmolojik ^{1,14,15}	Keratositlerde ve endotel hücrelerinde GAG ve lipid birikimi şunlara yol açar: <ul style="list-style-type: none">• Yaygın kornea bulanıklığı• Kataraktlar• Görme keskinliğinde azalma
Kulak, burun ve boğaz ^{1,16}	Sensorinöral GAG birikimi, tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları ve ossikül deformitesi şunlara yol açar: <ul style="list-style-type: none">• Karışık işitme kaybı• Ömrün ikinci on yılına kadar şiddetli, gittikçe artan işitme kaybı
Karın bölgesi ¹³	<ul style="list-style-type: none">• Hepatomegali• Splenomegali
Dental ⁶	Şiddetli dental belirtiler ve semptomlar <ul style="list-style-type: none">• Zayıf diş gelişimi• Diş çürükleri• Anormal ince diş minesini• Geniş aralıklı dişler• Kırık riski

Kısaltmalar: GAG, glikozaminoglikan; MPS, mukopolisakkaridoz.