

MPS'li hastalarda en sık görülen solunum yolu tutulumu ¹¹

Anatomik bölge	Semptomlar	Patofizyoloji
KBB unsuru	<ul style="list-style-type: none">• Kronik rinore• Akıntılı orta kulak iltihabı• İşitme kaybı• Adenotonsiller hipertrofi	<ul style="list-style-type: none">• Belirsiz• İletim tipi ve sensörinöral• GAG birikintileri
Üst hava yolu	<ul style="list-style-type: none">• Makroglosi• Yutağın daralması• Tam ağız açıklığının sınırlanması• Stridor, laringomalasi	<ul style="list-style-type: none">• GAG birikintileri• Çok faktörlü• Temporomandibüler eklem mobilitesinde azalma• Epiglot ve aritenoidlerde birikme ve kas tonusunun azalması
Alt hava yolu	<ul style="list-style-type: none">• Subglottik stenoz• Trakemalasi/stenoz• Bronkomalasi• Bronşit/pnömoni	<ul style="list-style-type: none">• GAG birikintileri• Trakeal halkaların instabilitesi ile birlikte submukoza ve kıvrımda GAG birikintileri• Submukozada GAG birikintileri• Artmış salgı miktarı, kötü hava yolu açıklığı
Restriktif akciğer hastalığı	<ul style="list-style-type: none">• Progresif solunum yetmezliği• Karın şişliği	<ul style="list-style-type: none">• Kifoz, skolyoz, vertebral gövdelerin düzleşmesi• Anormal kaburgalar ve kostovertebral aç• Hepatosplenomegali
Uyku bozukluğu	<ul style="list-style-type: none">• Çoğunlukla obstrüktif apne• Merkezi apne ve düzensiz uyku döngüsü mümkündür	<ul style="list-style-type: none">• Hava yolu obstrüksiyonu• Merkezi apne: hidrosefali, omurilik sıkışması, nöronal dejenerasyon

Muhelebach, *Paediatr Respir Rev*, 2011'den uyarlanmıştır.

Kısaltmalar: KBB, kulak, burun ve boğaz; GAG, glikozaminoglikan.