

**Manifestações clínicas de Morquio A**

<b>Sistema de órgãos</b>	<b>Complicações</b>
<b>Cardiovascular</b> <sup>1,7-9</sup>	<p>Espessamento grave das válvulas mitral e aórtica é comum, e leva a</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Regurgitação da válvula</li> <li>• Hipertrofia do ventrículo esquerdo</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Estenose da válvula</li> <li>• Morte</li> </ul>
<b>Pulmonar</b> <sup>1,6,7,10,11</sup>	<p>Etiologia multifatorial ocorre como resultado de acúmulo proeminente de GAG através das vias aéreas, restrição da parede torácica, fraqueza do músculo respiratório e mielopatia cervical levando a</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Respiração desordenada durante o sono (por exemplo, apneia obstrutiva do sono)</li> <li>• Infecções respiratórias recorrentes</li> <li>• Colapso da via aérea</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuficiência respiratória</li> <li>• Morte</li> </ul>
<b>Neurológico</b> <sup>6,12</sup>	<p>Compressão grave da medula cervical superior resultante de espessamento de tecido mole e hipoplasia odontoide é comum e leva a</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Mielopatia cervical</li> <li>• Tetraplegia</li> <li>• Morte</li> </ul>
<b>Musculoesquelético</b> <sup>1,6</sup>	<p>Envolvimento significativo e bem caracterizado do esqueleto e tecido conjuntivo resultando em</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Baixa estatura</li> <li>• Compressão do pescoço/medula cervical</li> <li>• Deformidade óssea</li> <li>• Disostose múltipla</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipoplasia odontoide</li> <li>• Protrusão do tórax</li> <li>• Cifoescoliose</li> <li>• Frouxidão ligamentar</li> </ul>
<b>Reumatológico</b> <sup>5,13</sup>	<p>Múltiplas manifestações reumatológicas, incluindo</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hiper mobilidade das articulações</li> <li>• Degradação do tecido conjuntivo</li> <li>• Aperto fraco, dificuldades progressivas para vestir-se, com a higiene pessoal e para escrever</li> </ul>
<b>Oftalmológico</b> <sup>1,14,15</sup>	<p>GAG e acúmulos de lipídio nos ceratócitos e células endoteliais levando a</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Opacidade corneana difusa</li> <li>• Catarata</li> <li>• Redução na acuidade visual</li> </ul>
<b>Otorrinolaringológico</b> <sup>1-16</sup>	<p>Acúmulo neurossensorial de GAG, infecções recorrentes do trato respiratório superior e deformidade nos ossículos levam a</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Perda auditiva mista</li> <li>• Perda auditiva grave, progressiva, na segunda década de vida</li> </ul>
<b>Abdominal</b> <sup>13</sup>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hepatomegalia</li> <li>• Esplenomegalia</li> </ul>
<b>Odontológico</b>	<p>Sinais e sintomas odontológicos graves</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dentição ruim</li> <li>• Cáries dentárias</li> <li>• Esmalte anormalmente fino</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dentes amplamente espaçados</li> <li>• Risco de fraturas</li> </ul>