

# FICHE D'URGENCE

## Conduite à tenir en cas d'urgence pour un patient atteint de la maladie de Morquio

### Synonymes

Mucopolysaccharidose de type 4, MPS IV, syndrome de Morquio

### Description

Maladie de surcharge lysosomale caractérisée par une dysplasie spondylo-épiphysio-métaphysaire. Manifestations extra-squelettiques : difficultés respiratoires, hépatomégalie, valvulopathies, perte d'audition, opacités cornéennes.

### Risques particuliers en urgence

#### Risques lors d'une anesthésie générale :

- faible diamètre de la trachée => difficultés d'intubation
- fragilité des vertèbres cervicales C1-C2 => risque de compression de la moelle épinière
- problèmes respiratoires et/ou cardiaques
- apnée obstructive

**Des précautions particulières doivent être envisagées pour ne pas risquer de déclencher un stress respiratoire ou une compression de la moelle épinière.**

#### Ressources documentaires :

- Bartz HJ, Wiesner L, Wappler F. Anaesthetic management of patients with mucopolysaccharidosis IV presenting for major orthopaedic surgery. Acta Anaesthesiol Scand. 1999 Jul;43(6):679-83.
- [www.orpha.net](http://www.orpha.net)
- [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com) (Genetics of Mucopolysaccharidosis Type IV)
- Vaincre les maladies lysosomales, France : [www.vml-asso.org](http://www.vml-asso.org)

-----  
*Ce document a été élaboré par une professionnelle de la santé au sein du Regroupement québécois des maladies orphelines à l'aide des informations contenues dans les sources ci-haut. Il a aussi été validé par un médecin spécialiste de la maladie de Morquio. Pour plus d'information : [info@rqmo.org](mailto:info@rqmo.org) (avril 2011)*