

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
- www.emedicine.com (Genetics of Mucopolysaccharidosis Type IV)
- Vaincre les maladies lysosomales, France : 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 (avril 2011)