

## Opis choroby \*

### Definicja

Mucopolysaccharidosis type 6 (MPS 6) is a lysosomal storage disease with progressive multisystem involvement, associated with a deficiency of arylsulfatase B (ASB) leading to the accumulation of dermatan sulfate.

### Dane

#### Klasyfikacja

Choroba

#### Synonimy

ARSB deficiency  
Choroba Maroteaux i Lamy'ego  
MPS6  
MPSVI  
Mukopolisacharydoza typu VI  
Niedobór 4-sulfatazy N-acetylgalaktozaminy  
Niedobór ARSB  
Niedobór arylosulfatazy B  
Niedobór ASB  
ASB deficiency  
Arylsulfatase B deficiency  
MPS6  
MPSVI  
Maroteaux-Lamy disease  
Mucopolysaccharidosis type VI  
N-acetylgalactosamine 4-sulfatase deficiency

#### Kod ORPHA

583

#### Kod OMIM

253200

#### Kod ICD10

E76.2

#### Kod ICD11

5C56.33

---

#### [\\*Źródło](#)

orphanet