

Doporučení pro vedení anestezie u syndromu Morquio

Název nemoci: Syndrom Morquio

ICD 10: E76.219

Synonyma: Morquioův syndrom, Morquio-Brailsfordův syndrom, mukopolysacharidóza IV, MPS IV typ IVA

Morquioův syndrom (MS) nebo také mukopolysacharidóza (MPS) typ IVA je progresivní lysosomální střídaté onemocnění s autosomálně recesivní dědičností. V literatuře se můžeme setkat se spojováním MPS typu IVA a B a společným označením Syndrom Morquio, ačkoli typ IVB je extrémně vzácný a vyznačuje se mnohem méně závažným průběhem. Deficit enzymů N-acetyl-galaktosamin-6-sulfát sulfatázy a beta-laktosidázy narušuje katabolismus glykosminoglykanů (GAGs) keratan sulfátu a chondroitin-6-sulfátu/chondroitin-4-sulfátu. GAGs se akumulují v nadměrném množství v měkkých tkáních, chrupavkách a kostech a způsobují závažné kostní dysplázie a pozměněný fenotyp. Rysy zahrnují dwarfismus, signifikantní pectus carinatum a kyfaskoliózu, hypoplázii odontoidního výběžku zapříčiňující atlanto–axiální nestabilitu a krční subluxaci, cervikální stenózu, deformity kloubů s limitovaným otevřením úst a genua valga („žokejský postoj“). Hromadění způsobuje deformity orofaryngeálních a laryngeálních struktur, makroglosii, spánkovou apnoei, oteklé měkké tkáně náchylné ke krvácení a hypertrofii krčních a nosních mandlí. GAGs se vyznačují predispozicí pro tracheu a rohovku, a to zejména keratansulfát (převládající GAG u pacientů s MS), který se hromadí v hyalinní chrupavce předních stěn tracheálních prstenců, což způsobuje tracheální stenózu a tracheomalacii se vznikem obstrukce závislé na poloze.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net

Souhrn o nemoci

U pacientů s MS jsou časté komorbidity. Hrudní deformity mají za následek restriktivní plicní onemocnění, sníženou alveolární kapacitu a vracející se infekce. Popsáno je hromadění v koronárních arteriích, srdečních chlopních a v myokardu, které vede ke kardiomyopatii, ischemii myokardu a dysfunkci chlopní. Mohou být postiženy životně důležité orgány, jedná se zejména hepato- a splenomegalii. Další komorbidity jsou neurologické v důsledku postižení míchy, kostní, oční a otolaryngologické. Obecně jsou pacienti s MS jako teenageři upoutáni na invalidní vozík, ale mají normální intelekt. Ve většině případů je dožití omezeno na druhou nebo třetí dekádu života, za časné úmrtí je zodpovědné postižení plic a srdce. Život udržující chirurgické výkony a lepší lékařská péče však prodloužily dobu přežití a doporučení k profylaktické stabilizační cervikální fúzi nasvědčují, že více pacientů s MS v budoucnu podstoupí celkovou anestezii. Již nyní pacienti s MS podstupují mnohé chirurgické procedury, z nichž většina souvisí s ortopedií, srdečními chlopněmi nebo s ORL oblastí.

Zajištění dýchacích cest je náročné a celková anestezie je vysoce riziková procedura, která zahrnuje také vysoké riziko úmrtí. Objevuje se celá řada informací detailně popisujících abnormality dýchacích cest, což může mít vliv na vedení anestezie.

Typické výkony

Fúze a dekomprese krční páteře, zejména kraniocervikální junkce, technika VEPTOR a opakované prodloužení prutů VEPTOR (jejich použití je kontroverzní). Z důvodu velmi malých obratlů je vysoká míra komplikací (dislokace materiálu; kvadruparéza). Obecně je přístrojové vybavení Vektor diskutabilní a pokud je jeho použití indikováno, mělo by být prováděno ve vysoce specializovaných centrech), operace kyfoskoliózy, korekční operace genu valgum, arthroplastika kyčlí, operace na srdečních chlopních, tonsilektomie a adenotomie, sedace k vyšetření MRI a v budoucnu k zajištění centrálního žilního přístupu pro enzymovou terapii.

Typ anestezie

V současné době nejsou k dispozici definitivní doporučení, zda přednostně zvolit celkovou nebo regionální anestezii. Avšak literatura referující o úspěšném provedení regionální anestezie je omezená. Jedna studie popisuje 28 pacientů s MS podstupujících přes 140 procedur (pediatrických), kde byla regionální anestezie úspěšně použita u šesti pacientů z osmi pokusů. Autoři preferovali kaudální přístup, pokud je to možné, a to vzhledem ke známým abnormalitám neuroaxiálních struktur zahrnujících kyfoskoliózu, která činí kaudální přístup bezpečnějším tím, že udržuje hrot jehly dál od zakončení durálního vaku.

Poslední dobou se objevily čtyři případy (jeden publikovaný Calvinem a kol. a tři další jsou známé autorovi z osobního sdělení) infarktu míchy v oblasti od C7 do T7, který se vyskytl po zákrocích na dolních končetinách (3/4) a operacích krční páteře (1/4). Všichni čtyři pacienti byli v teenagerovském věku a tři pacienti, kteří podstupovali zákrok na dolních končetinách, měli na sále zavedený epidurální katétr. Vzhledem k devastujícímu charakteru takové události a nedostatku jakýchkoli varovných signálů k odvrácení výskytu těchto komplikací nedoporučujeme použití epidurální anestezie u dětí s Morquio syndromem.

Sedace je u těchto dětí často poskytována pro radiologické výkony, nejčastěji se jedná o magnetickou rezonanci (MRI). Sedace, která často překročí úroveň „sedace při vědomí“, by měla být u pacientů s MS považována za vysoce rizikový výkon. Vzhledem k vysoké míře

známých potíží s horními dýchacími cestami včetně obtížné tracheální intubace by sedací měl poskytovat zkušený anesteziolog se zkušenostmi s pacienty s MS.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Hlavním bodem doplňkových předoperačních vyšetření je vymezení anatomické a funkční abnormality horních a dolních dýchacích cest. Důležité je provedení ORL vyšetření horních dýchacích cest, vyšetření ve spánkové laboratoři k odhadnutí obstrukční a centrální spánkové apnoe, plicního vyšetření zahrnujícího funkční vyšetření plic a spirometrii (pokud je pacient dost velký na to, aby spolupracoval) a vyšetření kardiologického. Dále některá centra upřednostňují provedení skiaskopického vyšetření dýchacích cest pro detekci funkčních a strukturálních obstrukcí (v reálném čase) v závislosti na dýchání. Za účelem posouzení tracheálních stenóz, které lze nalézt v proximální poloze, je doporučeno provést MRI a CT vyšetření dýchacích cest v koronální a axiální rovině.

Kromě echokardiografie může kardiologické vyšetření vyžadovat také provedení MRI vyšetření k vyhodnocení dilatace kořene aorty, a to zejména u starších pacientů (nad 20 let). Mějte na paměti, že asymptomatické srdeční abnormality jsou u pacientů s MS časté, kdy převážně jsou postiženy levostranné chlopně, a to zejména u dětí. Mezi popsane chlopní vady patří aortální insuficience, která je nejčastěji se vyskytující chlopní vadou u pacientů s MS a je důsledkem depozit GAG, které ztenčují a deformují srdeční chlopně. Factor a kol. studovali koronární arterie světelnou a elektronovou mikroskopií u 15letého chlapce (post mortem) s MS a ukázali tak, že intimální skleróza byla dominujícím rysem MS. Vzácně mohou depozita v samotném myokardu zapříčinit snížení compliance myokardu.

V současné době je mortalita a morbidita u MS respiračního a neurologického původu, ačkoli příchod enzymové terapie pro MS může zvýšit dobu přežití a poruchy jiných orgánů se díky tomu mohou stát zjevnějšími.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Nejdůležitějším aspektem anesteziologického managementu u pacientů s MS je příprava na zajištění dýchacích cest. Očekávání potíží a příprava na ně jsou nanejvýše důležité. Běžná je obtížná ventilace obličejovou maskou a může být nezbytné použít techniku „dvou osob“. Pomůcky nezbytné ke zvládnutí obtížného zajištění dýchacích cest musí být snadno dostupné. Jsou preferovány rigidní pomůcky k zajištění DC, které umožňují odsunutí měkkých tkání do žádoucí pozice. Mezi ně patří videolaryngoskop, laryngeální maska (LMA) a endoskopická maska (používá se k ventilaci pacienta během fiberoptické intubace). Vždy by měl být k dispozici fiberoptický bronchoskop, aby mohl poskytnout další možnosti intubace, pokud rychlejší metody, jako je videolaryngoskop, selžou. Fibroskop byl u MS také použit u pacientů se zavedenou LMA jako vodiče, pokud selhala intubace pomocí videolaryngoskopu. Může se stát, že u velmi obtížného zajištění dýchacích cest se nepodaří vizualizovat larynx ani přes to největší úsilí. V případě potřeby může být k dispozici lékař ORL, který bude schopen provést tracheostomii v případě, že selžou všechny ostatní metody a zajištění dýchacích cest se stane emergentním. O provedení elektivní tracheostomie by mělo být rozhodnuto až po důsledné diskuzi, a to nejen pro obtížnost chirurgického zajištění dýchacích cest, ale také pro obtížné zachování tracheostomie u těchto pacientů. Další důležitou vlastností dýchacích cest u MS je, že mají menší průměr, a proto předpokládejte použití menších endotracheálních kanyl.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Žádná zvláštní příprava.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není hlášeno.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Transport pacienta s Morquio syndromem vyžaduje znalosti o stabilitě krční páteře u konkrétního pacienta. Pokud si nejsme jistí, měli bychom předpokládat možnost nestability krční páteře vzhledem k její vysoké prevalenci a známému riziku krční subluxe. (Taková situace může nastat, pokud je pacient převážen z místa úrazu nebo nehody motorového vozidla, kde anamnéza pacienta nemusí být snadno dostupná. Měla by tedy být zajištěna všechna opatření ke stabilizaci krční páteře během transportu pacientů s MS před událostmi, jako je pád nebo velký úraz.)

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není hlášen žádný významný problém.

Anesteziologický postup

Parametry, které bereme v úvahu, když se rozhodujeme o úvodu do anestezie, jsou:

- Stupeň závažnosti onemocnění ve spojitosti k dýchacím cestám, jako je obstruktivní spánková apnoe nebo chrápání v anamnéze.
- Předchozí problémy s anestezií.
- Anamnéza krční fúze (většina pacientů podstoupí chirurgický zákrok na krční páteři jako děti).

Je rozumné zavádět intravenózní vstup za použití anesteziologických krémů, které jsou dostupné jak v USA, tak v Evropě. K zavedení intravenózního vstupu může být použit také oxid dusný ve směsi s kyslíkem. V USA je kombinace pomalé inhalační anestezie (sevofluran) s malými dávkami intravenózního agens (nejčastěji se používá propofol) používaná k prohloubení anestezie u takových pacientů, kde posuzujeme průchodnost dýchacích cest. Rozhodnutí, zda zachováme spontánní ventilaci či ne, je na klinickém zhodnocení anesteziologem a je podmíněno tím, zda pacienta bude možné ventilovat za použití obličejové masky s pozitivním přetlakem, dokud nebude provedena tracheální intubace. Je důležité prostudovat pacientovu předchozí anesteziologickou anamnézu ve všech těchto situacích.

Užití svalových relaxancií je krok, který by měl vzít do úvahy riziko neudržení dýchacích cest v případě, že nebude ventilace obličejovou maskou možná a pokud nebude intubace

dosaženo včas. Toto je zásadní krok v anesteziologickém managementu a vyžaduje pečlivé uvážení. Existují pacienti, u kterých může být snazší intubace, když budou relaxovaní po použití nervosvalové blokády (jako je například rocuronium).

Obavy ohledně úvodu do anestezie jsou spojené se zajištěním horních cest dýchacích a s tracheální intubací. Ventilace obličejovou maskou může být plná obstrukcí kvůli jazyku a GAG depozitům v naso- a orofaryngeální oblasti. Druhý anesteziolog/asistent by měl být schopen pomoci, protože často je nezbytné pacienta ventilovat obličejovou maskou dvěma osobami, kdy jeden upravuje masku a odsouvá jazyk dopředu, zatímco druhý dává vdechy s pozitivním přetlakem. Odsunutí jazyka kouskem gázy (nebo kulatými kleštěmi) může být nezbytné k adekvátní ventilaci a oxygenaci pacienta. V případě neúspěšné intubace je možné použití laryngeální masky (LMA), která ale nezaručuje poskytnutí adekvátní ventilace, ovšem může být možným krátkodobým řešením (například v případě, že čekáme na probuzení pacienta ve chvíli, kdy selhala intubace a rozhodli jsme se operační výkon zrušit). Pokud LMA po jejím zavedení nezajistí vstup do dýchacích cest, je to téměř vždy způsobeno tím, že zadní část jazyka blokuje otvor v LMA. Přes dobře zavedenou LMA je také možné intubovat. Je rozumné zvážit fiberoptickou intubaci při vědomí v případě, že všechny ostatní metody intubace selžou. Při pokusu o fiberoptickou intubaci nosem může krvácení z nosních dírek znehodnotit zobrazení. V tom případě můžeme zvážit použití vaskulárního konstriktoru (tj. kousek gázy napuštěný adrenalinem). ORL lékař je k dispozici v situacích, kdy předpokládáme závažné potíže a kdy zvažujeme provedení tracheostomie. Také provedení tracheostomie je u pacientů s Morquio syndromem obtížnější vzhledem k abnormalitám stěny trachey a k velmi krátkému krku. Během manipulace s dýchacími cestami pacienta je vyžadovaná současná stabilizace krku u pacienta, který se vyznačuje C1–C2 nestabilitou.

Je možné zajistit také neurofyziologickou monitoraci, pokud existují značné obavy z útlaku míchy během intubace.

Při tracheální intubaci bez ohledu na výběr použitých nástrojů je jednoduchým, ale efektivním manévrem k usnadnění vizualizace laryngu odtlačit jazyk směrem dopředu.

Redukce a fúze C1–C2 u pacientů s MS je výkon, který představuje značné perioperační obavy. Zvláštní pozornost musí být věnována vyrovnání hlavy a krku a „hlava by měla být polohována dozadu od těla a dívat se dopředu“. Toto vyrovnání hlavy a krku je preferováno samotnými pacienty, protože optimalizuje průchodnost dýchacích cest a usnadňuje dýchání bez obstrukce a dává pacientům poněkud zvláštní držení těla, které je snadno rozeznatelné při vyšetření. V dýchací cestách u pacientů s MS snadno vzniká obstrukce, když je krk ve flexi, což bylo prokázáno na křivce průtok/objem, tomografii trachey a fiberoptické tracheografii a publikováno Pritzkerem a kol. Ti popsali vyklenutí zadní tracheální stěny směrem dopředu při flexi hlavy, což způsobuje štěrbinovité zúžení lumen trachey. Potřeba polohy s optimální extenzí hlavy a krku nemusí být u dětských pacientů s MS příliš vyjádřena. Přestože je příčinný mechanismus neznámý, mohlo by to být přičítáno ztrátě tahové integrity tracheální stěny v důsledku kombinace abnormálního složení hyalinní chrupavky a GAG depozit v submukózní tkáni. Další strukturální a morfologické abnormality dýchacích cest jsou výsledkem submukózních GAG depozit v horních dýchacích cestách (jazyk, ústa, epiglottis, plicae aryepiglotticae, stěna trachey), to všechno dohromady způsobuje rigiditu. Ačkoli je to vzácné, je u dětí s MS popsána také paralýza hlasivkových vazů.

Na základě naší studie a zkušeností s perioperační anesteziologickou péčí o pacienty s MS doporučujeme v dokumentu publikovaném tímto autorem následující postup:

- Vyšetření dýchacích cest u pacientů s MS, a to nejen v souvislosti s intubací, ale také pro usnadnění optimální polohy hlavy a krku v pooperační péči.

- Konzultaci s otorhinolaryngologem ke zjištění abnormalit dýchacích cest a konzultace plicního lékaře k posouzení plicních funkcí.
- Videolaryngoskop na intubaci, když předpokládáme potíže s přímou laryngoskopií.
- Mít na vědomí, že u některých pacientů s MS bude intubace velmi obtížná, a to bez ohledu na výběr použitých nástrojů.
- Monitorace evokovaných potenciálů během intubace u té části populace, kde se obáváme útlaku míchy.
- Manuální odtlačení jazyku dopředu během intubace.
- Očekávat potíže s nazální fiberoptickou intubací z důvodu úzkého průchodu nasofaryngem.
- Konzultace s kardiologem k odhalení strukturálních a funkčních abnormalit.

Zvláštní či doplňující monitorace

Během stabilizace páteře je někdy doporučeno monitorovat integritu míchy použitím somatosensorických (SSEP) a motorických evokovaných potenciálů (MEP), avšak postupy se liší. Ohrožení míchy je pro pacienty s MS stále přítomnou hrozbou během anestezie. Jsou také záznamy o ischemickém poranění míchy, které nesousedí s místem chirurgického zákroku u dětí s MS. (Osobně bych se zdržela podobného tvrzení. Výčet referencí by dle mého názoru měl být dostatečný.)

Možné komplikace

Komplikace spojené se zajištěním dýchacích cest: (1) selhání adekvátní ventilace a oxygenace pacienta, (2) selhání tracheální intubace, které má za následek zrušení operačního výkonu nebo v horším případě hypoxické poškození pacienta, (3) poranění laryngu a trachey kvůli opakovaným a traumatizujícím pokusům o zajištění dýchacích cest, (4) regionální anestezie byla popsána, ale může vést k pozdnímu rozpoznání poranění míchy (data nebyla publikována)???, (5) profúzní epistaxe po pokusech o intubaci nosem, (6) flexe krku vedoucí k obstrukci dýchacích cest nebo poranění míchy, (7) obstrukce dýchacích cest po extubaci

Pooperační péče

Extubace pacienta vyžaduje pečlivou úvahu, zejména pokud předcházela obtížná intubace a dlouhý/rozsáhlý operační výkon: dostupnost laryngu a trachey se může po stabilizaci krční páteře změnit. Pokud byla před provedením stabilizace páteře obtížná intubace, po operaci bude mnohem obtížnější. Při přípravě na extubaci se ujistíme, že je pacient probuzený a schopný vyhovět výzvě (zhluboka dýchejte, vyplázněte jazyk). Sledujte dechový vzorec pacienta, abyste se ujistili, že během chirurgické manipulace s páteří nedošlo k oslabení bránice nebo dalších dýchacích svalů. Mělo by být připravené všechno vybavení k obtížnému zajištění dýchacích cest a také stejně zkušený personál, který byl přítomen při intubaci. Je doporučeno extubovat přes vodič/bužii. Vhodná je přítomnost otorhinolaryngologa jak během úvodu do anestezie, tak při extubaci, ačkoli tento postup se

v jednotlivých institucích a státech liší. Pokud se anesteziolog rozhodne transportovat pacienta na jednotku intenzivní péče se zavedenou endotracheální kanylou k pozdní extubaci, měla by tato extubace mít stejná opatření, jaká byla popsána výše.

Ke zvýšení bezpečnosti je možné podniknout další kroky: extubace přes vodič/bužii, podání steroidů k prevenci laryngeálního edému a odložení extubace 24 hodin po značné manipulaci v dýchacích cestách, abychom si byli jistí, že veškerý otok opadnul.

Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie

N/A.

Ambulantní anestezie

U pacientů s MS není malých anestezí, přestože chirurgický výkon může být „malý“. Jsou případové studie, kde byly popsány obtíže se zajištěním dýchacích cest během malých výkonů, jako je myringotomie a zavedení trubičky. Obtíže se zajištěním dýchacích cest obvykle progredují a horší se s věkem spolu s progresí srdečních a respiračních komplikací. Vždy je potřeba postupovat s maximální opatrností během všech anestezí včetně ambulantní a měli by ji poskytovat kvalifikovaní anesteziologové se zkušenostmi s pacienty s MS. Ve Spojených Státech se nedoporučuje ambulantní péče u pacientů s MS. Toto doporučení považují za velmi patřičné.

Porodnická anestezie

Nejsou k dispozici publikace specificky se zaměřující na anesteziologickou péči o pacienty s MS během porodu. Vzhledem k tomu, že se průměrná délka života pacientů s MS zvyšuje, možná takové publikace v budoucnu vzniknou. Pokud jde o epidurální anestezii, je třeba mít na paměti, že stenózu páteřního kanálu lze očekávat zejména u starších pacientů. Kromě toho si už nemyslíme, že epidurální anestezie je u pacientů s MS vhodná. Pro vysvětlení viz. str. 2, kapitola „Typ anestezie“.

Reference:

1. Aziz MF, Healy D, Kheterpal S, et al. Routine clinical practice effectiveness of the Glidescope in difficult airway management: an analysis of 2,004 Glidescope intubations, complications, and failures from two institutions. *Anesthesiology* 2011; 114: 34-41
2. Baines D, Keneally J. Anaesthetic implications of the mucopolysaccharidoses: a fifteen-year experience in a children's hospital. *Anaesth Intensive Care* 1983; 11: 198-202
3. Buhain WJ, Rammohan G, Berger HW. Pulmonary function in Morquio's disease: A study of two siblings. *Chest* 1975; 68: 41-45
4. Diaz JH, Belani KG. Perioperative management of children with mucopolysaccharidoses. *Anesth Analg* 1993; 77: 1261-1270
5. Dullenkopf A, Holzmann D, Feurer R, et al. Tracheal intubation in children with Morquio syndrome using the angulated video-intubation laryngoscope. *Can J Anaesth* 2002; 49: 198-202
6. Factor SM, Biempica L, Goldfischer S. Coronary intimal sclerosis in Morquio's syndrome. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1978; 379: 1-10
7. Harmatz, P., et al., The Morquio A Clinical Assessment Program: baseline results illustrating progressive, multisystemic clinical impairments in Morquio A subjects. *Mol Genet Metab*, 2013. 109(1): p. 54-61.
8. Hendriksz, C.J., et al., Review of clinical presentation and diagnosis of mucopolysaccharidosis IVA. *Mol Genet Metab*, 2013. 110(1-2): p. 54-64.
9. John RM, Hunter D, Swanton RH. Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis. *Arch Dis Child* 1990; 65: 746-749
10. Jones KL. *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*, 5th edn. Philadelphia: WB Saunders, 1997
11. Karsli C, Armstrong J, John J. A comparison between the GlideScope Video Laryngoscope and direct laryngoscope in paediatric patients with difficult airways - a pilot study. *Anaesthesia* 2010; 65: 353-357
12. King DH, Jones RM, Barnett MB. Anaesthetic considerations in the mucopolysaccharidoses. *Anaesthesia* 1984; 39: 126-131
13. Krovetz LJ, Lorincz AE, Schiebler GL. Cardiovascular manifestations of the Hurler syndrome: hemodynamic and angiocardigraphic observations in 15 patients. *Circulation* 1965; 31: 132-141
14. Mollmann, C., et al., Development of a Scoring System to Evaluate the Severity of Craniocervical Spinal Cord Compression in Patients with Mucopolysaccharidosis IVA (Morquio A Syndrome). *JIMD Rep*, 2013.
15. Montañó AM, Tomatsu S, Gottesman GS, et al. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inherit Metab Dis* 2007; 30: 165-174
16. Morgan KA, Rehman MA, Schwartz RE. Morquio's syndrome and its anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth* 2002; 12: 641-644
17. Morquio L. The classics: On a form of familial osseous dystrophy. *Bull. Soc. Pediat.* 27:145, 1929. *Clin Orthop Relat Res* 1976; (114): 10-11
18. Nielsen, R.M., N.A. Pedersen, and K.S. Olsen, Airway management in a patient with Morquio-Brailsford syndrome. *Eur J Anaesthesiol*, 2013. 30(3): p. 133-4
19. Pritzker MR, King RA, Kronenberg RS. Upper airway obstruction during head flexion in Morquio's disease. *Am J Med* 1980; 69: 467-470
20. Ransford AO, Crockard HA, Stevens JM, et al. Occipito-atlanto-axial fusion in Morquio-Brailsford syndrome. A ten-year experience. *J Bone Joint Surg Br* 1996; 78: 307-313
21. Rodriguez ME, Mackenzie WG, Ditro C, et al. Skeletal dysplasias: evaluation with impulse oscillometry and thoracoabdominal motion analysis. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 679-686
22. Semenza GL, Pyeritz RE. Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. *Medicine (Baltimore)* 1988; 67: 209-219
23. Shih SL, Lee YJ, Lin SP, et al. Airway changes in children with mucopolysaccharidoses. *Acta Radiol* 2002; 43: 40-43
24. Solanki, G.A., et al., Spinal involvement in mucopolysaccharidosis IVA (Morquio-Brailsford or Morquio A syndrome): presentation, diagnosis and management. *J Inherit Metab Dis*, 2013. 36(2): p. 339-55.

25. Stevens JM, Kendall BE, Crockard HA, et al. The odontoid process in Morquio-Brailsford's disease. The effects of occipitocervical fusion. *J Bone Joint Surg Br* 1991; 73: 851-858
www.orphananesthesia.eu 9
26. Theroux MC, Nerker T, Ditro C, Mackenzie WG. Anesthetic Care and Perioperative Complications of Children with Morquio Syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2012 Sep;22(9):901-7
27. Theroux MC, Kettrick RG, Khine HH. Laryngeal mask airway and fiberoptic endoscopy in an infant with Schwartz-Jampel syndrome. *Anesthesiology* 1995; 82: 605
28. Tobias JD. Anesthetic care for the child with Morquio syndrome: general versus regional anesthesia. *J Clin Anesth* 1999; 11: 242-246
29. Tomatsu S, Montañó AM, Oikawa H, et al. Mucopolysaccharidosis type IVA (Morquio A disease): clinical review and current treatment. *Curr Pharm Biotechnol* 2011; 12: 931-945
30. Tong CK, Chen JC, Cochran DD, Spinal cord infarction remote from maximal compression in a patient with Morquio syndrome. *J Neurosurg Pediatrics* 2012; 9:608–912
31. Walker PP, Rose E, Williams JG. Upper airways abnormalities and tracheal problems in Morquio's disease. *Thorax* 2003; 58: 458-459
32. Weiss M, Hartmann K, Fischer JE, et al. Use of angulated video-intubation laryngoscope in children undergoing manual in-line neck stabilization. *Br J Anaesth* 2001; 87: 453-458.
33. Yasuda, E., et al., Pathogenesis of Morquio A syndrome: an autopsied case reveals systemic storage disorder. *Mol Genet Metab*, 2013. 109(3): p. 301-11.

Datum poslední úpravy: Srpen 2013 (přeloženo září 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Prof. Mary Theroux MD, dětský anesteziolog, Thomas Jefferson University, USA
Mary.Theroux@nemours.org

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Dr Rikke Malte Nielsen MD, department of anaesthesiology and critical care Glostrup Hospital, University of Copenhagen, Dánsko
rikkemaltenielsen@gmail.com

Recenzent 2

Dr. Eugen Mengel, pediatr, pediatric clinic University Hospital Mainz, Německo
mengel@kinder.klinik.uni-mainz.de

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel

Marie Venclů, anesteziolog, Anesteziologicko-resuscitační oddělení, Nemocnice Boskovice, Boskovice, marie.venclu@nembce.cz

Editoři českého překladu

Martina Kosinová, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

Záštita překladu do českého jazyka:

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>