

## Doporučení pro vedení anestezie u syndromu Maroteaux Lamy

**Název nemoci:** Maroteaux Lamy Syndrom

**ICD 10:** E76.29

**Synonyma:** mukopolysacharidóza 6. typu (MPS), deficit arylsulfatázy B

### **Souhrn o nemoci:**

Syndrom Maroteaux Lamy je autozomálně recesivní onemocnění způsobené nedostatkem lysozomálního enzymu n-acetylgalaktosamin 4-sulfatázy (aryl-sulfatázy B), který se podílí na degradaci glykosaminoglykanu (GAG) [1, 2]. Předpokládá se, že postupná akumulace dermatansulfátu téměř ve všech tkáních vyvolává klinické příznaky spojené s MPS VI. GAG jsou molekuly podobné endotoxinu, které podněcují zánětlivou reakci prostřednictvím tumor nekrotizujícího faktoru a podporují apoptotickou buněčnou smrt chondrocytů.

Odhadovaná prevalence onemocnění je v Evropě 1 na 320 000 živě narozených dětí. Celosvětová míra výskytu a počty nemocných se mohou lišit podle země nebo konkrétního etnického původu studované populace. V USA je přibližně 50 až 300 pacientů s MPS VI, 1100 pacientů v rozvinutém světě. Progresivní formy onemocnění se obvykle projevují do dvou let věku těžkou dysostózou a hrubými rysy obličeje. Bez správné léčby pacienti nemoci obvykle podlehnou před 20. nebo 30. rokem. Pomaleji progredující forma byla popsána s pozdějším nástupem, klinické příznaky se projevovaly u menšího množství orgánových systémů, dysostózy byly méně výrazné a pacienti měli delší naději na přežití [3,4].

Výška dospělého u těžkého fenotypu je obvykle menší než 120 cm a dysmorfní vzhled zahrnuje hrubé rysy obličeje, čelní bossing, sníženou nosní klenbu, hypertrofii jazyka a dásní. Také zahrnuje další deformity, jako jsou deformity hrudníku (pectus carinatum), skolióza nebo kyfóza (gibbus), makrocefalie, hepatosplenomegalie, tříselné a pupeční kýly. Charakteristická skeletální dysplazie zahrnuje nízkou výšku postavy, dysostózu (na RTG snímku je patrný krátký zesílený metakarpus, abnormální obratlová těla, lopatkovitá žebra a krátké silné klíční kosti) a degenerativní onemocnění kloubů. Často je přítomno obstrukční i restriktivní plicní onemocnění. Obstrukční onemocnění souvisí se zúžením průdušek a tracheobronchomalácií, zatímco restriktivní onemocnění je způsobeno tuhostí hrudního koše a distenzí břicha v kombinaci s kyfózou, skoliózou a bederní lordózou [5].

Časté je i postižení srdce a je významnou příčinou nemoci a úmrtnosti. Primárním srdečním projevem MPS VI bývá progresivní degenerace chlopní se stenózou a/nebo insuficiencí. Azevedo et al. uvádějí regurgitaci mitrální chlopně u 96 %, trikuspidální regurgitaci u 71 %, aortální regurgitaci u 43 % pacientů s MPS VI. Abnormální EKG se

vyskytuje u třech čtvrtin všech pacientů, nejběžnější je nález sinusové tachykardie a odchylky srdeční osy [2]. Může se objevit i srdeční selhání v důsledku kardiomyopatie, fibroelastózy, postižení chlopní a plicní hypertenze.

Intelekt pacientů bývá normální, ale významné problémy s učením mohou nastat při sluchovém a zrakovém omezení. Mezi běžné neurologické projevy patří syndrom karpálního tunelu, útlak míchy nebo útlak kořene nervu, poranění zrakového nervu, stenóza foramen jugulare a komunikující hydrocefalus. Komprese míchy je výsledkem stenózy páteřního kanálu kvůli zesílení tvrdé pleny, ligamenta flava, příčných vazů, protruzí disku nebo kombinací těchto projevů. Stenóza může být zhoršována nestabilitou páteře nebo gibbusovou deformitou. U pacientů s MPS VI se v dětství často setkáváme s myelopatií spojenou se stenózou páteřního kanálu. Pacienti se stenózou u rychle progresivních forem MPS VI vyžadují dekompresní operaci okolo 12. roku věku, zatímco pacienti s pomalu progresivním onemocněním operaci většinou vyžadují až po 24. roce [6,7].

Zrakové postižení je běžné, trpí jím zhruba 40 % pacientů s MPS VI. Často se vyskytuje zakalení rohovky různé závažnosti (38 % pacientů má závažné opacifikace), také refrakční vady, glaukom, retinopatie a otok optického nervu a oční hypertenze [8].

Intravenózní enzymová substituční léčba (ERT) galsulfázou (Naglazyme®) může zlepšit určité somatické příznaky, ale nezmírní neurologické příznaky. Enzym nemůže zasáhnout špatně vaskularizovaná místa, jako jsou rohovky a kloubní chrupavka [9, 10, 11].

Ve vzácných případech se k léčbě používá transplantace hematopoetických kmenových buněk [12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19].

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centřům a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Typické výkony

---

U mladších dětí patří mezi nejčastější chirurgické zákroky adenotomie a tonzilektomie, zavedení trubiček k ventilaci středního ucha a plastiky tříselné nebo pupeční kýly [20]. V pokročilých stádiích onemocnění může být nutná tracheostomie kvůli obstrukci dýchacích cest. S příchodem ERT je nutné intravenózní podávání enzymů na týdenní bázi, je proto nutný centrální venózní vstup. Starší děti podstupují také zákroky jako sanace chrupu, operace karpálních tunelů a neurochirurgické zákroky [21, 22].

Nejběžnějšími zákroky při útlaku míchy jsou laminektomie, laminotomie a otevřená laminoplastika (expanze páteřního kanálu). Často je také prováděna kraniektomie v oblasti foramen magnum, kvůli kompresi míchy v této oblasti [23, 24, 25, 26]. Kardiochirurgické výkony pro opravu nebo výměnu chlopně jsou častější u těžších forem [27, 28, 29, 30].

---

## Typ anestezie

---

Celková anestezie by měla být podávána s velkou opatrností. Jde o potenciálně vysoce rizikový postup u pacientů s MPS VI zejména kvůli obtížnosti zajištění dýchacích cest a problémům s krční páteří. Použití regionální anestézie nebylo hlášeno a je potenciálně kontraindikováno [31]. Rizika anestezie se postupně zvyšují ve stáří. Některé diagnostické postupy, jako je MRI, lze provést bez celkové anestezie, protože u pacientů je zachován intelekt a je možná spolupráce pacientů.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Multidisciplinární přístup je pro management pacientů s MPS VI nezbytný [3, 6, 12, 19]. Neurologické vyšetření, zhodnocení stavu respiračního systému, zhodnocení funkce srdce a zobrazovací metody u pacientů s MPS VI jsou doporučovány každých 12 měsíců (nebo dříve, pokud se objeví příznaky) [6].

Rutinní neurologické vyšetření s hodnocením hyperreflexie se doporučuje každých 6 měsíců od stanovení diagnózy. Cervikální stenóza by měla být hodnocena pomocí MRI, která je zlatým standardem pro detekci komprese míchy, myelopatie a změn toku mozkomíšního moku [6].

Kardiologické vyšetření u pediatrických pacientů, včetně fyzikálního vyšetření, EKG, rentgenového vyšetření hrudníku a echokardiogramu je nezbytné. Testování výkonnosti zahrnuje 12 MWT (uražená vzdálenost za 12 minut) nebo 3MSC (3 min. stoupání po schodech) a mělo by se provádět vždy před a po ERT. Při podezření na vznik arytmii může být indikováno Holterovo monitorování [29, 30].

Akumulace glykosaminoglykanů v orofaryngu a dýchacích cestách v kombinaci s typickými dysmorfními rysy jsou běžně spojovány s rýmou, zvětšenými mandlemi a adenoidní vegetací, zesílenou epiglottis a zúžení průdušnice a průdušek. Hodnocení funkce plic spirometrií by mělo být prováděno pravidelně za účelem posouzení změn v objemu plic a

obstrukce. Srovnání s normálními hodnotami nemá smysl, jsou důležité trendy vývoje funkcí. Byly také hlášeny opakované pneumonie, kvůli kterým se doporučuje pořídit předoperační rentgenový snímek. Léčení jakékoliv respirační infekce by mělo mít vyšší prioritu než operace [32].

Sekundární obstrukční spánková apnoe z důvodu obstrukce horních cest dýchacích může vést k opožděnému vývoji, plicní hypertenzi a problémům s chováním a učením. K hodnocení spánkové apnoe je využívána polysomnografie.

Lze provést fibrooptickou naso-endoskopii k vyhodnocení rozsahu a závažnosti postižení dýchacích cest a takto napomoci plánování anestezie a odhadu rizika.

### **Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest**

---

Průzkum mezi pacienty s MPS z Royal Manchester Children's Hospital prokázal celkový výskyt obtížné intubace u 25 % a míru neúspěšné intubace u 8 % pacientů. Kromě projevů, které přispívají k obstrukci dýchacích cest, mají pacienti kraniofaciální abnormality, krátký krk, trpí ztuhnutím temporomandibulárních kloubů, mají velký jazyk, hypertrofii dásní, předního hrtanu a nestabilní atlantoaxiální kloub [33,34].

Protože je pravděpodobná obtížná ventilace obličejovou maskou a obtížná nebo neúspěšná intubace, anestezie by měla být prováděna zkušeným anestetickým týmem s podporou lékaře ORL. Doporučuje se zachovat spontánní ventilaci, aby nedošlo ke scénáři „cannot intubate, cannot ventilate“ [35].

Během intubace a během přechodu z polohy na zádech do polohy na břicho může být potřebná stabilizace krku, jestliže je přítomna nestabilita atlantoaxiálního skloubení.

Mohou být použity i supraglotické pomůcky, například laryngeální maska, a mohou sloužit jako vodič při fibrooptické intubaci [36]. Videolaryngoskopie byla úspěšně použita u jiných MPS syndromů, ale nebyla hlášena u MPS VI. U pacientů je často přítomna silná nosní a ústní sekrece, hypertrofická adenoidní vegetace a úzký nosohltan, což ztěžuje nazální intubaci. Použití orálního vzduchovodu nemusí ulevit nebo může dokonce zhoršit stupeň obstrukce dýchacích cest v důsledku vysoké podlouhlé polohy epiglottis.

Tracheotomie byla úspěšně použita ve dvou scénářích: 1) k zajištění dýchacích cest u pacienta s očekávaným obtížným zajištěním dýchacích cest před plánovaným chirurgickým zákrokem a 2) k léčbě progresivní obstrukce horních dýchacích cest. Nouzová tracheostomie je extrémně obtížný postup a nemusí být proveditelný, pokud nemohou být zajištěny dýchací cesty. Tracheostomie nemusí vyřešit obstrukci dýchacích cest, pokud existují difúzní tracheální infiltrace způsobující neprůchodnost [37, 38, 39].

Extubace by měla být provedena až po úplném odeznění účinku myorelaxancií, pokud je pacient plně zotaven z celkové anestezie, účinně odkašlává a adekvátně dýchá.

Je na místě zvážit také perioperační podání steroidů (dexamethason), které pomohou snížit otok orální sliznice a jazyka. Extubace by měla být prováděna v okamžitém dosahu potřebného personálu a vybavení pro reintubaci.

## **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

U pacientů po transplantaci kmenových buněk jsou vyžadovány specifické krevní deriváty. Je potřeba užít deleukotizované, ozářené, cytomegalovirus-negativní krevní deriváty.

## **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Trombocytopenie související s léčbou galsulfázou byla již hlášena, ale významnější sklony ke krvácení jsou vzácné [40, 41]. Dermatansulfát je strukturně příbuzný heparinu a má známé antitrombotické vlastnosti. Ačkoli nadbytek dermatansulfátu v MPS VI se hromadí primárně v lysozomech a v extracelulární matrix (hlavně v pojivové tkáni), někdy lze prokázat i únik do oběhu, kde se váže na heparinový kofaktor II. Sérové hladiny komplexu heparinový kofaktor II-trombin se používají jako marker některých ze syndromů MPS. Walker et al. uvádějí zvýšenou tendenci ke krvácení.

## **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Nestabilita atlantoaxiálního skloubení a útlak míchy v horní krční a torakolumbální oblasti kvůli zúžení páteřního kanálu má při polohování nebo přesunech pacientů zásadní význam.

Před anestezií je vhodné provést polohování při bdělém stavu pacienta, aby byla poloha přiměřená jeho stavu. Polohování může být obtížné i kvůli omezenému rozsahu pohybu kloubů loktů, ramenou, kyčlí, kolen a kotníků.

## **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Nejsou k dispozici žádné zprávy o interakci mezi anestetiky a galsulfázou.

## **Anesteziologický postup**

---

Pacienti s MPS VI by měli podstoupit anestezii v centrech, kde mají lékaři zkušenosti s touto diagnózou. Rodiče i pacient by měli obdržet podrobné informace při udělování souhlasu s anestezií. Je třeba předpokládat a plánovat obtížnou intubaci. Předchozí anesteziologická anamnéza je užitečná, ale je třeba počítat také s nově vzniklými změnami v důsledku progresu onemocnění. Když MPS VI progreduje navzdory léčbě, předešlé úspěšné použití technik při intubaci nemusí být později znovu úspěšné. Centrální neuroaxiální anestézie je kontraindikována, ale periferní ultrazvukem navigovaná anestézie může snížit analgetické požadavky po operaci [31]. Dáváme přednost inhalačnímu úvodu do anestezie z důvodu potřeby udržení spontánní ventilace, dokud nejsou zajištěny dýchací cesty [33].

Poskytnutí anestézie pacientům s MPS VI vyžaduje plné vybavení, včetně nástrojů používaných při obtížném zajištění dýchacích cest. Po velkém chirurgickém zákroku byl měl být pacient hospitalizován na jednotce intenzivní péče s extubací v kontrolovaném prostředí.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Neurofyziologická monitorace s evokovanými potenciály je doporučována při operacích skoliózy a dekomprese míchy v cervikální oblasti, aby se snížilo riziko úrazu míchy. Je bohužel možné, že změny parametrů detekované monitorace mohou nastat příliš pozdě, než aby vyloučily možné poškození [42].

---

### **Možné komplikace**

---

- scénář „cannot intubate – cannot oxygenate“
- úplná obstrukce dýchacích cest vedoucí k hypoxemii a srdeční zástavě
- postobstrukční plicní edém
- selhání extubace, stridor, kolaps horních nebo dolních dýchacích cest
- potřeba urgentní reintubace nebo tracheostomie
- poranění horní části spinální míchy způsobené durálním zesílením, zúžením okcipito-cervikálního subarachnoidálního prostoru a dysplastickým obrátem C1

---

### **Pooperační péče**

---

Existuje riziko obstrukce horních dýchacích cest a byly hlášeny případy plicního edému, vzniklého po extubaci pravděpodobně v důsledku nuceného výdechu proti zúžené a zesílené glottis.

Stupeň pooperačního monitorování závisí na chirurgickém výkonu a předoperačním stavu pacienta. Intenzivní péče není povinná, ale v případě potřeby by měla být k dispozici.

Pokud je u pacienta přítomna spánková apnoe, je vhodné použití regionální anestezie a je nutné se vyhnout nadměrnému intraoperačnímu užití opiátů. Je nutné kontinuální oxymetrické monitorování k detekci možných epizod desaturace. Zvažte použití CPAP nebo BiPAP. Pooperační respirační fyzioterapie hraje roli při snižování respiračních komplikací.

---

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

---

Respirační selhání a zhoršení průchodnosti dýchacích cest mohou být způsobeny onemocněním nebo také účinkem anestetika.

Ztráta detekce motorických evokovaných potenciálů dolních končetin (MEP) během neurochirurgické operace v poloze na břicho může indikovat ischemii spinální míchy distálně od místa operace. Je třeba vyvinout veškeré úsilí ke zvýšení prokrvení, včetně zvýšení krevního tlaku, polohování a odstranění zařízení způsobujících kompresi míchy. Pokud se

nepodaří znovu obnovit bazální hodnoty MEP, měl by být zvolen návrat do na zádech a pacient probuzen [43, 44].

Reakce na infuze při enzymové substituční terapii zahrnují vyrážku, kopřivku, bolesti hlavy, hypotenzi, nevolnosti a zvracení a jsou často léčeny antihistaminiky, kortikosteroidy nebo antipyretiky. Při reakci na anestetika může dojít k chybnému zhodnocení stavu, vzhledem k podobným příznakům [10].

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Ambulantní anestezie není pro pacienty s MPS VI vhodná.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Bacchus a kol. uvádějí případ těhotné ženy s MPS VI, která trpěla myelopatií kvůli kompresi krční míchy zesílenou durou. Během posledního trimestru u ní došlo k závažnému neurologickému zhoršení spastickou kvadruparézou a poškození funkcí svěračů. Během 2 měsíců po porodu nedošlo k žádnému zlepšení, poté byla provedena cervikální laminektomie. Poté se funkce upravila. Nejsou k dispozici žádné další zprávy o porodnické analgezií a anestezii u pacientů s MPS VI [45].

## Reference:

1. Maroteaux P, Leveque B, Marie J, Lamy M. A new dysostosis with urinary elimination of chondroitin sulfate B. *Presse Med* (in French) 1963;71:1849-52
2. Azevedo AC, Schwartz IV, Giugliani R et al. Clinical and biochemical study of 28 patients with mucopolysaccharidosis type VI. *Clin Genet* 2004;66:208-13
3. Giugliani R, Harmatz P, Wraith JE. Management guidelines for mucopolysaccharidosis VI. *Pediatrics* 2007;Aug;120(2):405-18
4. Giugliani R, Federhen A, Rojas MV, et al. Mucopolysaccharidosis I, II, and VI: Brief review and guidelines for treatment. *Genet Mol Biol* 2010 Oct;33(4):589-604
5. Valayannopoulos V, Nicely H, Harmatz P et al. Mucopolysaccharidosis VI. *Orphanet J rare dis* 2010;5:5
6. Solanki GA, Alden TD, Burton BK, et al. A multinational, multidisciplinary consensus for the diagnosis and management of spinal cord compression among patients with Mucopolysaccharidosis VI. *Molecular Genetics and Metabolism* 2012;107:15-24
7. Borlot F, Arantes PR, Quaio CR, Franco JF et al. New insights in mucopolysaccharidosis type VI: neurological perspective. *Brain Dev.* 2014;36(7):585-92
8. Ashworth JL, Biswas S, Wraith E, Lloyd IC. The ocular features of the mucopolysaccharidoses. *Eye* (2006) 20,553-563
9. Brands MM, Oussoren E, Ruijter GJ, et al. Up to five years experience with 11 mucopolysaccharidosis type VI patients. *Mol Genet Metab.* 2013 May;109(1):70-6
10. Giugliani R, Lampe C, Guffon N et al. Natural history and galsulfase treatment in mucopolysaccharidosis VI (MPS VI, Maroteaux-Lamy syndrome)-10-year follow-up of patients who previously participated in an MPS VI Survey Study. *Am J Med Genet A.* 2014 Aug;164A (8):1953-64
11. Choy YS, Bhattacharya K, Balasubramaniam S, et al. Identifying the need for a multidisciplinary approach for early recognition of mucopolysaccharidosis VI (MPS VI). *Mol Genet Metab.* 2015 May;115(1):41-7
12. Hwu WL, Okuyama T, But WM, McGill J et al. Current diagnosis and management of mucopolysaccharidosis VI in the Asia Pacific region. *Mol Genet Metab.* 2012;107 (1-2):136-44
13. Lee V, Li CK, Shing MM, Chik KW, Lam CW, Tsang KS, Pong H, Huen KF, Yuen PM. Umbilical cord blood transplantation for Maroteaux-Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis type VI). *Bone Marrow Transplant.* 2000 Aug;26(4):455-8
14. Harmatz P. Enzyme replacement therapy with galsulfase for mucopolysaccharidosis VI: clinical facts and figures. *Turk J Pediatr.* 2010;52:443-9
15. Sillence D, Waters K, Donaldson S, Shaw PJ, Ellaway C. Combined Enzyme Replacement Therapy and Hematopoietic Stem Cell Transplantation in Mucopolysaccharidosis Type VI. *JIMD Rep.* 2012;2:103-6
16. Turbeville S, Nicely H, Rizzo JD, Pedersen TL, Orchard PJ, Horwitz ME, Horwitz EM, Veys P, Bonfim C, Al-Seraihy A. Clinical outcomes following hematopoietic stem cell transplantation for the treatment of mucopolysaccharidosis VI. *Mol Genet Metab.* 2011 Feb; 102(2):111-5
17. Sohn YB, Park SW, Kim SH, Cho SY, Ji ST, Kwon EK, Han SJ, Oh SJ, Park YJ, Ko AR, Paik KH, Lee J, Lee DH, Jin DK. Enzyme replacement therapy improves joint motion and outcome of the 12-min walk test in a mucopolysaccharidosis type VI patient previously treated with bone marrow transplantation. *Am J Med Genet A.* 2012.May; 158A (5):1158-63
18. Brands MM, Hoogeveen-Westerveld M, Kroos MA, et al. Mucopolysaccharidosis type VI phenotypes-genotypes and antibody response to galsulfase. *Orphanet J Rare Dis.* 2013 Apr 4;8:51



19. Giugliani R, Herber S, Lapagesse L, de Pinto C, Baldo G. Therapy for mucopolysaccharidosis VI: (Maroteaux-Lamy syndrome) present status and prospects. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2014 Sep;12 Suppl 1:152-8
20. Megens JHAM, Wit M de, Hasselt PM van. Perioperative complications in patients diagnosed with mucopolysaccharidosis and the impact of enzyme replacement therapy followed by hematopoietic stem cell transplantation at early age. *Ped An* 2014, 24:521-527
21. Ebbink BJ, Brands MM, van den Hout JM, Lequin MH, van den Braak RR, van de Weitgraven RL, Plug I, Aarsen FK, van der Ploeg AT. Long-term cognitive follow-up in children treated for Maroteaux-Lamy syndrome. *J Inherit Metab Dis.* 2015
22. Vougioukas VI, Berlis A, Kopp MV, Korinthenberg R, Spreer J, van Velthoven V. Neurosurgical interventions in children with Maroteaux-Lamy syndrome. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2001 Jul;35(1):35-8
23. Thorne JA, Javadpour M, Hughes DG, Wraith E, Cowie RA. Craniovertebral abnormalities in Type VI mucopolysaccharidosis (Maroteaux-Lamy syndrome). *Neurosurgery.* 2001 Apr;48(4):849-52
24. Mut M, Cila A, Varli K, Akalan N. Multilevel myelopathy in Maroteaux Lamy syndrome and review of the literature. *Clinical Neurology and Neurosurgery.* 2005;107:230-5
25. Jurecka A, Opoka-Winiarska V, Jurkiewicz E, Marucha J, Tylki-Szymańska A. Spinal cord compression in Maroteaux-Lamy syndrome: case report and review of the literature with effects of enzyme replacement therapy. *Pediatr Neurosurg.* 2012;48(3):191-8
26. Hansen D, Reddy GD, Schwabe A, Jea A. Constriction band at the craniocervical junction in maroteaux-lamy syndrome. *Spine J.* 2015 Oct 16. S1529-9430(15)
27. Oudit GY, Butany J, Williams WG, Clarke JTR, Iwanochko RM. Left ventricular aneurysm associated with mucopolysaccharidosis type VI syndrome (Maroteaux-Lamy syndrome). *Circulation* 2007; 115:e60-2
28. Oudit GY, Butany J, Williams WG, Siu SC, Clarke JT, Iwanochko RM. Left ventricular aneurysm in a patient with mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy syndrome): clinical and pathological correlation. *Cardiovasc Pathol.* 2007 Jul-Aug; 16(4):237-40
29. Golda A, Jurecka A, Tylki-Szymanska A. Cardiovascular manifestations of mucopolysaccharidosis type VI (Maroteaux-Lamy syndrome). *Int J Cardiol.* 2012 Jun 28;158(1):6-11
30. Golda A, Jurecka A, Opoka-Winiarska V, Tylki-Szymańska A. Mucopolysaccharidosis type VI: a cardiologist's guide to diagnosis and treatment. *Int J Cardiol.* 2013 Jul 15;167(1):1-10
31. Drummond JC, Krane EJ, Tomatsu S, Theroux MC, Lee RR. Paraplegia after epidural-general anesthesia in a Morquio patient with moderate thoracic spinal stenosis. *Can J Anaesth.* 2015;62(1):45-9
32. Muhlebach MS, Wooten W, Muenzer J. Respiratory manifestations in mucopolysaccharidosis. *Paed Resp Reviews.* 2012;12(2):133-8
33. Walker R, Belani G, Braunlin EZ et al. Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis* 2013;36:211-219
34. Frawley G, Fuenzalida D, Donath S et al. A retrospective audit of anaesthetic techniques and complications in children with mucopolysaccharidoses. *Ped An* 2012; 22:737-744
35. Practice guidelines for management of the difficult airway: An Updated Report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology* 2013;118:251-70
36. Walker RWM, Allen DL, Rothera MR. A fiberoptic intubation technique for children with mucopolysaccharidoses using the laryngeal mask airway. *Ped An* 1997;7:421-426

37. Walker RWM, Colovic V, Robinson DN and Dearlove OR. Post obstructive pulmonary oedema during anaesthesia in children with mucopolysaccharidoses. *Ped An* 2003;13:441-447
38. Rutten M, Ciet P, van den Biggelaar R, Oussoren E, Langendonk JG, van der Ploeg AT, Langeveld M. Severe tracheal and bronchial collapse in adults with type II mucopolysaccharidosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2016 Apr 26;11:50
39. Cade J, Jansen N. Anesthetic challenges in an adult with mucopolysaccharidosis type VI. *A&A case reports*. 2014;12(2):152-4
40. Doğan M, Cesur Y, Peker E, Oner AF, Dogan SZ. Thrombocytopenia associated with galsulfase treatment. *Hum Exp Toxicol*. 2011 Jul;30(7):768-71
41. Gajewski JL, Johnson VV, Sandler SG et al. A review of transfusion practice before, during, and after hematopoietic progenitor cell transplantation. *Blood* 2008; 112:3036-3047
42. Borlot F, Arantes PR, Capel Cardoso AC, Kim CA. Remote spinal cord injury in Mucopolysaccharidosis type IVA after cervical decompression. *Neurology*.2014; 82(15):1382-1383
43. Tong CK, Chen JC, Cochrane DD. Spinal cord infarction remote from maximal compression in a patient with Morquio syndrome. *J Neurosurg Pediatrics*. 2012;9:608-12
44. Bacchus H, Peterson DI. Pregnancy complicated by myelopathy due to MaroteauxLamy syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 1980 Jan 15;136(2):259-60.

**Datum poslední úpravy: červen 2016 (překlad prosinec 2020)**

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Geoff Frawley**, Department of Paediatric Anaesthesia and Pain Management, Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia

[geoff.frawley@rch.org.au](mailto:geoff.frawley@rch.org.au)

**Prohlášení:** Autoři nemají žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

---

**Recenzent 1**

**Anna Tyłki-Szymanska**, Paediatrician, Instytut Pomnik-Centrum Zdrowia Dziecka, Warsaw, Poland,

[a.tylki@czd.pl](mailto:a.tylki@czd.pl)

**Recenzent 2**

**Felippe Borlot**, Genetics Unit, Instituto da Criança, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), Brazil

[felippe.borlot@gmail.com](mailto:felippe.borlot@gmail.com)

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Překladatel:**

---

**Tereza Kramplová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

[kramplova.tereza@fnbrno.cz](mailto:kramplova.tereza@fnbrno.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/>

---