

## Recomendaciones para la anestesia con **Síndrome de Morquio**

**Nombre de la enfermedad:** Síndrome de Morquio

**CIE 10:** E76.219

**Sinónimos:** Síndrome de Morquio-Brailsford, Mucopolisacaridosis IV, MPS IV tipo IVA

**Resumen de la enfermedad:** El síndrome de Morquio (SM) o mucopolisacaridosis (MPS) tipo IVA es un trastorno de almacenamiento lisosomal progresivo con herencia autosómica recesiva. El síndrome de Morquio se refiere únicamente a MPS tipo IVA. La MPS tipo IVB es una enfermedad diferente causada por una deficiencia de la enzima lisosomal beta-D-galactosidasa, mientras que Morquio A o MPS tipo IVA es causada por la deficiencia de la enzima lisosomal N-acetil-galactosamina-6-sulfatasa. La deficiencia de las enzimas N-acetil-galactosamina-6-sulfatasa (16q24.3, tipo IV A) conduce a la acumulación de glicosaminoglicanos (GAG), queratán sulfato y condroitina-6-sulfato/condroitina-4-sulfato. Los GAG se acumulan en exceso en los tejidos blandos, cartílagos y huesos, lo que provoca displasia esquelética grave y un fenotipo peculiar. Las características esqueléticas incluyen enanismo, pectus carinatum y cifoescoliosis, hipoplasia de la apófisis odontoides que causa inestabilidad atlantoaxial y subluxación cervical, estenosis del canal raquídeo en varios niveles y deformidad de las articulaciones. El cuello corto, la apertura limitada de la boca y los espacios estrechos relacionados con las vías respiratorias superiores (acumulación de GAG que causan deformación de las estructuras orofaríngeas y laríngeas, macroglosia y cavidades nasales estrechas) conducen a apnea del sueño o trastornos respiratorios. Los AG tienen predisposición para la tráquea y la córnea, especialmente el queratán sulfato (el GAG predominante en pacientes con EM) que favorece el cartílago hialino de los anillos traqueales anteriores provocando estrechamiento traqueal y traqueomalacia. La tráquea también tiene una propensión a girar y torcerse, lo que da como resultado un "retorcimiento" de la tráquea cuando se flexiona la cabeza y el cuello del paciente. Por lo tanto, los pacientes con EM prefieren una posición de extensión de la cabeza y el cuello, también conocida como posición de "mirar hacia el cielo".

La comorbilidad es común en la EM. Las deformidades torácicas resultan en enfermedad pulmonar restrictiva severa, capacidad alveolar reducida e infecciones recurrentes. La acumulación de material GAG en las arterias coronarias, las válvulas cardíacas y el miocardio provoca cardiomiopatía, isquemia miocárdica y disfunción valvular. Otra comorbilidad es neurológica debido a la estenosis del canal espinal y la compresión de la médula. En general, los pacientes con EM están en silla de ruedas cuando son adolescentes, pero tienen una inteligencia normal. En la mayoría de los casos, la esperanza de vida se limita a la segunda o tercera década de vida, siendo las complicaciones pulmonares y cardíacas las responsables de la muerte prematura.

Para MPS IVA, la terapia de tratamiento enzimático (elosulfasa alfa IV semanal) o el trasplante de células madre hematopoyéticas humanas mejoran el resultado y la calidad de vida de los pacientes, pero no afectan los problemas de las vías respiratorias ni la progresión de la

enfermedad valvular cardíaca. Los pacientes con EM se someten a múltiples anestias para procedimientos quirúrgicos, la mayoría de los cuales son ortopédicos, otorrinolaringológicos, cardíacos y estudios de imagen médica (niños pequeños). La monitorización neurofisiológica intraoperatoria (potenciales evocados somatosensoriales y motores) se recomienda no solo para cirugías de columna sino también para procedimientos quirúrgicos no raquídeos que pueden durar más de 90 minutos, especialmente si los pacientes sufren cifoescoliosis.

El manejo de las vías respiratorias es un reto, y la anestesia general y la sedación son procedimientos de alto riesgo que implican morbilidad importante, incluida la muerte.

---

Medicina en elaboración



Quizá haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

---



**Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

---

## Cirugía típica

---

La fusión y descompresión de la columna cervical, la corrección de la cifoescoliosis con instrumentación de barras de crecimiento que requiere alargamiento periódico, los procedimientos quirúrgicos de las extremidades inferiores que involucran el fémur, el acetábulo y otros huesos largos son algunos de los procedimientos ortopédicos más comunes. En pacientes mayores, cabe esperar cirugía cardíaca (principalmente para reparación o reemplazo de válvulas) y también, más recientemente, resección y anastomosis traqueal. El acceso para la infusión de enzimas, colocación de un puerto, es otro procedimiento que lleva a los pacientes con EM a los quirófanos (Hack).

---

## Tipo de anestesia

---

En general, los anestésicos neuroaxiales deben evitarse en pacientes con EM, aunque un informe anterior de Theroux et al. (2012) comunicó 6 inserciones epidurales exitosas en 8 pacientes. Los informes posteriores de lesión de la médula espinal (isquemia/infarto irreversible de la médula espinal) notificados en pacientes con EM prohíben el uso de anestesia neuroaxial en pacientes con MPS IVA. (Drummond et al 2015, Tong 2012). Más específicamente, los informes de casos describen el infarto de la médula espinal que ocurrió en un adolescente con EM al que se le colocó una epidural para un procedimiento en las extremidades inferiores, pero se descubrió que había sufrido un infarto de la médula espinal en el nivel torácico alto en los niveles T1-T7. Hay que considerar que la epidural se había colocado en el nivel lumbar, pero la isquemia/infarto se produjo en la parte vulnerable de la médula espinal. En el informe del segundo caso de Tong et al., se produjo el mismo nivel de infarto de la médula espinal en un paciente adolescente con EM que se sometía a una cirugía de columna cervical. Nuevamente, en particular, el infarto de la médula espinal se produjo en el área T1-T7 a pesar de que el sitio quirúrgico estaba bastante alejado de ese sitio. Dada la naturaleza devastadora de la complicación paralítica en asociación con los anestésicos neuroaxiales en pacientes con EM, la recomendación actual es evitar los anestésicos neuroaxiales.

### Proporcionar sedación para estudios de imágenes médicas

A menudo se proporciona sedación para los procedimientos radiológicos de estos niños, más comúnmente para la resonancia magnética nuclear (RMN). La sedación, que a menudo supera la "sedación consciente", debe considerarse un procedimiento de alto riesgo en pacientes con EM. Debido a un alto grado de dificultades conocidas en las vías respiratorias superiores, incluida la dificultad para intubar la tráquea, el que proceda a la sedación o anestesia general debe ser un anestesista con experiencia en pacientes con EM.

### Neuromonitorización intraoperatoria

Un grupo de expertos publicó pautas detalladas sobre las pruebas preoperatorias y el manejo perioperatorio de pacientes con displasias esqueléticas, entre las que se encuentra la EM (White KK, et al). Recientemente se ha publicado (Kandil AI, et al) un algoritmo de atención basado en estas guías y enfocado a determinar cuándo se utiliza la monitorización neurofisiológica intraoperatoria (potenciales evocados somatosensoriales y motores) en niños con mucopolisacaridosis sometidos a cirugía no espinal. Los pilares de este algoritmo son el grado de cifoescoliosis y la duración de la cirugía. Como regla general, la monitorización neurofisiológica intraoperatoria se utiliza cuando:

- el ángulo cifótico es  $> 60^\circ$

- se espera que el procedimiento dure más de 90 min. y/o se anticipan cambios hemodinámicos

- el ángulo cifótico es  $< 60^\circ$  y el procedimiento durará más de 90 min. y/o se anticipan cambios hemodinámicos.

Su aplicación dio como resultado que se observaran cambios neurofisiológicos significativos en 3/21 pacientes en los que se utilizó monitorización neurofisiológica intraoperatoria. Estos cambios resultaron del posicionamiento quirúrgico o hipotensión y se resolvieron 5 a 10 minutos después de corregir su causa.

### **Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)**

#### Pruebas preoperatorias

Las pruebas preoperatorias deben incluir un examen de las vías respiratorias, incluida una consulta de otorrinolaringología (ORL) para examinar las vías respiratorias superiores. Son obligatorios un estudio del sueño para estimar la apnea obstructiva y central del sueño, una evaluación pulmonar que incluya una espirometría (si el paciente tiene la edad suficiente para cooperar) y una evaluación cardíaca (ecocardiografía). La TC o TC/angiograma del tórax que se enfoca en las vías respiratorias grandes y los vasos sanguíneos es muy útil para evaluar la obstrucción de las vías respiratorias centrales causada por el pandeo y la torsión de la tráquea. El estrechamiento traqueal puede comenzar a los 8 años de edad y, por lo tanto, este aspecto de la evaluación preoperatoria se reconoce cada vez más.

Además de la ecocardiografía, es posible que la evaluación cardíaca deba incluir una resonancia magnética para evaluar la dilatación de la raíz aórtica, especialmente en pacientes mayores con EM (>20 años). Tenga en cuenta que las anomalías cardíacas silenciosas son comunes en pacientes con EM con afectación predominantemente de la válvula del lado izquierdo, especialmente en niños. Las anomalías valvulares informadas incluyen insuficiencia de la válvula aórtica, que es la enfermedad valvular más común presente en la EM y es el resultado de depósitos de GAG que engrosan y deforman las válvulas cardíacas. Factor et al. estudió las arterias coronarias mediante microscopía óptica y electrónica en un niño de 15 años (autopsia) con EM y mostró que la esclerosis de la íntima era una característica destacada de la EM. En raras ocasiones, los depósitos en el propio miocardio pueden causar una disminución de la distensibilidad miocárdica. Actualmente, la mortalidad y la morbilidad por EM siguen siendo de origen respiratorio y neurológico. Sin embargo, el advenimiento de la terapia enzimática para la EM puede aumentar la expectativa de vida y otros fracasos orgánicos pueden volverse más evidentes.

### **Inducción de la anestesia**

Los parámetros a tener en cuenta a la hora de planificar la inducción de la anestesia son:

- la gravedad de la afectación de las vías respiratorias, como antecedentes de apnea obstructiva del sueño o ronquidos, macroglosia, fosas nasales obstruidas
- antecedentes de fusión cervical: la mayoría de los pacientes se someten a una cirugía de columna cervical cuando son niños.
- historia previa de problemas anestésicos.

Es prudente obtener una vía intravenosa antes de iniciar una inducción por inhalación. El óxido nítrico mezclado con oxígeno se puede usar con o sin anestesia tópica de la piel para obtener analgesia para iniciar una vía intravenosa. Se puede usar una combinación de anestesia por inhalación lenta (sevoflurano) combinada con pequeñas dosis de un agente intravenoso (propofol, ketamina o agentes similares) para aumentar progresivamente el nivel de anestesia mientras se evalúa la permeabilidad de las vías respiratorias. También se puede usar dexmedetomidina o ketamina. Mantener o no la ventilación espontánea es una cuestión de criterio clínico del anestesiólogo y se basa en el criterio de que el paciente será ventilable con mascarilla facial y ventilación con presión positiva.

El uso de relajantes musculares es un paso que debe tener en cuenta el riesgo de perder la vía aérea si no es posible la ventilación con mascarilla y si no se logra la intubación en el momento oportuno. Este es un paso crucial en el manejo anestésico y requiere una cuidadosa consideración. De hecho, hay pacientes que pueden ser más fáciles de intubar una vez que están relajados usando bloqueadores neuromusculares (como el rocuronio). La videolaringoscopia debe utilizarse desde el principio para limitar el número de intentos de laringoscopia (Dohrmann).

El uso de una vía aérea con máscara laríngea (LMA) en caso de intubación fallida generalmente es posible, pero no se garantiza que proporcione una ventilación adecuada: puede ser una opción por un período corto de tiempo (p. ej., mientras se prepara un endoscopio de fibra óptica o se espera para despertar al paciente). en el caso de que falle la intubación y se cancele la cirugía). La colocación de la LMA será más fácil si la lengua se desplaza retrayendo la lengua hacia adelante con una gasa o un retractor de lengua. Si la LMA no permite la entrada de aire después de la colocación, casi siempre se debe a que la lengüeta posterior bloquea la apertura de la LMA. También es posible intubar a través de una LMA bien posicionada.

Es razonable considerar una intubación nasotraqueal con fibra óptica despierto en la adolescencia si el paciente está de acuerdo, o en caso de que todos los otros métodos de intubación hayan fallado previamente. Las fosas nasales deben prepararse cuidadosamente usando descongestionantes para minimizar la posibilidad de sangrado de la fosa nasal y usar un tubo endotraqueal más pequeño para facilitar el paso. Un cirujano otorrinolaringólogo debe estar disponible de inmediato en situaciones en las que se anticipa una dificultad considerable y la traqueotomía puede ser una consideración. La colocación de la traqueostomía es más difícil en pacientes con EM debido a las anomalías de la pared traqueal (malacia, estrechamiento, torceduras) y su cuello muy corto.

---

### **Preparación específica para tratamiento de la vía aérea**

---

El aspecto más importante del manejo anestésico de los pacientes con EM es el manejo de las vías respiratorias. La anticipación de las dificultades y la preparación son de suma importancia. La ventilación difícil con máscara es común y puede ser necesaria la técnica de "dos personas". Las herramientas de vía aérea necesarias para manejar la vía aérea difícil deben estar fácilmente disponibles. Los equipos que desplazan los tejidos blandos de manera definitiva y rígida son preferibles en niños con EM. Esto incluye una vía aérea oral o nasofaríngea, un videolaringoscopio (ya sea con una hoja McIntosh o Miller, o una hoja angulada para laringoscopia indirecta), una vía aérea con máscara laríngea (LMA) y una máscara para endoscopia (utilizada para proporcionar ventilación con máscara mientras se realiza una intubación con fibra óptica). se está realizando). Siempre debe estar disponible un broncoscopio de fibra óptica debido a su capacidad para agregar modos adicionales de intubación si fallan otros modos más rápidos, como la videolaringoscopia.

El endoscopio de fibra óptica se puede utilizar utilizando una LMA como conducto cuando la videolaringoscopia ha fallado. También se puede utilizar junto con un videolaringoscopio para guiar la punta del endoscopio de fibra óptica hacia la abertura de la glotis. Por último, pero no menos importante, el endoscopio de fibra óptica puede ser útil para controlar la posición de la punta del tubo traqueal en caso de estrechamiento o torcedura traqueal.

En un paciente con vía aérea muy difícil, es posible que no se visualice la laringe a pesar de los mejores esfuerzos. Un cirujano otorrinolaringólogo debe estar disponible para realizar una traqueotomía en caso de que todo lo demás falle y el control de las vías respiratorias se convierta en una emergencia. La colocación de la traqueotomía, de manera electiva, solo debe realizarse después de una discusión considerable con los padres y el paciente (si tiene la edad suficiente) debido a la dificultad y el riesgo de la técnica quirúrgica (cuello corto, traqueomalacia, tráquea estrecha, vasos braquiales prominentes), pero también de mantener una traqueotomía en tales pacientes. En caso de obstrucción traqueal en varios niveles, se puede insertar un tubo traqueal de Montgomery en el traqueostoma para colocar un stent en la pared traqueal malacia (Soni-Jaiswal). Otro aspecto importante de la vía aérea de Morquio es que tienen una vía aérea de menor calibre y, por lo tanto, anticipan el uso de tubos endotraqueales más pequeños (2 o 3 tamaños más pequeños) de lo previsto para la edad.

---

### **Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos**

---

No es un problema particular de los pacientes con SM.

---

### **Preparación específica para anticoagulación**

---

Ninguna comunicada.

---

### **Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización**

---

El transporte de pacientes con EM requiere el conocimiento de la estabilidad de la columna cervical del paciente individual. En caso de duda, se puede asumir la posibilidad de una columna cervical inestable debido a la alta prevalencia y al riesgo conocido de subluxación cervical (esta situación puede surgir si un paciente con EM está siendo trasladado desde el lugar de un traumatismo o un accidente automovilístico donde es posible que no se disponga fácilmente de la historia clínica, por lo que se deben tomar todas las medidas necesarias para estabilizar la columna cervical mientras se transportan pacientes con EM después de un incidente como una 'caída' o un traumatismo grave).

---

### **Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica**

---

Ninguna comunicada específicamente.

---

### **Procedimientos anestésicos**

---



Relacionadas con la inducción de la anestesia están los problemas con el manejo de las vías respiratorias superiores y la intubación de la tráquea. La ventilación con máscara puede estar plagada de obstrucciones debido a macroglosia y depósitos de GAG en el área naso y orofaríngea. Un segundo ayudante o anestesiólogo debe estar presente. Puede ser necesaria la ventilación con mascarilla por dos personas; un individuo maneja la máscara con desplazamiento anterior de la lengua mientras que el segundo individuo aplica respiraciones de presión positiva. Puede ser necesario traccionar la lengua con de gasa (o unas pinzas anulares) para aliviar la obstrucción orofaríngea y oxigenar adecuadamente al paciente. Cuando se intenta la intubación nasal fibróptica, el sangrado de las fosas nasales puede obliterar la visión. Por lo tanto, se debe considerar la aplicación previa de un vasoconstrictor (como una gasa empapada con adrenalina). Se requiere estabilización en línea durante la manipulación de las vías respiratorias en un paciente que puede tener inestabilidad C1-C2. También se puede contar con monitorización neurofisiológica, si existe una preocupación significativa de compromiso de la médula espinal durante la manipulación de las vías respiratorias para la intubación.

A la hora de intubar la tráquea, independientemente del instrumento que se utilice, una maniobra sencilla pero eficaz para facilitar la visualización de la laringe es desplazar la lengua hacia delante con una gasa (o unas pinzas anulares). Cualquiera que sea la estrategia de manejo de las vías respiratorias utilizada, la posición óptima de la cabeza y el cuello es fundamental en los niños con EM: la cabeza y el cuello deben estar en una posición neutral con un pequeño apoyo debajo de los hombros y sin reposacabezas para alinear las clavículas con el conducto auditivo externo y para evitar cualquier flexión del cuello. Las vías respiratorias de los pacientes con EM se obstruyen con facilidad cuando se flexiona el cuello, como se demuestra mediante asa de flujo-volumen, tomografía traqueal y traqueografía de fibra óptica (Pritzker), el pando anterior de la pared traqueal posterior durante la flexión de la cabeza provoca un fino estrechamiento de la luz traqueal. Si bien se desconoce el mecanismo causal, podría atribuirse a una pérdida de la integridad de la tensión de las paredes traqueales debido a una combinación de composición anormal del cartílago hialino y depósitos de GAG en el tejido submucoso. Otras anomalías estructurales y morfológicas de las vías respiratorias son el resultado de depósitos de GAG submucosos en las vías respiratorias superiores (lengua, suelo de la boca, epiglotis, pliegues ariepiglóticos y pared traqueal), todos los cuales combinados imparten una anatomía rígida. Aunque es poco frecuente, también se ha descrito parálisis de las cuerdas vocales en niños con EM.

Basándose en su estudio y experiencia con el cuidado anestésico perioperatorio de pacientes con EM, Theroux et al. recomiendan lo siguiente: (1) evaluación de la vía aérea incluyendo TAC en pacientes mayores de 8 años; (2) consulta de otorrinolaringología para documentar anomalías de las vías respiratorias y consulta pulmonar para evaluar la función respiratoria; (3) videolaringoscopia para intubar la tráquea cuando se prevén dificultades con la laringoscopia directa; (4) conciencia de que algunos pacientes con EM serán muy difíciles de intubar, independientemente de la elección del equipo; (5) monitoreo de los potenciales evocados durante la intubación en la subpoblación donde el compromiso de la médula espinal es una preocupación; (6) desplazamiento manual de la lengua anteriormente durante los intentos de intubación; (7) expectativa de dificultad con FB nasal debido a la vía nasofaríngea estrecha; (8) consulta cardíaca para evaluar anomalías cardíacas estructurales y funcionales.

### **Monitorización especial o adicional**

---

Se recomienda monitorizar la integridad de la médula espinal durante los procedimientos de fusión espinal y los procedimientos no espinales (en caso de cifoescoliosis severa o procedimientos con cambios hemodinámicos significativos esperados) mediante el uso de potenciales evocados sensoriales somatosensoriales (SSEP) y motores (MEP), porque el

compromiso de la médula espinal es un riesgo constante y presenta una amenaza para los pacientes con EM durante la anestesia. Hay informes de lesiones isquémicas de la médula espinal no adyacentes al sitio quirúrgico en niños con EM (ver neuromonitorización).

---

### **Posibles complicaciones**

---

Complicaciones relacionadas con el manejo de la vía aérea:

- Falta de ventilación y oxigenación adecuadas del paciente, paro cardíaco hipoxémico
- Intubación fallida de la tráquea que resulte en la cancelación de la cirugía o en lesión hipóxica en el paciente
- Trauma de laringe y tráquea por intentos repetidos y traumáticos de asegurar las vías respiratorias
- Se ha descrito la anestesia neuroaxial regional, pero puede llevar al reconocimiento tardío de la lesión de la médula espinal; actualmente no recomendado
- Epistaxis profusa por intentos de intubación nasal
- Flexión cervical que causa obstrucción de las vías respiratorias o lesión de la médula espinal
- Obstrucción de las vías respiratorias después de la extubación de la tráquea.
- Complicaciones relacionadas con anomalías cardíacas
- Isquemia miocárdica
- Insuficiencia cardíaca.
- Complicaciones relacionadas con la estenosis multinivel del canal espinal
- Paraplejía postoperatoria.

---

### **Cuidados postoperatorios**

---

La extubación del paciente requiere una consideración cuidadosa, especialmente después de una intubación difícil y procedimientos quirúrgicos prolongados o extensos. Si la intubación era difícil antes de la fusión cervical, se debe anticipar una mayor dificultad después de la fusión de la columna cervical. Un paciente despierto capaz de obedecer órdenes (respirar hondo, sacar la lengua) es tranquilizador cuando se prepara para la extubación. Observe el patrón respiratorio del paciente para asegurarse de que no se haya producido debilidad del diafragma o de otros músculos respiratorios debido a la manipulación quirúrgica de la columna durante la cirugía. Todo el equipo de vía aérea difícil debe estar disponible junto con el mismo personal capacitado que estuvo presente durante la intubación. Se recomienda la extubación sobre un intercambiador de tubos en casos seleccionados. Es deseable la presencia de un otorrinolaringólogo en la inducción de la anestesia y la extubación de la tráquea; sin embargo, esta práctica varía entre instituciones y países. Si el anestesiólogo decide transferir al paciente a cuidados intensivos con un tubo endotraqueal colocado para ser extubado en un período posterior, dicha extubación debe recibir las mismas consideraciones cautelosas descritas anteriormente.



## **Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación**

---

Ninguno comunicado.

### **Anestesia ambulatoria**

---

En pacientes con SM, no existen anestésicos menores, incluso cuando la cirugía puede ser "menor". Hay informes de casos de dificultades en las vías respiratorias durante cirugías menores, como la miringotomía y la colocación de sondas. Las dificultades de las vías respiratorias suelen progresar y empeorar con la edad junto con la progresión de la mecánica cardíaca y respiratoria. Siempre se debe tener la máxima precaución durante todos los anestésicos, incluida la anestesia ambulatoria, y los especialistas que proporcionen la anestesia calificados con experiencia en el cuidado de pacientes con EM deben brindar atención. En los Estados Unidos, no se recomienda la atención de pacientes con EM en centros ambulatorios.

### **Anestesia obstétrica**

---

No existen publicaciones que aborden específicamente el cuidado anestésico de pacientes con SM durante el trabajo de parto y el parto. A medida que aumenta la expectativa de vida de los pacientes con SM, es posible que se publiquen dichos informes. Con respecto a la anestesia epidural, se debe tener en cuenta que es de esperar una estenosis espinal neuroaxial, especialmente en pacientes de edad avanzada. Además, ya no creemos que la anestesia epidural sea adecuada para pacientes con SM. Para obtener una explicación, consulte "tipos de anestesia". En cuanto a la anestesia raquídea, la escoliosis o la instrumentación vertebral previa dificultan su realización y la difusión de la solución anestésica local es poco fiable. Además, debe evitarse la hipotensión sistémica. La analgesia exitosa del trabajo de parto probablemente se puede lograr con remifentanilo PCA, y la cesárea requiere anestesia general después de la intubación con fibra óptica.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Averill LW, Kecskemethy HH, Theroux MC, et al. Tracheal narrowing in children and adults with mucopolysaccharidosis type IVA: evaluation with computed tomography angiography. *Pediatr Radiol* 2021;51:1202–1213
2. 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. *Anesth* 2011;114: 34–41
3. Dohrmann T, Muschol NM, Sehner S, Punke MA, Haas SA et al. Airway management and perioperative adverse events in children with mucopolysaccharidoses and mucopolipidoses: a retrospective cohort study. *Paediatr Anaesth* 2020;30:181–190
4. 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 Anesth* 2015; 62:45–49
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. Hack H, Chapman I, Finucane K, Barber C. Anaesthesia and orphan disease: Tracheal reconstruction in two children with Morquio disease. *Eur J Anaesthesiol* 2020;37:132–137
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;109:54–61
8. Hendriksz CJ, et al. Review of clinical presentation and diagnosis of mucopolysaccharidosis IVA. *Mol Genet Metab* 2013;110:54–64
9. Hendriksz CJ, Berger KI, Giugliani R, Harmatz P, Kampmann C, Mackenzie WG, Raiman J, Villareal MS, Savarirayan R. International guidelines for the management and treatment of Morquio A syndrome. *Am J Med Genet A* 2015;167A:11–25
10. John RM, Hunter D, Swanton RH. Echocardiographic abnormalities in type IV mucopolysaccharidosis. *Arch Dis Child* 1990;65:746–749
11. Kandil AI, Pettit CS, Berry LN, Busso VO, Careskey M et al. Tertiary pediatric academic institution's experience with intraoperative neuromonitoring for nonspinal surgery in children with mucopolysaccharidosis, based on a novel evidence-based care algorithm. *Anesth Analg* 2020;130:1678–1684
12. 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
13. Madoff LU, Kordun A, Cravero JP. Airway management in patients with mucopolysaccharidoses: the progression toward difficult intubation. *Paediatr Anaesth* 2019; 29:620–627
14. Megens JHAM, de Wit M, van Hasselt PM, Boelens J, van der Werff DBM, de Graaff JC. Perioperative complications in patients diagnosed with mucopolysaccharidosis and the impact of enzyme replacement therapy followed by hematopoietic stem cell transplantation at early age. *Paediatr Anaesth* 2014;24:521–527
15. 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
16. Montaña AM, Tomatsu S, Gottesman GS, et al. International Morquio A Registry: Clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inher Metab Dis* 2007;30:165–174
17. Morgan KA, Rehman MA, Schwartz RE. Morquio's syndrome and its anaesthetic considerations. *Paediatr Anaesth* 2002;12:641–644

18. Nielsen, Pedersen, Olsen. Airway management in a patient with Morquio-Brailsford syndrome. *Eur J Anaesthesiol* 2013;30:133–134
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. Shih SL, Lee YJ, Lin SP, et al. Airway changes in children with mucopolysaccharidoses. *Acta Radiol* 2002;43:40-43
23. Soni-Jaiswal A, Penney SE, Jones SA, Walker R, Rothera MP, Bruce IA. Montgomery® T-tubes in the management of multilevel airway obstruction in mucopolysaccharidosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2014;78:1763–1768
24. Solanki GA, et al. Spinal involvement in mucopolysaccharidosis IVA (Morquio-Brailsford or Morquio A syndrome): Presentation, diagnosis and management. *J Inherit Metab Dis* 2013; 36:339–355
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
26. Theroux MC, Nerker T, Ditro C, Mackenzie WG. Anaesthetic Care and Perioperative Complications of Children with Morquio Syndrome. *Paediatr Anaesth* 2012;22:901–907
27. Tomatsu S, Montaña AM, Oikawa H, et al. Mucopolysaccharidosis type IVA (Morquio A disease): Clinical review and current treatment. *Curr Pharm Biotechnol* 2011;12:931–945
28. Tong CK, Chen JC, Cochrane DD. Spinal cord infarction remote from maximal compression in a patient with Morquio syndrome. *J Neurosurg Pediatrics* 2012;9:608–612
29. Walker R, Belani KG, Braunlin EA, Bruce IA, Hack H et al. Anaesthesia and airway management in mucopolysaccharidosis. *J Inherit Metab Dis* 2013;36:211–219
30. 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
31. White KK, Bompadre V, Goldberg MJ, Bober MB, Cho T-J et al. Best practices in perioperative management of patients with skeletal dysplasias. *Am J Med Genet* 2017;173A:2584–2595
32. Yasuda E, et al. Pathogenesis of Morquio A syndrome: An autopsied case reveals systemic storage disorder. *Mol Genet Metab* 2013;109:301–311.

---

**Fecha de la última modificación: Agosto 2022**

---

*Estas recomendaciones han sido preparadas por:*

**Autor**

**Mary Theroux**, Paediatric anaesthesiologist, Thomas Jefferson University, Philadelphia, USA  
Mary.Theroux@nemours.org

**Declaración de conflicto de intereses.** Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

*Estas recomendaciones han sido revisadas por:*

**Rikke Malte Nielsen**, Anaesthesiologist, Glostrup Hospital, University of Copenhagen, Denmark  
rikkemaltenielsen@gmail.com

**Eugen Mengel**, Paediatrician, University Hospital Mainz, Germany  
mengel@kinder.klinik.uni-mainz.de

**Revisión editorial 2022:**

**Francis Veyckemans**, retired Paediatric Anaesthesiologist, Belgium  
veyckemansf@gmail.com

**Declaración.** Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

**Traductor:**

**J. Ventura Rabadán Díaz**. Servicio de Anestesia y Reanimación. H. U. Virgen de la Arrixaca. Murcia. España. Grupo de Trabajo Enfermedades Raras SEDAR. jventu65@gmail.com

**Revisión editorial 2022:**

**Carlos L. Errando**. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hopsital Can Misses, Ibiza, IB, España. Grupo de trabajo Enfermedades Raras SEDAR.  
errando013@gmail.com

---