



Este folleto describe la siguiente información:

- Los síntomas comunes de MPS II
- Información sobre las cirugías a las que los pacientes con MPS II se someten frecuentemente

Este folleto es un resumen de la información publicada en febrero de 2018, no es exhaustivo ni constituye ninguna recomendación. El cirujano infantil y el equipo multidisciplinario son responsables de determinar el plan de manejo óptimo para cada paciente.



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. C-ANPROM/MX/ELA/0027
Febrero 2023



MPS II

Una combinación de síntomas frecuentes durante la infancia en su paciente puede indicar la presencia de síndrome de Hunter (MPS II), un trastorno genético poco frecuente que afecta principalmente a pacientes de sexo masculino. La MPS II es causada por una mutación que detiene la producción de la enzima lisosomal iduronato 2-sulfatasa (I2S). La I2S normalmente descompone moléculas llamadas glicosaminoglicanos (GAG); sin la I2S, los GAG se acumulan y producen una enfermedad progresiva y multisistémica, lo que conduce a una mortalidad temprana.¹

Los primeros síntomas que deben generar sospechas de la presencia de MPS II incluyen otitis media, hernia abdominal, obstrucción nasal y agrandamiento de las amígdalas/adenoides y la lengua.² Si bien estos síntomas son frecuentes en los niños, en pacientes con MPS II, estos síntomas ocurren de forma temprana y combinada, y es posible que sean difíciles de tratar.³ Esto significa que los pacientes con MPS II a menudo se someten a muchas intervenciones quirúrgicas y procedimientos anestésicos asociados. Por ejemplo, el 40% de los pacientes con MPS II se ha sometido a más de una hernioplastia de hernia.³

Es importante poder diagnosticar MPS II en los pacientes de forma temprana, a fin de poder iniciar el control adecuado antes de que se realicen procedimientos adicionales.⁴

ACTÚE DE INMEDIATO



Revise el **abdomen** para detectar una **hernia**

+



Revise los oídos, la nariz y la garganta para detectar **otitis media** y **agrandamiento de las amígdalas** o **adenoides**

+



Revise el resto del cuerpo para detectar **rigidez en las articulaciones** y **rasgos faciales infiltrados**

**Si sospecha de la presencia del síndrome de Hunter:
CONSULTE A UN ESPECIALISTA HOY MISMO**

Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. C-ANPROM/MX/ELA/0027
Febrero 2023



Manifestación

El curso y la manifestación de la enfermedad en cada paciente con MPS II son únicos, pero hay características comunes que prevalecen debido a la acumulación anormal de los GAG en tejidos blandos. Estas características son notables desde una edad temprana e incluyen un perímetro cefálico grande, nariz ancha y fosas nasales ensanchadas, frente prominente, mandíbula grande, labios gruesos y lengua grande y prominente.²

Los síntomas clínicos comunes de la MPS II incluyen pérdida de la audición debido a la otitis media u otro deterioro conductivo o degeneración neurosensorial, dificultades para respirar y masticar/tragar debido a obstrucciones respiratorias (agrandamiento de las amígdalas y adenoides, obstrucción nasal), deformidades esqueléticas y distensión abdominal frecuentes.^{2,4}

Consecuencias clínicas

La timpanostomía, adenoidectomía y amigdalectomía se encuentran entre los procedimientos quirúrgicos más frecuentes que se realizan para aliviar síntomas de MPS II en los pacientes.³ Por ejemplo, a menos del 10% de los niños en la población general se les realizan timpanostomías, mientras que más del 51% de los pacientes con MPS II se someten a este procedimiento.³ En general, el 57% de los pacientes con MPS II se someten a una cirugía antes de recibir el diagnóstico de MPS II, mientras que el 84% de todos los pacientes con MPS II se someten a una cirugía.³

La pérdida de la audición es una preocupación en pacientes con MPS II ya que puede ocasionar problemas de conducta y aprendizaje (además de cualquier discapacidad cognitiva subyacente). La obstrucción de las vías respiratorias superiores puede causar apnea del sueño obstructiva en los pacientes, que a su vez produce fatiga y también contribuye a los problemas de conducta.⁴ Estas obstrucciones también constituyen un importante factor contribuyente a la muerte en pacientes con MPS II; el 46% de las muertes en estos pacientes se debe a un compromiso de las vías respiratorias, por lo que es importante tratar la obstrucción de las vías respiratorias.⁵

Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. C-ANPROM/MX/ELA/0027
Febrero 2023



El siguiente resumen describe la opinión actual en la bibliografía (en febrero de 2018); no obstante, el cirujano infantil y el equipo multidisciplinario son responsables de determinar el plan de manejo óptimo para cada paciente.

Consideraciones para una cirugía

La preparación antes de la cirugía es un aspecto clave del manejo de MPS II. La evaluación de los pacientes debe estar a cargo de un equipo multidisciplinario que incluya un cardiólogo, otorrinolaringólogo y anestesiólogo. Se debe realizar una evaluación cardíaca completa antes del procedimiento para evaluar problemas como la degeneración de las válvulas.²

La anestesia es un procedimiento de alto riesgo en pacientes con MPS II debido a las dificultades que presenta una intubación por las deformidades anatómicas características y a la alta probabilidad de un edema posquirúrgico de las vías respiratorias.⁴ Antes de la cirugía, es conveniente que el cirujano trabaje junto con el anestesiólogo para comprender la posición y dinámica anatómicas distintivas del paciente con MPS II. También es útil contar con la presencia de un otorrinolaringólogo o neumólogo infantil durante la inducción de anestesia e intubación del paciente para que brinde apoyo en caso de que surjan complicaciones.⁴

Es conveniente planificar múltiples procedimientos quirúrgicos para una única sesión de anestesia, aunque extender la duración de una cirugía aumenta los riesgos de complicaciones respiratorias. Después de una cirugía, aún existe un gran riesgo de que surjan complicaciones en las vías respiratorias, por lo que la supervisión posquirúrgica es importante.⁴



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. C-ANPROM/MX/ELA/0027
Febrero 2023



Resumen

Los síntomas comunes de MPS II incluyen otitis media, hernia abdominal y agrandamiento de las amígdalas/adenoides; la timpanostomía, adenoidectomía y amigdalectomía son los procedimientos quirúrgicos que se realizan con más frecuencia. A menudo, los pacientes se someten a múltiples intervenciones quirúrgicas y el 84% de todos los pacientes con MPS II se someten a una cirugía en algún momento.³

La preparación antes de la cirugía es clave: la evaluación de los pacientes debe estar a cargo de un equipo multidisciplinario que incluya un cardiólogo, otorrinolaringólogo y anestesiólogo a fin de evaluar las dificultades anatómicas para la anestesia o problemas como la degeneración de las válvulas.^{2,4} Un otorrinolaringólogo o neumonólogo infantil pueden brindar apoyo durante la cirugía en caso de complicaciones; además, es conveniente planificar múltiples procedimientos quirúrgicos para una única sesión de anestesia.⁴ Después de una cirugía, aún existe un gran riesgo de que surjan complicaciones en las vías respiratorias de pacientes con MPS II, por lo que la supervisión es importante.⁴

Referencias:

1. Burton BK, Giugliani R. Diagnosing Hunter syndrome in pediatric practice: practical considerations and common pitfalls. *Eur J Pediatr* 2012; 171(4): 631–639.
2. Scarpa M et al. Mucopolysaccharidosis type II: European recommendations for the diagnosis and multidisciplinary management of a rare disease. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6(1): 72.
3. Mendelsohn NJ et al. Importance of surgical history in diagnosing mucopolysaccharidosis type II (Hunter syndrome): Data from the Hunter Outcome Survey. *Genet Med* 2010; 12(12): 816–822.
4. Muenzer J et al. Multidisciplinary Management of Hunter Syndrome. *Pediatrics* 2009; 124(6): e1228–e1239.
5. Jones SA et al. Mortality and cause of death in mucopolysaccharidosis type II—a historical review based on data from the Hunter Outcome Survey (HOS). *J Inher Metab Dis* 2009; 32(4): 534–543.



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited. C-ANPROM/MX/ELA/0027
Febrero 2023