



Este folleto describe la siguiente información:

- Los síntomas de la MPS II y las consecuencias clínicas anestésicas relevantes
- Las consideraciones para pacientes con MPS II antes, durante y después de una cirugía

Este folleto es un resumen de la información publicada en febrero de 2018, no es exhaustivo ni constituye ninguna recomendación. El anestesiólogo 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/0023 Febrero 2023



MPS II

Una combinación de signos 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 degrada 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 síntomas de la MPS II incluyen otitis media, hernia abdominal, obstrucción nasal, agrandamiento de las amígdalas/adenoides y la lengua.² Si bien estos síntomas son frecuentes en los niños, en pacientes con MPS II 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.³

Debido a la naturaleza de la MPS II, los procedimientos anestésicos y quirúrgicos se realizan mejor a través de un manejo cuidadoso, específico y multidisciplinario.² Por lo tanto, lo más conveniente es el diagnóstico temprano de la MPS II en los pacientes, a fin de poder iniciar el control adecuado antes de que se realicen procedimientos adicionales.



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.



Consideraciones para la anestesia

La sedación y anestesia general son procedimientos de alto riesgo para pacientes con MPS II debido a las anomalías anatómicas inherentes a la enfermedad, que ocasionan problemas relacionados a la posición.⁴ En el 22 % de los pacientes con MPS II, la intubación presenta dificultades, y en el 4 % de los pacientes, la extubación es absolutamente imposible.³ Los síntomas que contribuyen a estas dificultades posicionales en pacientes con MPS II incluyen malformaciones del tórax, agrandamiento del abdomen, contracturas articulares, cuello corto, inmovilidad de la mandíbula y obstrucción de las vías respiratorias causada por el agrandamiento de la lengua, garganta o tráquea.^{2,4}

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

Antes de la cirugía

La preparación antes de la cirugía es clave en MPS II. La evaluación de los pacientes debe estar a cargo de un equipo multidisciplinario que incluya un cardiólogo, otorrinolaringólogo y anestesiólogo, junto con una evaluación cardíaca completa para detectar problemas como la degeneración de las válvulas.²

Específicamente, a fin de que el anestesiólogo esté preparado para las dificultades anatómicas/posicionales que encontrará, una nasoendoscopia flexible, una tomografía computarizada de las vías respiratorias o una broncoscopia grabada en video de las vías respiratorias mediante un broncoscopio flexible con fibra óptica son estudios valiosos prequirúrgicos.^{2,4} La gravedad de la apnea del sueño de un paciente, evaluada a través de un estudio del sueño o una polisomnografía formal, también puede indicar si hay obstrucción de las vías respiratorias.²

Por lo general, se les debe informar a los padres sobre la posibilidad de una obstrucción aguda de las vías respiratorias que genere la necesidad urgente de realizar una traqueostomía o cricotirotomía durante la intubación o extubación.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.



Durante la cirugía

Es útil contar con la presencia de un otorrinolaringólogo o neumólogo pediatra durante la inducción de anestesia e intubación del paciente para que brinde apoyo en caso de que surjan complicaciones.⁴ También 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.^{2,4}

La intubación de pacientes con MPS II con un broncoscopio flexible permite el registro de cualquier anomalía anatómica o dinámica de las vías respiratorias, y contribuye al manejo a largo plazo del paciente.⁴ La traqueomalacia en pacientes con MPS II complica la intubación endotraqueal.⁴ También es necesario tener precaución para prevenir una compresión de la médula espinal por la inestabilidad atlantoaxoidea e hiperextensión del cuello.⁵

En el caso de intubaciones difíciles o procedimientos breves, la vía respiratoria por mascarilla laríngea puede proporcionar el control adecuado de las vías respiratorias.⁴

Después de la cirugía

Después de la cirugía, aún existen un gran riesgo de complicaciones en las vías respiratorias de pacientes con MPS II. Un edema de la laringe y otros tejidos en estos pacientes puede ocasionar que la extubación resulte complicada, incluso imposible. La extubación temprana de estos pacientes puede reducir el riesgo de un edema pulmonar postobstructivo que complique la obstrucción de las vías respiratorias superiores. Utilizar la mezcla de helio y oxígeno en el momento de la extubación puede aliviar la obstrucción de las vías respiratorias superiores y mejorar los resultados, ya que la densidad reducida de esta mezcla de aire disminuye el trabajo respiratorio y aumenta las tasas de flujo de aire lineal.⁴

La recuperación de la anestesia puede ser lenta en pacientes con MPS II y es posible que estos no puedan mantener una vía respiratoria después de la extubación, lo que puede exigir una reintubación o traqueostomía urgentes: se han informado edemas posquirúrgicos hasta 27 horas después de la cirugía.²



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/0023 Febrero 2023



Resumen

Los pacientes con MPS II presentan síntomas que generalmente requieren procedimientos quirúrgicos y anestésicos asociados con frecuencia, y a menudo requieren un manejo multidisciplinario de un equipo experimentado.^{2,3} A fin de que el anesthesiólogo esté preparado para las dificultades anatómicas/posicionales que encontrará, una nasoendoscopia flexible, una tomografía computarizada de las vías respiratorias o una broncoscopia grabada en video de las vías respiratorias mediante un broncoscopio flexible con fibra óptica pueden ser estudios útiles.^{2,4} La intubación de pacientes con MPS II con un broncoscopio flexible resulta eficaz, pero es necesario el cuidado para evitar la compresión de la médula espinal por la inestabilidad atloaxoidea o hiperextensión del cuello.^{4,5} Después de la cirugía, existe el riesgo de un edema posquirúrgico, por lo que la supervisión es fundamental.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. Scarpa M. Mucopolysaccharidosis Type II. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*, Seattle (WA); University of Washington, Seattle, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1274/> [2007].



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.