

Manifestaciones clínicas de MPS VI

Sistemas corporales	Complicaciones
Oído, nariz, garganta y respiratorio ^{5,6}	<p>La acumulación de GAGs en la orofaringe y vía aérea, combinada con rasgos dismórficos típicos y enfermedad pulmonar restrictiva puede causar</p> <ul style="list-style-type: none"> • Engrosamiento de la nariz, labios y lengua • Deficiencia auditiva severa • Otitis media recurrente • Estrechamiento de la tráquea y secreciones espesas y excesivas • Apnea obstructiva del sueño <ul style="list-style-type: none"> • Infecciones pulmonares y neumonías recurrentes • Problemas esqueléticos y disminución de la función y el volumen pulmonar • Necesidad de un dispositivo respiratorio como una máquina CPAP o inserción quirúrgica de un tubo endotraqueal para facilitar la respiración
Cardiovascular ^{2,4,7}	<p>Las anomalías cardiovasculares son una de las causas principales de morbilidad y mortalidad entre los pacientes con MPS VI</p> <ul style="list-style-type: none"> • Soplos cardíacos • Degeneración de la válvula mitral y aórtica • Anomalías electrocardiográficas <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de la arteria coronaria • Estrechamiento vascular sistémico e hipertensión • Cardiomiopatía
Esquelético ^{2,4,5}	<p>En los pacientes con MPS VI se observan deformidades esqueléticas con otras manifestaciones clínicas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disostosis múltiple • Lesión de médula espinal o raíz nerviosa • Rasgos faciales toscos • Baja estatura • Anomalías articulares <ul style="list-style-type: none"> • Restricción de la caja torácica • Deficiencia de crecimiento • Enanismo profundo • Movilidad limitada • Manos en garra
Oftálmico ^{2,4,8,9}	<p>La insuficiencia visual ocurre en el ~40% de los pacientes con MPS VI</p> <ul style="list-style-type: none"> • La mayoría de los pacientes son hipermétropes • La opacidad corneal ocurre en el 95% de los pacientes • Retinopatía <ul style="list-style-type: none"> • Anormalidades del nervio óptico • Hipertensión ocular y glaucoma
Dental ¹⁰	<p>Las anomalías dentales son comunes en pacientes con MPS VI e incluyen hipoplasia condilar mandibular</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipoplasia condilar mandibular • Mala posición de dientes no erupcionados • Foliculos dentales de gran tamaño <ul style="list-style-type: none"> • Mordida abierta anterior • Constricción maxilar • Taurodontismo
CNS/PNS ^{2,4}	<p>MPS VI no implica una insuficiencia directa de la actividad del SNC, es por eso que el paciente presenta una inteligencia normal a pesar de la gran carga física de la enfermedad</p> <ul style="list-style-type: none"> • La acumulación de GAGs causa síndrome de túnel carpiano, presión intracraneal y compresiva progresiva mielopatía • Pérdida de destreza y flexión fija <ul style="list-style-type: none"> • Estenosis del SNC y compresión de la médula espinal • Dolor severo causado por nervios o raíces nerviosas comprimidos o traumatizados
Sistema corporal ²	<p>El abdomen en pacientes con MPS VI es grande y protuberante debido al agrandamiento del hígado y bazo, y es frecuente la presencia de hernia inguinal y/o umbilical</p>