

**Compromiso respiratorio más frecuente en pacientes con MPS<sup>11</sup>**

<b>Región anatómica</b>	<b>Síntomas</b>	<b>Patofisiología</b>
Aspecto ONG	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rinorrea crónica</li> <li>• Otitis media con efusión</li> <li>• Pérdida auditiva</li> <li>• Hiperтроfia asdenotonsiliar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No claro</li> <li>• Conductiva y neurosensorial</li> <li>• Depósitos GAG</li> </ul>
Vía superior	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Macroglosia</li> <li>• Estrechamiento faríngeo</li> <li>• Limitación de abertura total de la boca</li> <li>• Estridor, laringomalacia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Depósitos GAG</li> <li>• Multifactorial</li> <li>• Movilidad reducida de la articulación temporomandibular</li> <li>• Depósitos en epiglotis y aritenoides y disminución del tono muscular</li> </ul>
Vía inferior	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estenosis subglótica</li> <li>• Traqueomalacia/estenosis</li> <li>• Bronquiomalacia</li> <li>• Bronquitis/neumonía</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Depósitos GAG</li> <li>• Depósitos GAG en submucosa y cartílago con inestabilidad de anillos traqueales</li> <li>• Depósitos GAG en la submucosa</li> <li>• Aumento de secreciones, poca desobstrucción de las vías aéreas</li> </ul>
Enfermedad pulmonar restrictiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Insuficiencia respiratoria progresiva</li> <li>• Distensión abdominal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cifosis, escoliosis, aplanamiento de los cuerpos vertebrales</li> <li>• Costillas y ángulo costovertebral anormales</li> <li>• Hepatoesplenomegalia</li> </ul>
Trastornos del sueño	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Apnea mayormente obstructiva</li> <li>• Posible ciclo de apnea central y alteración del sueño</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Obstrucción de la vía aérea</li> <li>• Apnea central: hidrocefalia, compresión de médula espinal, degeneramiento neuronal</li> </ul>

Adaptado de Muhelebach, *Paediatr Respir Rev* , 2011.

Abreviaturas: ONG (Otorrinolaringología); GAG (glucosacarídeos); MPS (mucopolisacaridosis)