



Caso clínico

Síndrome de Morquio en cesárea bajo anestesia general: reporte de un caso

Morquio syndrome in cesarean section under general anesthesia: a case report

¹Lucio-Medina IM, ²Rincón-Sánchez O, ³Pizaña-Vázquez SA, ⁴Peña-García I, ⁵López-García R.

¹Medico residente de Anestesiología de tercer año. Universidad Autónoma de Tamaulipas.

Hospital General de Matamoros "Dr. Alfredo Pumarejo Lafaurie." ²Médico Anestesiólogo adscrito en Anestesiología en Hospital General de Matamoros "Dr. Alfredo Pumarejo Lafaurie." ³Medico Anestesiólogo, Jefe de Departamento de Anestesiología en Hospital General de Matamoros "Dr. Alfredo Pumarejo Lafaurie." Tamaulipas, México.

Resumen

Las *mucopolisacaridoses* (MPS) son un grupo heterogéneo de trastornos metabólicos, generalmente heredados de manera autosómica recesiva, caracterizados por la falta de enzimas útiles para la descomposición de *Glicosaminoglicanos* (GAGs) (1). Las anormalidades resultantes de la *condrogénesis* y la posterior *osteogénesis* (disostosis múltiple) son en gran parte responsables del fenotipo típico con elementos visibles tales como estatura corta, *cifoescoliosis*, pecho prominente con forma de campana/barril, protuberancia frontal, *genu valgum* (rodillas inconscientes) y laxitud en las articulaciones (6). Presentamos el caso de una paciente para resolución del embarazo portadora de una *mucopolisacaridoses* tipo IV. La falta de evidencia bibliográfica sobre este tipo de pacientes obstétricas, es el motivo por

el que compartimos nuestra experiencia en el manejo de esta enfermedad.

Palabras clave: Síndrome de *Morquio*, *mucopolisacaridoses* y embarazo, anestesia general, vía aérea difícil.

Abstract

The mucopolysaccharidoses (MPS) are an heterogeneous group of metabolic disorders, usually inherited in an autosomal recessive manner, characterised by the lack of enzymes useful for decomposition of *glycosaminoglycans* (GAGs) (1). Resulting from abnormalities of the chondrogenesis and *osteogenesis rear* (*Dysostosis multiplex*) are largely responsible for the typical phenotype with visible elements such as short stature, kyphoscoliosis, chest prominent campaign/barrel-shaped, frontal bossing,



genu valgum (unconscious knees) and laxity in the joints (6). We present the case of a patient for resolution of pregnancy carrying a *Mucopolysaccharidosis* type IV. The lack of evidence literature about this type of obstetric patients, is the reason why we share our experience in the management of this disease.

Keywords:

Morquio syndrome, Mucopolysaccharidosis and pregnancy, general anesthesia, difficult airway.

Introducción

Entre los años 1900 y 1913, **John Thompson** realizó la primera descripción de un caso de MPS, y en 1917, *Charles Hunter* publicó por primera vez sobre este grupo de enfermedades (2). Por otro lado, la MPS IV tipo A fue descrita en 1929 por *Morquio en Montevideo, Uruguay* (3). Estas deficiencias enzimáticas conducen a una deposición sistémica progresiva y almacenamiento de GAG, lo que finalmente resulta en una disfunción del sistema multiorgánico (4).

La deficiencia de la enzima Nacetilgalactosamina-6-sulfato sulfatasa (GALNS) da como resultado la acumulación de *glicosaminoglicanos* (GAG), principalmente *keratan sulfato* y *condroitín-6-sulfato* en el cartílago y la matriz extracelular del tejido conectivo (5).

Afecta de igual manera a hombres y mujeres, con una incidencia de 1 en 200.000 nacidos vivos (3). Las anomalías resultantes de la *condrogénesis* y la posterior *osteogénesis*

(disostosis múltiple) son en gran parte responsables del fenotipo típico con elementos visibles tales como estatura corta, *cifoescoliosis*, pecho prominente con forma de campana/barril, protuberancia frontal, *genu valgum* ("rodillas inconscientes") y laxitud en las articulaciones (6).

Otras como subluxación *atlantoaxial* y *mielopatía* cervical son hallazgos clínicos usuales. Las (MPS) son un grupo heterogéneo de trastornos metabólicos generalmente heredados de manera autosómica recesiva, caracterizados por la falta de enzimas útiles para la descomposición de GAGs) (1).

Entre los desafíos anestésicos que se manifiestan en este síndrome, son problemas respiratorios debido a un defecto restrictivo en caja torácica, obstrucción de la vía aérea superior con la cabeza en flexión, inestabilidad *atlantoaxial* y compresión de la médula espinal cervical debido a la hipoplasia del canal medular (7); los tres últimos con frecuencia crean dificultades y requieren extrema precaución con el manejo de la vía aérea (VA) (8).

Las MPS son las únicas displasias esqueléticas en las que se dispone una terapia farmacológica. En el caso de la MPS cuatro (IV) tipo A, recientemente la FDA ha aprobado la comercialización de una terapia de remplazo enzimático recombinante (9).

Sin embargo, la mayoría de los pacientes con MPS requieren anestesia por múltiples intervenciones quirúrgicas, ya sea para ayuda en el manejo de la misma enfermedad,



padecimientos agregados o en este caso dicho síndrome relacionado con embarazo

Caso clínico

Paciente femenina, 27 años de edad, 38.5 kg de peso, 1.38 m de estatura, sin historial médico previo, fue presentada por el departamento de ginecología con diagnóstico de primera gesta con embarazo de 39.2 semanas de gestación valorado por fecha de última regla, trabajo de parto fase inicial con *oligohidramnios* y paridad satisfecha portadora de MPS cuatro (IV) tipo A, síndrome de *Morquio*, la paciente no cuenta con estudio genético que confirme el diagnóstico, sin embargo está informada respecto a su condición.

La paciente concedió consentimiento para este reporte: Ingresó al Hospital General de Matamoros, Tamaulipas "Dr. Alfredo Pumarejo Lafaurie" en Enero 2018, fue programada para *cesárea Kerr* más oclusión tubarica bilateral. Como antecedente personal no patológico, la paciente en su nacimiento fue obtenida por *cesárea* producto de un embarazo gemelar, sin complicaciones, en la cual el segundo gemelo presentó fenotipo normal.

Se realiza valoración pre-anestésica previo al evento quirúrgico donde la exploración física reveló una paciente aparentemente sana, consciente, con mucosas deshidratadas, apertura oral mayor a 3 cm, *macroglosia grado II*, *Mallampati III* (Figura 1), maxilar inferior prominente (Figura 2), cuello corto, *Patil III*, dificultad a la hiperextensión (Figura 3), arrojando predictores de una vía aérea

difícil, además se identifica tórax con diámetro antero-posterior aumentado, la presencia de *cifoescoliosis toracolumbar*



Figura 1

Apertura oral mayor a 3 cm

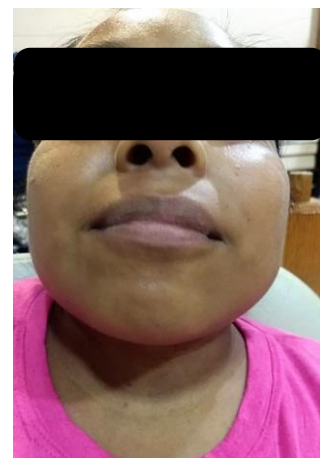


Figura 2

Maxilar inferior.



Figura 3

Hiperextensión del cuello.



(Figura 4), la paciente no presentaba datos obvios de estenosis en ningún nivel de canal medular. Examen clínico incluyendo respiratorio, neurológico y los sistemas cardiovasculares eran normales.



Figura 4
Cifoescoliosis
toracolumbar

Manejo anestésico

Se manejó con anestesia general, en quirófano se realiza monitorización tipo 1, donde la presión arterial fue 110/83 mm Hg, presión arterial media 92 mm Hg, en posición decúbito supino. La pre-oxigenación fue con mascarilla facial, oxígeno al 100% a 4 lts/min, simultáneamente se inicia inducción endovenosa con propofol 100 mg, nalbuphina 5 mg y cisatracurio 2 mg, se hizo laringoscopia directa con hoja MAC 3, durante la cual se mantuvo la cabeza en posición neutra, se identifica *Cormack-Lehane* grado I y tráquea desviada a la derecha, se inserta tubo orotraqueal del número seis sin complicaciones.

Se corrobora la adecuada instalación del tubo endotraqueal mediante la curva de capnografía y auscultación de campos pulmonares; se manejó mediante ventilación manual. Mantenimiento anestésico con *sevoflurano*, oxígeno al 100% 2 lts/min. Se obtuvo producto único vivo, *capurro* 38 semanas de gestación, *Apgar* 8/9. Se administró *oxitocina* 10 unidades y analgésicos endovenosos. Finaliza procedimiento quirúrgico una hora diez minutos posteriores. Se administró lidocaína 40 mg e hidrocortisona 50 mg al momento de recuperar la ventilación espontánea.

Tras cumplir con parámetros de extubación se decidió retirar tubo orotraqueal sin complicaciones. Cuantificación de sangrado 450 mL, uresis 100 mL y administración total de soluciones cristaloides 800 mL. La paciente acude a consulta de seguimiento siete días posteriores, en la que reporta no presentar ninguna complicación (Figura 5).



Figura 5
Estado físico
general.



Discusión

El síndrome de *Morquio*, también conocido como *mucopolisacaridosis* tipo IVA es un desorden autosómico recesivo causado por deficiencia de sulfato de 6-n-acetilgalactosamina.

Esta es la forma más común de presentación del síndrome. Los pacientes cursan con talla baja, tronco corto, ausencia de retraso mental y *xifosis*; también se puede presentar facies tosca, opacidad corneal, hipoacusia, *valvulopatía* cardíaca y hepatomegalia leve.

La mayoría de los pacientes con MPS requieren anestesia por múltiples intervenciones quirúrgicas, ya sea para ayuda en el manejo de la misma enfermedad, padecimientos agregados o en este caso dicho síndrome relacionado con embarazo.

Los inconvenientes en el manejo de la vía respiratoria en estos pacientes suelen ser complicadas por la inestabilidad de la columna cervical y el riesgo de subluxación (5). Además, tejido faríngeo voluminoso, debido a la deposición de *mucopolisacaridos* en los tejidos blandos de la orofaringe, piso de la boca, epiglotis, pliegues *aritenopigloticos* y la *macroglosia* pueden obligar al uso de un tubo orotraqueal más pequeño, mientras que la presencia de maxilares prominentes, apertura oral limitada y un cuello corto hacen la laringoscopia directa difícil de realizar(10).

La anatomía única y la vía aérea extremadamente sensible podrían resultar en una intubación fallida (4). Incluso, podría guiarnos a una situación “*cannot intubate/cannot ventilate*” (no puedo

intubar/ no puedo ventilar), que no fue el caso de este reporte. La complejidad del manejo anestésico en pacientes con síndrome de *Morquio* ha sido previamente descrita en múltiples ocasiones, principalmente en literatura pediátrica.

Este es uno de los primeros casos reportados en la bibliografía, existe un caso previo reportado en Chile en Abril del 2005, el cual fue manejado mediante anestesia regional (3).

En nuestra paciente distinguimos rasgos faciales toscos como inclinación frontal, estrechado apertura nasal, *macroglosia*, a pesar de una apertura oral adecuada, movimientos restringidos del cuello y las anomalías esqueléticas como *cifoescoliosis*, agregando las modificaciones fisiológicas de pacientes obstétricas, lo que predecía ventilación e intubación difíciles. Sin embargo, se tomaron consideraciones especiales con la columna cervical limitando los movimientos del cuello, disminuimos el diámetro del tubo orotraqueal.

Consolidamos los estándares ya descritos para manejar la vía aérea de pacientes obstétricas junto con el estudio de manejo de vía aérea en pacientes con MPS Tipo IV en cuanto las de las modificaciones estructurales que alberga, para lograr el adecuado manejo anestésico.

Conclusión

La controversia de la anestesia general en pacientes obstétricas aún existe, pero



entendiendo el síndrome y los cambios fisiológicos del embarazo en su conjunto, con la evaluación cuidadosa de los factores de riesgo anestésicos previo a la cirugía, permite al anesthesiólogo anticipar problemas que puedan surgir, sin embargo creemos que la atención esencial en estos pacientes debe ser por un equipo multidisciplinario. Esperamos que nuestra experiencia en este manejo sirva como antecedente para casos próximos.

Referencias

1. Morquio L. Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. *Arch Med Enfants* 1929; 32:129-140.
2. Rosaldo-Abundis O, Pasos-Aldaz DA, Jiménez-Maldonado ZP. Síndrome de Morquio. *Revista Salud Quintana Roo*. 2016; 9(34):12 -15.
3. Salinas H, Preisler J, Astudillo J, Cerda S, y col. Síndrome de morquio (mucopolisacaridosis tipo iv) y embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2005; 70(6): 400-403 *Rev Chil Obstet Ginecol* 2005; 70(6).
4. Hendriksz CJ, Lavery C, Coker M, Ucar SK, et al. Burden of disease in patients with Morquio A syndrome: results from an international patient-reported outcomes survey. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9:32.
5. Drummond JC, Krane EJ, Tomatsu S, et al. Paraplegia after epidural-general anesthesia in a Morquio patient with moderate thoracic spinal stenosis. *Can J Anaesth*. 2015; 62(1):45-49. Doi: 10.1007/s12630-014-0247-1.
5. Tomatsu S, Mackenzie WG, Theroux MC, et al. Current and emerging treatments and surgical interventions for Morquio a syndrome: a review. *Res Rep Endocr Disord*. 2012; 65-77.
6. Shivajirao T, Wasmatkar N, Gore P y col. Anesthetic considerations in Morquio syndrome: A case report. *Anaesth, Pain & Intensive Care* 2013; 17(1):
7. Theroux MC, Nerker T, Ditro C, Mackenzie WG. Anesthetic care and perioperative complications of children with Morquio syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2012; 22:901-907.
8. Piña-Aguilar RE, Vera-Loaiza A, Santillan-Hernandez Y. Sobre el diagnóstico de una displasia ósea rara en un paciente mexicano. *Rev Mex Ortop Ped* 2014; 16(1); 35-37.
9. McLaughlin AM, Frooq M, Donnelly B, Foley K. Anesthetic considerations of adults with Morquio's syndrome. a case report. *Anesthesiology* 2010;10(2): <http://www.biomedcentral.com/1471-2253/10/2>