

Compromiso respiratorio más frecuente en pacientes con MPS¹¹

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

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

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