

## Manejo exitoso de vía aérea con dispositivo *King Vision* en un niño con síndrome de Morquio: reporte de caso

### Successful airway management with King Vision device in a child with Morquio syndrome: case report

Lina Maritza Guerra<sup>1</sup>, Mario Andrés Zamudio<sup>2</sup>, Jonny Arbey Salazar<sup>3</sup>

#### RESUMEN

*El síndrome de Morquio, mucopolisacaridosis tipo IV, es un trastorno poco frecuente, secundario a la acumulación de depósitos lisosomales, representa un gran reto para el manejo de vía aérea por inestabilidad atlanto axial, estatura corta, inestabilidad de cordón medular, hipoplasia odontoidea, Pectus carinatum y distorsión de la anatomía de la vía aérea. Se presenta un caso de manejo de vía aérea exitosa por grupo de vía*

#### ABSTRACT

*Morquio syndrome also called type IV mucopolysaccharidosis, is a condition produced by lysosomal deposit. Morquio syndrome have several implications in the airway management because is characterized by C1-C2, instability, short height, cervical spine instability, odontoid hypoplasia, and Pectus carinatum, this, in addition to airway anatomy distortion. This is a case report of successful airway management with video laryngoscopy of a child whit*

---

#### Historia del artículo:

Fecha de recepción: 27/11/2016

Fecha de aceptación: 15/02/2017

1 Universidad de Antioquia.

2 Universidad de Antioquia, Sindicato Antioqueño de Anestesia, Servicio de Anestesia, Facultad de Medicina.

3 Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente, Servicio de Anestesia, Facultad de Medicina.

**Correspondencia:** Mario Andrés Zamudio, Servicio de Anestesia, Hospital Universitario San Vicente Calle 64 #51D-154. Medellín, Colombia Teléfono: 4441333 Ext 2510. Correo: marioandres.zamudio@gmail.com

*aérea difícil, con videolaringoscopia y estabilización cervical en línea de un paciente de 10 años con síndrome de Morquio. El uso de videolaringoscopia es de utilidad en el manejo de los pacientes con vía aérea difícil anticipada en pediatría.*

**Palabras Clave:** Manejo de la Vía Aérea, Mucopolisacaridosis IV, Laringoscopia, Intubación Intratraqueal, reporte de caso.

*anticipated difficult airway whit Morquio syndrome. The video laryngoscopes are a good choice for management of anticipated difficult airway in child patients.*

**Key words:** Airway Management, Mucopolysaccharidosis IV, Laryngoscopy, Intubation, Intratracheal, case report.

## INTRODUCCIÓN

La video laringoscopia es una herramienta de uso creciente en el paciente pediátrico; es una técnica que permite una mejor visión de la glotis, disminuye el número de intentos de intubación y evita complicaciones en la vía aérea difícil anticipada y no anticipada, tanto en el quirófano como en unidades de cuidado intensivo pediátrico (1-2). El manejo de la vía aérea en el síndrome de Morquio representa un gran reto para el anestesiólogo, ya que por la inestabilidad cervical propia de la patología, existe el riesgo de lesión neurológica irreversible con las maniobras de intervención de vía aérea (3). Este manuscrito presenta el caso clínico de un niño con síndrome de Morquio, programado para epifisiodesis abierta de fémur, tibia y peroné, manejado con anestesia general. El abordaje de la vía aérea se hizo con estabilización cervical en línea y videolaringoscopia angulada con dispositivo *King Vision*, valva no canalada y guía semirrígida. El procedimiento fue exitoso al primer intento de intubación y el paciente no presentó hipoxemia u otros eventos adversos.

## Presentación del caso

Se trata de un niño de 10 años de edad con diagnóstico de mucopolisacaridosis tipo IVA (síndrome de Morquio) con confirmación bioquímica. Dentro de los hallazgos clínicos el paciente presentaba opacidad corneal, macroglosia, cuello corto y pectus carinatum con cartílagos angulados; adicionalmente, signos clínicos de genu valgo bilateral con centro de rotación de deformidad CORA (*Center of rotation of angulation*), en fémur distal. El ortopedista lo programó para la realización de cirugía: epifisiodesis abierta de fémur, tibia y peroné.

Durante la valoración preanestésica se encontró un paciente de 20 kg, talla: 130 cm sin condiciones cardiacas

activas, sin diagnóstico ni clínica de síndrome de apnea del sueño. Presentaba ecocardiografía en límites aceptables, buena capacidad funcional, con limitación para la extensión cervical y macroglosia leve, sin otros predictores de vía aérea difícil. Por estos hallazgos se solicitó la participación de grupo de vía aérea difícil.

El paciente se clasificó como “vía aérea difícil anticipada” y por lo tanto, se decidió realizar intubación bajo anestesia general y ventilación espontánea. La fibroscopia flexible con paciente despierto no se consideró apropiada por la nula colaboración del paciente pediátrico.

Se realizó una inducción anestésica inhalatoria con óxido nitroso y sevoflurano y por vía venosa se administró Fentanilo 40 mcg, lidocaína 20 mg, propofol 60 mg y dexametasona 4 mg. Tras la inducción anestésica, se soportó la ventilación con máscara facial sin dificultad y luego se realizó estabilización cervical en línea (Figura 1). Posteriormente, se realizó intubación orotraqueal con videolaringoscopio *King Vision* con valva sin canal, se pasó tubo 4.5 con balón, usando guía semirígida pediátrica al primer intento y sin complicaciones (Figura 2).

El periodo transoperatorio transcurrió sin complicaciones y finalmente se extubó el paciente despierto. El seguimiento posoperatorio se realizó en la unidad de cuidados posanestésicos con la utilización de monitoria ASA básica y durante aproximadamente cuatro horas; durante el posoperatorio no se presentaron complicaciones ni episodios de hipoxemia.

Posteriormente, el paciente fue trasladado a sala de hospitalización y egresado. Se realizó seguimiento telefónico 10 días después reportado como normal en la historia clínica.

Figura 1. Soporte de ventilación con estabilización cervical en línea.



Figura 2. Intubación exitosa con videolaringoscopia angulada dispositivo King Vision



## Sobre el síndrome de Morquio

El diagnóstico temprano de esta entidad patológica es crítico para mejorar los desenlaces de los pacientes (1). La medición de glicosaminoglicano (GAG) urinario y test de actividad enzimática en sangre pueden hacer sospechar Morquio tipo A pero un diagnóstico definitivo requiere la demostración de actividad reducida de la enzima N-acetilgalactosamina-6-sulfato sulfatasa (GALNS) en leucocitos o fibroblastos (4).

La mucopolisacaridosis tiene múltiples manifestaciones clínicas en todos los sistemas lo cual puede crear retos en el manejo anestésico. A nivel musculoesquelético hay cambios con prevalencias del 93%: estatura corta y cuello corto (2). Las cifoescoliosis son las anomalías espinales más comunes; también se encuentra enfermedad discal y displasia de odontoides que puede resultar en inestabilidad cervical (hasta en un 65% de los pacientes) (2). Así mismo, se pueden presentar displasia de cadera (71% de los pacientes, *genu valgo* y *Pectus carinatum*).

Cabe resaltar que la obstrucción de vía aérea superior es progresiva en el tiempo ya que la acumulación de mucopolisacarido continua toda la vida, produciendo restricción respiratoria y anomalías dentales que podría predisponer a pérdida dental (2).

El manejo hemodinámico debe tener en cuenta anomalías cardiovasculares como cardiopatía restrictiva y patología valvular (2).

## Consideraciones anestésicas

Además de la acumulación de los glucosaminoglicanos que afectan las vías respiratorias superiores e inferiores, los pacientes con síndrome de Morquio pueden presentar macroglosia, alteraciones en el cráneo o la columna vertebral que causan inestabilidad cervical, distorsión de la tráquea, traqueobroncomalacia y secreciones espesas que pueden llevar a oclusión de la vía aérea tras la flexión del cuello (5).

La insuficiencia respiratoria es la principal causa de morbilidad y mortalidad en estos pacientes y puede ser debido a enfermedad respiratoria obstructiva o restrictiva (6); la enfermedad restrictiva puede desarrollarse debido a una pequeña y anormal caja torácica o alteración de la motilidad diafragmática (5).

La acumulación anormal de mucopolisacáridos en las arterias coronarias, válvulas cardíacas y miocardio también se encuentra en estos pacientes, conduciendo a cardiomiopatía, isquemia de miocardio y la disfunción valvular.

Por lo tanto, cualquier cirugía electiva requiere una evaluación preoperatoria de factores de riesgo anestésico y debe ser realizada por un equipo experimentado y en lo posible en centros familiarizados con trastornos de mucopolisacaridosis.

## DISCUSIÓN

Las características del síndrome de Morquio no deben ser subestimadas ya que su vía aérea difícil puede predisponer a complicaciones neurológicas derivadas tanto de la hipoxemia, encefalopatía isquémica, como de la manipulación en vía aérea y cuadriplejía.

Los videolaringoscopios de valva angulada son equipos que permiten la visión indirecta de la glotis, por tal razón no requieren alineación de ejes laringeo, faríngeo y oral, evitando la movilización cervical (7). Estos dispositivos

han demostrado de manera consistente una mejoría en la visión glótica y han llegado a disminuir el número de intentos de intubación en la población pediátrica (1-2). Las guías de práctica clínica recientes recomiendan los videolaringoscopios como una alternativa a la laringoscopia directa en el primer plan de manejo en el contexto de la vía aérea difícil no anticipada (8-9).

Este caso de Síndrome de Morquio se manejó de manera exitosa con videolaringoscopia angulada con dispositivo *King Vision* valva no canalada y estilete semirrígido en plan A, logrando intubación al primer intento con estabilización cervical. Existen reportes en la literatura de videolaringoscopia en el paciente con mucopolisacaridosis (10) y de intubación con Fibroscopia sobre supraglóticos (3, 11).

Se decidió usar óxido nitroso para inducción por gravedad, pero no se mantuvo la fracción de oxígeno inspirada en 100%. Después de la ventilación espontánea soportada con máscara facial, se decidió realizar extubación con el paciente completamente despierto ya que así se asegura la presencia de reflejos protectores de vía aérea.

En el ámbito del aprendizaje práctico, los dispositivos de video permiten una relación docente alumno más efectiva y han demostrado tener curvas de aprendizaje cortas en comparación con la laringoscopia directa. Por otra parte minimizan los movimientos de la columna cervical.

## CONCLUSIÓN

Se presenta la video laringoscopia angulada como una alternativa segura en el paciente con vía aérea difícil anticipada en pediatría y se plantea que la técnica con este dispositivo puede ser una herramienta segura en los casos como el síndrome de Morquio.

## Consentimiento informado

Antes de iniciar el manejo, se solicitó específicamente autorización firmada por el acudiente del paciente para realizar la presente publicación.

## REFERENCIAS

1. Grunwell JR, Kamat PP, Miksa M, Krishna A, Walson K, Simon D, et al. Trend and Outcomes of Video Laryngoscope Use Across PICUs. *Pediatr Crit Care Med*. 2017;18(8):741-749.
2. Fiadjoe JE, Nishisaki A, Jagannathan N, Hunyady AI, Greenberg RS, Reynolds PI, et al. Airway management complications in children with difficult tracheal intubation from the Pediatric Difficult Intubation (PeDI) registry: a prospective cohort analysis. *Lancet Respir Med*. 2016;4(1):37-48.
3. Chaudhuri S, Duggappa AK, Mathew S, Venkatesh S. Safe intubation in Morquio-Brailsford syndrome: A challenge for the anesthesiologist. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2013;29(2):258-61.
4. Charrow J, Alden TD, Breathnach CA, Frawley GP, Hendriksz CJ, Link B, et al. Diagnostic evaluation, monitoring, and perioperative management of spinal cord compression in patients with Morquio syndrome. *Mol Genet Metab*. 2015;114(1):11-8.
5. Tomatsu S, Averill LW, Sawamoto K, Mackenzie WG, Bober MB, Pizarro C, et al. Obstructive airway in Morquio A syndrome, the past, the present and the future. *Mol Genet Metab*. 2016;117(2):150-6.
6. Theroux MC, Nerker T, Ditro C, Mackenzie WG. Anesthetic care and perioperative complications of children with Morquio syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2012;22(9):901-7.
7. Holm-Knudsen R. The difficult pediatric airway—a review of new devices for indirect laryngoscopy in children younger than two years of age. *Paediatr Anaesth*. 2011;21(2):98-103.
8. Sunder RA, Haile DT, Farrell PT, Sharma A. Pediatric airway management: current practices and future directions. *Paediatr Anaesth*. 2012;22(10):1008-15.
9. Black AE, Flynn PE, Smith HL, Thomas ML, Wilkinson KA, Ireland AoPAoGBa. Development of a guideline for the management of the unanticipated difficult airway in pediatric practice. *Paediatr Anaesth*. 2015;25(4):346-62.
10. Dullenkopf A, Holzmann D, Feurer R, Gerber A, Weiss M. Tracheal intubation in children with Morquio syndrome using the angulated video-intubation laryngoscope. *Can J Anaesth*. 2002;49(2):198-202.
11. Dhangar S, Adinarayanan S, Vinayagam S, Kumar MP. I-gel assisted fiberoptic intubation in a child with Morquio's syndrome. *Saudi J Anaesth*. 2015;9(2):217-9.