

## MANAGEMENT OF MPS AND ML

La gerencia de la introducción consiste en cuidado de apoyo y tratamiento de complicaciones. La naturaleza progresiva de la implicación del órgano dicta la necesidad de la evaluación constante del status clínico. La meta de la evaluación sistemática es mejorar la calidad de la vida para el paciente de MPS/ML y la familia. Se ordena este librete basó en un acercamiento de sistemas a los problemas clínicos. Nadie médico o médico asistencia abastecedor ser capaz para repartir con todo médico problema que poder ocurrir en uno individuo con MPS/ML. Cada sistema o subspecialty área ser presentar como uno sección con uno revisión clínico característica, de diagnóstico procedimiento que ser disponible y gerencia / tratamiento opción.

El sistema nervioso de Cantral (neurología) el cerebro y la médula espinal es protected de lesión por el líquido cerebroespinal que circula alrededor de ellos. En individuos con MPS/ML, el cirulation del líquido en un cierto plazo puede bloquearse para no poderlo tomar nuevamente dentro de la circulación sanguínea. La obstrucción (presión creciente hydrocephalus)creates el comunicarse dentro de la pista, que puede presionar en el cerebro y causar dolores de cabeza y el desarrollo retrasado posible. Las muestras físicas del hydrocephalus pueden incluir el sentido, la ataxia (movimientos desequilibrados), dolores de cabeza, vomitar, y " ojos disminuidos de la puesta del sol ". Porque el hydrocephalus que ocurre en MPS/ML se convierte muy lentamente concluído meses a los años, las muestras típicas no se consideran ni se asumen comúnmente de ser debido al involvment progresivo del cerebro que ocurre en MPS/ML. La carencia del papilledema (hinchazón alrededor del disco óptico) no elimina hydrocephalus en individuos con MPS/ML.

Si se sospecha el hydrocephalus, el estudio de la proyección de imagen del cerebro (exploración de CT o de MRI) debe ser realizado. Un punture de la madera de construcción con medidas de la presión es otra manera de evaluar si existe el hydrocephalus. Si su doctor confirma que el hydrocephalus el comunicarse está presente, puede ser tratado por la inserción de un tubo fino (desviación), que drena el líquido del cerebro en el abdomen (ventriculoperitoneal o desviación de VP). La desviación tiene una válvula sensible de la presión, que permite que el líquido espinal sea drenado en el abdomen cuando la presión alrededor del cerebro llega a ser demasiado alta.

El desvío del hydrocephalus de la comunicación es beieved para mejorar la calidad de la vida. Se sospecha, pero no ser probado que el hydrocephalus puede contribuir a la deterioración neurológica. Por lo tanto, la detección temprana y el tratamiento del hydrocephalus deben ser considerados.

Un tomogography computado (CT) o exploración de la proyección de imagen de resonancia magnética (MRI) se debe realizar rutinariamente en la diagnosis. CT o MRI periódico explora el should se realice en niños de un II con MPS o el ml El frquency de los estudios de la proyección de imagen depende del grado de la implicación neurológica de cada niño y de los resluts de la exploración anterior. Que los propósitos del managment, es importante tengan presente que los niños con la mayor implicación neurológica tienen un riesgo más alto para deveolping hydrocephalus. La ampliación de Preogressive de los ventrículos y/o de la presión flúida espinal cerebral elevada (CSF) es dos criterios para considerar que desvía en individuos con MPS/ML que estén en el riesgo para el hydrocephalus.

Hydrocephalus con la presión elevada del CSF ocurre en MPS I, MPS II, MPS VI y MPS VII y se puede comúnmente asociar a un cierto grado de atrophy cortical (pérdida de células del cerebro). Children con MPS III desarrolla rutinariamente ventrículos agrandados, pero la presión elevada del CSF nunca no se ha documentado. En MPS III, los ventrículos agrandados se creen para ser debido a la presión atrophy y no elevada cortical del CSF. Sin embargo, Robertson et al, diario europeo de la pediatría, 157: 635, 1998, han señalado el desvío en individuos con MPS III pueden hiperactividad de los decreas y comportamiento agresivo.

Los asimientos son complicación más común entre pacientes con las formas severas de MPS. Seizures son comunes en el síndrome de Sanfilippo y pueden ocurrir por la mitad hasta un de estos individuos, típicamente en las últimas etapas de los desórdenes. En desórdenes de MPS, los asimientos son muy probablemente secundarios al daño progresivo del cerebro que ocurre debido al material salvado. Hay muchas medicaciones eficaces para tratar asimientos, y la medicación específica prescrita depende del tipo de asimiento experimentado. La evaluación del neurólogo se recomienda para determinar la mejor medicación para utilizar. Un electroencefalograma (EEG) puede ser necesario confirmar la diagnosis de un desorden del asimiento y ayudarle neurólogo en seleccionar la mejor medicación para controlar los asimientos. En general, los asimientos que ocurren en individuals con MPS no son difíciles de controlar, sino pueden ser muy alarmantes a los padres.

Debe haber problemas con la visión causada por los cambios a la retina, debido al glaucoma o debido a nublarse córneo. Es a menudo difícil determinarse qué combinación de problemas es responsable de la disminución de la vista. Un ophthalmologist (doctor del ojo) puede realizar estudios especiales para ayudar a determinarse si el problema es debido a un efecto sobre cómo la luz entra en el ojo (la córnea) o en cómo el ojo responde a la luz (la retina o la enfermedad óptica del nervio). Una evaluación inicial a la hora de evaluaitons de la diagnosis y de la rutina por un ophthalmologist pediátrico se recomienda para todos los individuos con MPS/ML.

El nublarse córneo, el glaucoma y el degeneraton retiniano son problemas comunes del ojo en MPS/ML. La córnea (Window circular en el frente del ojo) puede convertirse en nublado debido al almacenaje de los glycosaminoglycans (GAG), previamente llamado los mucopolysaccharides, que interrumpen las capas claras de la córnea. Los individuos con nublarse córneo son severos, él reducirán generalmente vista, especialmente en luz dévil. El glaucoma (presión creciente en el globo del ojo) puede también ocurrir en MPS, especialmente MPS I, y se trata típicamente con las medicaciones. El glaucoma es otra causa del photophobia en MPS.

El almacenaje en la retina (el tejido fino en la parte posteriora del ojo implicado en la visión) puede dar lugar a la degeneración de la retina. La degeneración retiniana conduce a menudo a la ceguera de noche (dificultad que ve en luz corta) y a la pérdida de visión periférica. La ceguera de noche puede dar lugar a un individuo que no desea recorrer en un área oscura en la noche o que no despierta en la noche y que no está asustado. La adición de una luz de la noche en un pasillo o un dormitorio puede ser benificial.

Para los individuos con la visión perceptiblemente reducida debido a nublarse córneo, el transplantaion de la córnea había sido realizado El transplantation de la córnea es generalmente benificial, pero la visión pobre puede persistir debido a la implicación subyacente de la retina o del nervio óptico. Es generalmente muy difícil para la degeneración del ophthalmolretinal y/o el nervio óptico atrophy está presente, uniforme con una córnea clara, visión disminuida puede persistir. La

repetición de nublarse córneo en la córnea trasplantada se ha promovido en algunos individuos. La repetición se cree para ser debido a la (GAG) que difunde lentamente en la córnea de los tejidos finos surrounding.

La pérdida de oído (sordera) es común en todos los tipos de desórdenes de MPS/ML. La pérdida de oído puede ser sordera conductora o sensorineural o ambas (del nervio) (sordera mezclada) y se puede hacer peor por infecciones frecuentes del oído. La pérdida de oído conductora es una anomalía en la conducción del sonido, implicando los huesos del oído medio, mientras que la pérdida de oído sensorineural es un defecto en la transmisión del sonido a lo largo del nervio.

El funcionamiento correcto del oído medio depende de la presión detrás del eardrum que es igual que la presión en el canal de oído externo y en la atmósfera. Esta presión es igualada por el tubo de Eustachian, que se ejecuta al oído medio de la parte posterior de la garganta. Si el tubo es bloqueado debido a los depósitos y/o a la inflamación de la GAG, la presión detrás del eardrum caerá y el tambor será trazado adentro. Si persiste esta presión negativa, el líquido de la guarnición del oído medio puede acumularse. La acumulación del líquido puede dar lugar a los media frecuentes del otitis (infecciones del oído) según lo considerado en MPS/ML. La presencia continuada del líquido (infecciones del oído medio) después de que el tratamiento antibiótico sea común y en tiempo puede llegar a ser gruesa como el pegamento.

Para quitar el líquido, una incisión pequeña se hace en el eardrum (myringotomy) y el líquido se aspira hacia fuera. Un tubo pequeño de la ventilación (estándar o tubo en forma de t) entonces se inserta para mantener el agujero abierto y para permitir que el aire entre del canal y del líquido externos de oído a drenar hacia fuera. En MPS/ML, el almacenaje en el tubo de Eutrachian puede requerir la colocación a largo plazo del tubo. Los tubos estándares de la ventilación colocados en el eardrum pueden caer rápidamente hacia fuera. Si sucede esto, el cirujano puede decidir utilizar los tubos en forma de t, que permanecen generalmente en el lugar mucho más largo. Se espera que una vez que el tubo de la ventilación esté en lugar, el líquido drene, dando por resultado pocas infecciones del oído y audiencia mejorada. La mayoría de los niños con MPS/ML requieren una luz, anestésico general para la colocación myringotomy y del tubo.

En la mayoría de los casos, la causa de la sordera permanente del merve es daños a las células de pelo minúsculas en el oído interno. Puede ser acompañado por la sordera conductora, en que caso la pérdida de oído se refiere como sordera mezclada. El nervio o la sordera conductora se puede manejar por la guarnición de una prótesis o de asistentes de oído en la mayoría de los individuos. La audiencia se prueba tradicionalmente con un audiograma. Sin embargo, children con MPS/ML tienen a menudo apuro el cooperar con la prueba de la audiencia, así que un ABR (resonse auditivo del vástago de cerebro) se puede hacer para evaluar la audiencia. Para muchos individuos con MPS/ML, la sedación o la anestesia general se puede requerir para realizar un ABR.

En general, se siente que las prótesis de oído son poco utilizadas en desórdenes de MPS/ML. Es importante que los individuos con MPS/ML hacen su audiencia vigilar regularmente así que los problemas se pueden tratar temprano para maximizar la capacidad del niño de aprender y de comunicarse. La frecuencia de las evaluaciones de la audiencia se debe determinar por un audiologist los especialistas (ENT) y/o, de la nariz y de la garganta.

Un problema muy común y severo para muchos individuos con MPS/ML es obstrucción de vía aérea. La obstrucción de la vía aérea se puede causar por pasos nasales enangostados o bloqueados,

una lengüeta grande, los adenoides y las amígdalas agrandadas, la tráquea anormal (tubo del viento) y el movimiento disminuido de la costilla con la respiración.

Las amígdalas y los adenoides se agrandan y pueden a menudo bloquear en parte la vía aérea. No es infrecuente que los adenoides re-agranden después una vez ser quitado. El cuello es generalmente corto, que contribuye a los problemas en la respiración. La tráquea se enangosta por el material del almacenaje y es a menudo de la más flojo o más suave más generalmente debido a los anillos anormales del cartílago en la tráquea. Los nódulos o exceso del plegamiento del tejido fino de la vía aérea sobre las cuerdas vocales conservan el bloque del futher la vía aérea. La relajación normal de los músculos de la vía aérea y del tono disminuido durante sueño también es un factor significativo de la contribución a la vía aérea que enangosta. La combinación del almacenaje en la vía aérea y enangostar normal durante sueño explica porqué la obstrucción de vía aérea en MPS/ML es inicialmente un problema durante sueño. Como progesses del almacenaje, la obstrucción de vía aérea puede ocurrir en cualquier momento y es generalmente peor con enfermedad respiratoria superior.

La dimensión de una variable de la prueba es frecunetly anormal y la ensambladura entre las costillas y el esternón (esternón) no es tan flexible como es debe ser. El pecho es por lo tanto rígido y no puede moverse libremente para permitir que los pulmones tomen en un vloume grande del aire. El músculo en la base del pecho (diafragma) es empujado hacia arriba por el hígado y el bazo agrandados, más futuros reduciendo el espacio para los pulmones. Cuando los pulmones no se amplían, no hay completamente un riesgo creciente si las infecciones (pulmonía).

El apnea obstructor del sueño (el parar temporal de la respiración durante sueño) es el problema más común de la vía aérea de MPS/ML. Obstruictive que el apnea del sueño es caracterizado ruidosamente roncando, apnea, awakenings o arousals frecuentes, y fatiga durante el día. Apnea puede ocurrir por períodos cortos mientras que está dormido. Las pausas en la respiración de hasta 10-15 segundos se consideran normales. Esta respiración nosiy que para y el comienzo pueden ser muy espantosos para que la familia y los amigos oigan. Los padres pueden temer que su niño esté muriendo la fatiga durante el día sea secundario nunca a alcanzar un sueño profundo debido a despertar frecuente causado por los niveles disminuidos del oxígeno en la sangre. La obstrucción de vía aérea y la enfermedad cardíaca valvular es un problema serio que puede conducir al paro cardíaco con la hipertrofia derecho-echada a un lado (aumento de tamaño) del corazón porque el corazón filtra para proporcionar a bastante oxígeno en la sangre procurando trabajar más difícilmente.

Si un individuo con MPS/ML tiene roncar o episodios significativos de la respiración interrumpida (apnea), él o ella debe ser evaluada por un pulmonologist (pulmón specialist)using un polysomnogram (estudio del sueño). Muchos individuos con MPS/ML pueden ser respiraderos muy ruidosos por años y no desarrollar la obstrucción de vía aérea significativa. Un estudio del sueño es una manera no invasora de evaluar el estatus de la vía aérea.

Un estudio del sueño es realizado gastando la noche en una habitación especial en el hospital. Los monitores se colocan en la piel y conectan a una computadora para medir los niveles de oxígeno en la sangre, la tasa de corazón, la tasa que respira y el esfuerzo, airflow por las ondas de nariz y cerebro durante el sueño. De este estudio, los doctores pueden valorar cuánto blockage a respirar es cuánto problema presente y que la persona tiene aire móvil en los pulmones durante el sueño, y cuánto efecto que esto tiene en su cuerpo Bronchoscopy flexible se puede usar para representarse

directamente la ruta aérea para determinar mejor las áreas del problema estrechar que causa y/o la obstrucción. Probar rutinario de función de pulmonary y estudios de sueño se recommended en individuos con MPS templado/ML para valorar los problemas de la ruta aérea. Los individuos con MPS/ML que tiene la enfermedad de la ruta aérea está en el riesgo aumentado para el problema asociado con anestesia.

Apnea de sueño se puede mejorar en algunos individuos quitando el tonsils y adenoids, abre la ruta aérea con nighttime CPAP (la presión positiva continua de la ruta aérea) el tratamiento o tracheostomy. La eliminación de tonsils y adenoids ayudará en algunos casos a disminuir la obstrucción puede hacer respirar más fácil, pero estera de tejido de adenoid crece espalda. La noche CPAP o BiPAP son los métodos de abrir la presión de aire de usar de ruta aérea, que puede ayudar la ruta aérea permanece abierto. Este tratamiento implica colocar una máscara en la cara cada noche y aire que tienen bombeado en la ruta aérea mantenerlo de desplomar. Esto puede parecer ser una medida extrema, pero las muchas personas son capaz de aceptarlo. CPAP o BiPAP pueden mejorar magníficamente la calidad del sueño, así como también ayuda previene o reduce el fracaso de corazón causado por niveles bajos de oxígeno de noche

En casos severos de apnea de sueño, en el particular con el fracaso de corazón, un tracheostomy (una permanente que abre se hace en el trachea en la frente del cuello) puede ser necesitado. La mayoría de las familias tratarán de evitar un tracheostomy porque es invasive y aparentemente disruptivo de actividades diarias normales. De hecho, muchos se sienten que los individuos con MPS/ML debe recibir un tracheostomy ha mejorado respirar de noche y episodios disminuidos de apnea de sueño.

El almacenamiento progresivo de (BROMA) en individuos con MPS/ML puede tener como resultado válvulas anormales de corazón, estrechar de las arterias del coronario y la debilitación del músculo (cardiomyopathy) de corazón. Las válvulas de aortic y mitral se diseñan para abrir y encerrar la combinación para permitir que sangre para ser bombeada en una dirección y para prevenir sangre de la espalda corriente en la dirección opuesta. Las válvulas dañadas en individuos con MPS/ML no puede abrir completamente (tener como resultado stenosis) ni es incapaz de cerrar apretadamente (tener como resultado stenosis) ni es incapaz de cerrar apretadamente (tener como resultado regurgitation). Ambos conditons causa que el corazón bombee más duro y aumente el riesgo del fracaso de corazón. Los individuos con MPS/ML puede tener por años lentamente progresivos de enfermedad de corazón de valvular sin algún efecto clínico aparente. La enfermedad de la arteria del coronario debido a estrechar de las naves de sangre en el corazón puede dirigir a ataques de corazón y muerte. Cardiomyopathy (músculo débil de corazón) y endocardiofibroelastosis (corazón tieso) son las condiciones que pueden ocurrir en niños con syndrome de Hurler y otros tipos severos de MPS/ML.

Su doctor puede oír los murmullos de corazón (suena causado por turbulence) en el flujo de sangre en el corazón) si las válvulas llegan a ser dañadas por la BROMA almacenada. Si una válvula se daña, no puede abrir completamente y/o cerrar firmemente, dirigiendo al flujo anormal, turbulence y un murmullo. La mayoría de los individuos con MPS/ML tiene algún grado del murmullo o la merma debido a válvulas anormales de corazón.

Cuando los problemas de corazón ocurren tan frecuentemente en MPS/ML, todo tales individuos deben ser vistos en una base regular por un cardiologist. Todos individuos con MPS regular/ML debe tener un electrocardiogram (EKG) y un echocardiogram (ECO), tantas veces como su

cardiologist piensa necesario, para mostrar si cualquier problemas de corazón comienzan. El echocardiogram es painless y semejante a la selección del ultrasound de bebés en la matriz. Puede identificar los problemas con el músculo, con la función de corazón, y con válvulas de corazón, pero como muchas pruebas, no puede discernir todos problemas posibles, tal como enfermedad de arteria de coronario.

En gente que son afectadas severamente, el músculo del corazón puede ser dañado por almacenamiento de cardiomyopathy de tener como resultado de glycosaminoglycans, y del corazón se puede poner también bajo el esfuerzo por tener que bombear sangre por corpulmonale anormal de causar de pulmones o fracaso correcto de corazón. Varios individuos afectados tienen la presión alta de sangre, que es probablemente debido a blockage de naves de sangre. La enfermedad de la ruta aérea de Obstructive e infecciones respiratorias, superiores y asociadas pueden dirigir al hipertension del pulmonary y eventualmente casuse el fracaso cardiaco. La administración de la enfermedad de la ruta aérea puede ayudar previene el énfasis adicional en el corazón.

Syndrome de túnel de Carpal es causado por la compresión del nervio de mediana en la muñeca debido a la acumulación de glycosaminoglycans en el canal de nervio. La muñeca o carpus se compone de ocho huesos pequeños conocidos como el carpals, que son unidos por una banda de proteínas fibrosas llamó el ligamento. Los nervios tienen que pasar por las muñecas en el espacio entre los huesos de carpal y los ligamentos. El espesamiento de la presión de causas de ligamentos en los nervios, y esto pueden causar el daño irrevocable de nervio.

Los signos físicos de syndrome de túnel de carpal son numbness, sentir hormigueo, el dolor, la torpeza y la debilidad de la mano. El daño del nervio puede causar el músculo en la base del pulgar para malgastar lejos y lo hará más difícil para un niño para oponerse el pulgar en una posición para un alcance normal. La pérdida de la función del pulgar es un signo significativo de syndrome de túnel de carpal. Aunque muchos individuos con MPS/ML no pueda quejarse del dolor, el syndrome de túnel de carpal puede ser severo.

Los niños con MPS/ML se debe controlar para el syndrome de carpal con los estudios de conduction de nervio en una base regular. El descubrimiento y el tratamiento del problema son la mayoría de los prioridades efectivos al daño severo del nervio. Sea persistent, cuando muchos médicos no pueden creer que ese syndrome de túnel de carpal es presente sin los síntomas clásicos. La mayoría de los individuos afectados por MPS/ML no tiene los síntomas clásicos de syndrome de túnel de carpal aún con entrapment y daño severos. Los tipos semejantes de la compresión de nervio pueden acontecer en otra parte en el cuerpo y causa la debilidad o el dolor localizados.

Syndrome de túnel de Carpal se puede tratar con splinting, las medicinas de ANTI inflammatory y cirugía para descomprimir el nervio. Un estudio por et de Haddad. al (1997) encontró que la mayoría de niños con MPS/ML que tiene syndrome de túnel de carpal no se quejó de síntomas. Ninguno de los casos en el estudio se empeoró después de decompression quirúrgico del nervio. Mejor recuperación de neurophysiological se vio en niños con los casos templados de syndrome de túnel de carpal. Por lo tanto, el descubrimiento y el tratamiento en las etapas tempranas de la compresión de nervio, el daño antes severo de nervio ocurre, tiene en cuenta el mejor resultado.

Muchos niños con MPS/ML sufre periódicamente de taburetes y diarrea flojos. La causa de esto no es entendida completamente. Ocasionalmente el problema es causado por el estreñimiento y la merma severos de taburetes flojos por detrás una masa sólida de feces. Más a menudo, sin embargo,

los padres lo describen como venida derecho por. Se piensa que puede haber un defecto en el sistema nervioso autonómico, que controla esas en persona funciones generalmente más allá de control voluntario. Los estudios han encontrado almacenamiento en las células de nervio en el intestino y parecen probable ese motility anormal en el intestinos es la causa de diarrea.

Un examen por su pediatrician, suplementado por una RADIOGRAFIA si necesario, puede establecer la causa de la diarrea. El problema puede desaparecer como el niño obtiene más viejo, pero se puede hacer peor por antibióticos prescritos para otros problemas. La diarrea de episodic en algunos individuos con MPS/ML aparece ser afectado por la dieta, y por la eliminación de algunos alimentos puede ser útil.

Si antibióticos han causado la diarrea, un alimentar de la llanura vive el yogur de la cultura es a menudo útil durante episodios de diarrea. Esto proporciona una fuente de lactobacillus para ayudar previene el crecimiento dentro de la pared de intestinos de los organismos que pueden causar diarrea o lo hace peor. Una dieta bajo en roughage puede ser también útil.

El estreñimiento puede llegar a ser un problema como el niño obtiene más viejo y menos activo y como el muscels abdominal debilita. Si un aumento en el roughage en la dieta no ayuda ni no es posible, el doctor puede prescribir laxatives o un enema para tirar, que es fácil de usar.

Aunque el hígado se pueda ampliar afecta ocasionalmente y muy la habilidad al aliento, los problemas asociados con significat la función anormal del hígado no se ha informado en individuos con MPS/ML. Los individuos con MPS han elevado generalmente la GAG en su orina, pero en los problemas significativos de riñon también no se han informado.

En muchos individuos con MPS/ML, el abdomen sobresale fuera debido a postura pobre, la debilidad de los músculos y el hígado y de bazo ampliado. Frecuentemente parte del contenido abdominal empujará fuera atrás un lugar débil en la pared del abdomen. Esto se llama un hernia. El hernia puede venir por detrás el navel (hernia de umbilical) o en la ingle (hernia de inguinal). Hernias de Inguinal ocurre comúnmente antes el individuo se ha diagnosticado con MPS/ML. Hernias de Inguinal se debe reparar a causa del riesgo alto de entrapment y daño subsiguiente al intestinos en el área de herniation. Hernias de Umbilical ocurre generalmente luego que hernias de inguinal y no es reparados generalmente a menos que ellos causado los problemas. Es muy común para un hernia de umbilical para volver a ocurrir aún con el mejor cirujano. El tejido anormal de connective secundario GAG almacenamiento se cree para ser la causa de las tasas muy altas de reparación después de la reparación procurada.

Los dientes se pueden espaciar pueden ser formados mal y extensamente con esmalte frágil. La erupción demorada de los dientes permanentes es común. Es importante que los dientes sean cuidado de bien porque el decaimiento de diente es más probable de ocurrir y poder ser la causa del dolor de unexplained. Los dientes se deben limpiar regularmente, y si el agua en su área no se ha tratado con flouride, el niño debe tener las tabletas diarias de flouride o gotas.

Limpiar dentro de la boca con una esponja pequeña en un palo empapado en el mouthwash ayudará mantiene la boca fresca y evita aliento malo. Aún con el mejor del cuidado dental, un absceso alrededor de un diente puede desarrollar debido a la formación anormal y/o un microfracture del diente. Irritability, llanto y restlessness pueden ser a veces los únicos signos de un diente infectado en un individuo severamente implicado.

Si un individuo con MPS/ML tiene el problema de corazón, él o ella deben ser dados antibióticos antes de y después de algún tratamiento dental. Esto es porque cierto en la boca puede entrar en la sangre y causar una infección en una válvula anormal de corazón, dañándolo potencialmente adicional. Si dientes necesitan ser quitado bajo un anestésico, esto se debe hacer en el hospital bajo el cuidado de un anesthesiólogo y el dentista experimentados y nunca en la oficina de dentista.

La mayoría de los individuos con MPS/ML tiende a tener los problemas con la formación de hueso (dysostosis múltiple) y el crecimiento. Esto dirige al hueso y problemas conjuntos así como también problemas de neurological si nervios obtienen comprimido por hueso o depósitos de glycosaminoglycans.

Los huesos que estabilizan la conexión entre cabeza y cuello pueden estar malformados (dysplasia de odontoid) en la gente con MPS/ML, cerciorándose el cuello inestable. Si el dolor o el dolor severos se asociaron con la debilidad o tremors en los armanentos o piernas ocurre, los estudios del cuello (MRI y RADIOGRAFIAS de extensión de flexion) debe ser realizado para evaluar para el slippage (subluxation) de las vértebras de cuello. La cirugía de la fusión de Cervical se requiere generalmente conectar los huesos uno al otro tan ellos no resbalan ya.

Los problemas en la espina dorsal de cervical son quizás la mayoría grave frente a pacientes con syndrome de Morquio. Los problemas del cuello necesitan ser discutido en el tiempo del diagnóstico porque problemas graves puede ocurrir antes 5 a 6 años de la edad. Con dysplasia de odontoid que el cuello puede llegar a ser inestable, que coloca la médula espinal en el riesgo para la herida amenazante de la vida. La médula espinal es un lío grande de nervios que lleva los mensajes entre el cerebro y el resto del cuerpo. Si la cuerda se comprime o es apretada (myelopathy de cervical) y el tratamiento no se inicia, puede haber el daño gradual de nervio que se empeora en el individuo con la parálisis o la muerte. Los niños con syndrome de Morquio deben ser referidos a un cirujano ortopédico en una edad temprana y un reloj cercano debe ser mantenido en la condición de la espina dorsal de cervical. Los estudios de MRI o RADIOGRAFIAS se deben realizar con la cabeza dobladas delantera y con el cuello recto (el panorama de flexion y extensión) y repetidos como el paso de años para controlar la situación. Un estudio de baseline del cuello se recomienda en el tiempo del diagnóstico.

Los huesos de la espina dorsal (vértebras) forman fila normalmente del cuello a la nalgas. Los individuos con MPS/ML a menudo ha formado mal las vértebras que no puñalada puede descansar encima de uno al otro. Uno o dos de las vértebras en el centro de la espalda son a veces adnormally formados o levemente más pequeños que el descanso. Hacia atrás slippage de las vértebras puede causar una curva angular (kyphosis o gibbus) desarrollar, pero generalmente no necesitar el tratamiento. Reforzar se usa a veces para la administración de kyphosis) la frente para apoyar la curvatura de la espina dorsal) y scoliosis (el lado a la curvatura del lado de la espina dorsal).

La curvatura severa de la espina dorsal, kyphosis o scoliosis, pueden requerir la intervención quirúrgica. En general, la fusión con hueso es la mejor alternativa, y el hardware, como barras, no se tolera bien. De todos modos, los huesos suaves hacen la cirugía y la recuperación más difíciles. Muchos pacientes acaban por necesitar múltiples procedimientos. Un cirujano ortopédico que tiene la experiencia previa con individuos con MPS/ML puede necesitar ser consultado para obtener el mejor resultado.

Algunos individuos con MPS/ML, especialmente MPS III, se han reconocido para tener las anomalías significativas de la coyuntura de cadera (dysplasia de cadera) tener como resultado el dolor aumentado y la habilidad disminuida para caminar normalmente. La formación anormal de la coyuntura de cadera puede tener como resultado un riesgo aumentado de la herida a la cadera. El tratamiento con no medicinas de ANTI inflammatory de sterodial han sido benéficas para algunos individuos.

Stiffness conjunto es común en total formas de MPS/ML, y la distancia máxima del movimiento de todas coyunturas pueden llegar a ser limitados, que puede causar la pérdida significativa de la función. Los ejercicios de la distancia del movimiento (estirar y doblar pasivos de los miembros) puede ofrecer algunos benefician a preservar la función de la coyuntura y se deben comenzar temprano en el curso clínico. Ejercita ese dolor de la causa se debe evitar. Una vez que la limitación significativa ha ocurrido, ha aumentado la distancia del movimiento no se puede lograr, aunque limitación adicional se pueda aminorar. Es el sentido común para individuos de ser tan activo como sea posible mantener su función conjunta y mejorar su salud general. El terapeuta físico puede ser capaz de sugerir las maneras de lograr esto por una combinación de actividades diario y ejercicios pasivos de distancia de movimiento.

Posterior en la vida de individual que el stiffness conjunto puede causar el dolor, pero esto pueden ser aliviados por el calor y la medicina ordinaria del dolor. El movimiento limitado en los hombros y armamentos puede hacer vestir difícil. Las caderas y las rodillas tiesas con cuerdas apretadas de tación pueden hacer caminante más difícil. ANTI inflammatory endroga tal como ibuprofen puede ayudar con el dolor conjunto, pero su uso se debe controlar para cerciorarse de cerca esa irritación y las úlceras en el estómago no ocurren.

Dar un anestésico general a un individuo con MPS/ML es una tarea hábil, que siempre debe ser emprendida por un anesthesiólogo experimentado. Usted debe informar su escuela de niño o cualquier otro caregivers de esto en caso de que usted no pueda ser contratado. Si usted tiene que ir a un hospital diferente en una emergencia, usted debe decir el anesthesiólogo que quizás haya los problemas con intubation (la colocación del tubo que respira). La ruta aérea puede ser muy pequeña y puede requerir un tubo muy pequeño de endotracheal. Colocar el tubo puede ser difícil y requerir el uso de un bronchoscope flexible a colocarlo suavemente. Además, el cuello puede ser algo flojo, y repositioning el cuello durante anethesia o intubation podría causar la herida a la médula espinal. Para algún individuals, es como difícil de quitar el tubo que respira después que la cirugía se completa como lo debía colocar inicialmente. Avise por favor a los médicos de la naturaleza crítica de estos problemas y que muchos problemas, inclusive la muerte, han ocurrido durante anestesia de individuos con MPS/ML. Para cualquier cirugía de elective en un niño con MPS/ML, es importante escoger un anesthesiólogo de pediatric que tiene la experiencia con rutas aéreas difíciles. Esto puede requerir que la cirugía sea realizada no en un hospital local, pero en un centro médico regional. ¿Ve folleto de separate titulado, "Su Niño Tiene un Anestésico?"

No hay la evidencia científica que cierta dieta tiene algún efecto útil en la gente con MPS/ML, y los síntomas tal como diarrea tiende a venir e ir naturalmente. Algunos padres, sin embargo, el hallazgo que un cambio en su dieta de niño puede aliviar los problemas mucous tal como excesivo, la diarrea o hyperactivity. Reduciendo la toma de leche, los productos de lechería y azúcar, alimentos así como también evitando con añadiduras y colorar demasiados todo se ha dicho para ayudar algunos individuos. Sería conveniente consultar a su doctor o un dietician si usted planea los cambios mayores para cerciorarse que la dieta propuesta no sale fuera ningún artículo esencial Si sus

problemas de niño se alivian, usted podría tratar alimentos de reintroduciendo de probar de uno en uno si algún alimento particular aparece aumentar los síntomas de niño.

Es importante notar que ninguna dieta ni suplementos dietéticos pueden prevenir el almacenamiento de glycosaminoglycans es creado verdaderamente por el cuerpo. La toma del azúcar que reduce u otros componentes dietéticos no pueden reducir la materia de almacenamiento.

Algunos individuos con MPS/ML tiene los problemas severos de neurological en las etapas tardes de su enfermedad, teniendo como resultado los problemas crecientes con alimentar. Cuando mascar y tragar llegan a ser más de un problema, el tiempo requerido por el caregiver para alimentar puede llegar a ser muy prolongado. La colocación de un tubo de gastrostomy (tubo G) puede ser necesitado permitir que nutrición adecuada prevenir la pérdida del peso y al impove la calidad de la vida para el individuo con MPS/ML y caregivers. Individual ser considerado para el pacement de tubo G debe ser evaluado para el reflux (GERD) de gastroesophageal porque pacement de tubo G puede empeorarse GERD existente.

Hyperactivity es un problema común y a veces muy severo en individuos con MPS, especialmente MPS III. Muchos niños con MPS II y MPS III atraviesan una etapa de hyperactive cuando ellos están en el todo, difícil de controlar, e ignorante del peligro. En general, el hyperactivity alcanza un pico en el desarrollo máximo y entonces disminuye lentamente como el niño con comienzos de MPS para retroceder. Mejor le deberá adaptar la casa al niño porque lo es difícil de modificar el hyperactivity con la medicina Una yarda donde el niño puede correr acerca de es seguramente una ventaja magnífica. Los programas de la modificación de inbehavior de consistencia por todo caregivers pueden ser útiles para algunos niños de hyperactive con MPS.

Puede ser útil si el niño puede unir un grupo del juego, asista escuela o un después programa de escuela donde una variedad de actividades ocupa al niño. Debe haber idealmente el espacio para el niño de correr acerca de y gastar enery. Esto permite también que el niño mantenga el ataque mientras posible. Muchos niños son calmados por el movimiento de un coche y viajarán bien. Algún chilren con MPS tiene dificultad con ambientes fuertes y ocupados. Algún hallazgo de padres muy útil de ellos puede apartar una habitación o la parte de una habitación en el especailly de la casa para su niño con MPS.