

Envolvimento respiratório mais frequente em pacientes com MPS¹¹

| <i>Região anatômica</i> | <i>Sintomas</i> | <i>Patofisiologia</i> |
|--------------------------------|--|---|
| Aspecto das VAS | <ul style="list-style-type: none">• Rinorreia crônica• Otite média com efusão• Perda auditiva• Hipertrofia adenotonsilar | <ul style="list-style-type: none">• Incerto• Condutiva e neurosensorial• Depósitos de GAG |
| Via aérea superior | <ul style="list-style-type: none">• Macroglossia• Estreitamento da faringe• Limitação da abertura total da boca• Estridor, laringomalácia | <ul style="list-style-type: none">• Depósitos de GAG• Multifatorial• Mobilidade articular temporomandibular reduzida• Depósitos na epiglote e nas aritenoides e tônus muscular reduzido |
| Via aérea inferior | <ul style="list-style-type: none">• Estenose subglótica• Traqueomalácia/estenose• Bronquiomalácia• Bronquite/pneumonia | <ul style="list-style-type: none">• Depósitos de GAG• Depósitos de GAG na submucosa e na cartilagem com instabilidade dos anéis da traqueia• Depósitos de GAG na submucosa• Aumento das secreções, depuração insatisfatória da via aérea |
| Doença pulmonar restritiva | <ul style="list-style-type: none">• Insuficiência respiratória progressiva• Distensão abdominal | <ul style="list-style-type: none">• Cifose, escoliose, achatamento dos corpos vertebrais• Costelas e ângulo costovertebral anormais• Hepatoesplenomegalia |
| Distúrbio do sono | <ul style="list-style-type: none">• Principalmente apneia obstrutiva• Apneia central e possível ciclo de sono desordenado | <ul style="list-style-type: none">• Obstrução da via aérea• Apneia central: Hidrocefalia, compressão da medula espinhal, degeneração neuronal |

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

Abreviações: VAS (Vias aéreas superiores) GAG, glicosaminoglicano; MPS, mucopolissacaridose.