

ACTUALIZACION

SINDROME DE MORQUIO, ENFERMEDAD DE INTERÉS PARA LA ODONTOPEDIATRÍA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Laura Myriam Cervantes Herrera¹, Alberto Vizueth Martínez², Nancy Martínez López³,
Jaqueline Monroy Téllez³, Xochitl Dianely Moreno Contreras³.

1. Odontopediatra/Adscrita a la División de Salud Bucal del Hospital del Niño DIF Hgo.
2. Maestro en Ciencias de la Salud/Jefe de Investigación del Hospital del Niño DIF Hgo.
3. Pasantes de Licenciatura de Cirujano Dentista/Prestadoras de Servicio Social de la División de Salud Bucal del Hospital del Niño DIF Hgo

Resumen

El Síndrome de Morquio es un trastorno de almacenamiento de mucopolisacáridos se caracteriza principalmente por estatura corta y afectación ósea grave, pero el coeficiente intelectual es normal.

La prevalencia es rara se estima que afecta a uno de cada 200.000 nacimientos hombres y mujeres por igual. La MPS IV A y B son enfermedades autosómicas recesivas con esto queremos decir que ambos progenitores son portadores del mismo gen afectado el cual se encuentra alterado produciendo así una deficiencia en la producción de la enzima.

Las manifestaciones esqueléticas en esta displasia son retardo en el crecimiento, hipoplasia del

odontoides, cifosis toracolumbar, displasia de cadera, genu valgo, manchas cutáneas y laxitud articular, en cuando a cuestiones dentales tenemos: el esmalte es delgado, rugoso e hipoplásico afectando dientes deciduos como permanentes.

Se presenta el caso de un paciente masculino de 8 años 3/12 presentando MPS el cual requiere un protocolo de rehabilitación lo cual se realiza en el área de odontopediatría del Hospital del Niño DIF.

Palabras clave: Síndrome de Morquio, mucopolisacaridosis IV-A, hipoplasia, macrocefalia, odontoides, genu valgum, laxitud articular, pectus carinatum.

Abstract

Morquio syndrome is a mucopolysaccharide storage disorder is mainly characterized by short stature, severe bone involvement, but IQ is normal.

The prevalence is rare is estimated to affect one in every 200,000 births men and women

alike. The MPS IV A and B are autosomal recessive diseases with this we mean that both parents are carriers of the same gene affected which is altered thus producing a deficiency in the production of the enzyme.

The skeletal manifestations in this dysplasia are growth retardation, hypoplasia of the odontoid, thoracolumbar kyphosis, hip dysplasia, genu valgus, skin blemishes and joint laxity, then dental issues are: the enamel is thin rugged and hypoplastic affecting deciduous teeth as permanent. The case of a male patient presenting eight years 3/12 MPS which requires a rehabilitation protocol which is done in the dental area of Hospital del Niño DIF is presented.

Keywords: Morquio Syndrome, mucopolisaccharidosis IV-A, hypoplasia, macrocephaly, odontoides, genu valgum, joint laxity, pectus carinatum.

Introducción

Las Mucopolisacaridosis (MPS) son una familia de trastornos hereditarios de depósito lisosomal resultantes de un déficit enzimático en el metabolismo de los glucosaminoglucanos (GAG) provocando consecuentemente síntomas progresivos en todos los órganos y sistemas. Son por tanto enfermedades multisistémicas que requieren un enfoque multidisciplinario para su tratamiento y manejo adecuado.^{1, 2} Existen 6 formas de MPS, cada una de las cuáles presenta fenotipo con distintos grados.¹

Las manifestaciones clínicas varían desde un fenotipo grave a una forma atenuada. Fue descrita en 1929 por el Dr. Luis Morquio quien describió a una familia con 4 niños afectados por la misma enfermedad y de forma separada el Dr. James Brailsford aportaba su descripción

el mismo año por lo que se conoce a veces como Síndrome de Morquio-Brailsford.^{3,4,8}

Como en la mayoría de (MPS), no se observa sintomatología en el neonato.

Se comienza a sospechar de problemas cuando los niños tienen entre 1-3 años de edad y la confirmación del diagnóstico podría retrasarse aún más, alrededor de los 3 años y 10 años de edad (promedio de 5 años). Los primeros signos que se observan por lo general son anomalías en la marcha, posición anormal de las piernas, deformidad de la caja torácica y/o crecimiento más lento.⁶

Tanto los pacientes con necesidades especiales como los pacientes con alteraciones o compromiso sistémico tienen una mayor prevalencia de sufrir enfermedades bucodentales como caries, pérdida dental prematura, enfermedad periodontal, hábitos parafuncionales y maloclusiones. Estas condiciones agravan su estado de salud debido a un déficit en la higiene por las limitaciones físicas y psíquicas que impiden al paciente realizar un cepillado adecuado, siendo necesario depender de otras personas. El tipo de dieta, los múltiples fármacos que consumen diariamente y la falta de atención odontológica los vuelve vulnerables, siendo necesaria su atención, pues la salud bucal no es una excepción.

El conocimiento de la existencia de estas patologías reviste gran importancia pues requieren de una atención multidisciplinaria. Con este artículo se pretende hacer un aporte en el reconocimiento de enfermedades catalogadas como raras debido a su incidencia y característica propia, que aunque no están relacionadas directamente con el odontólogo, éste debe conocer para su manejo correcto.

Historia

Existen vestigios de la enfermedad de Morquio en una figurilla del preclásico mesoamericano,

por Jacqueline Larralde de Sáenz en el libro titulado "Crónicas en barro y piedra", desde el Preclásico Mesoamericano (2000 a. C. - 600 a. C.) hasta el periodo Formativo Medio (1000 a. C.-500 a. C.); muchas representaciones de deformidad corporal que realizaron los ceramistas del México antiguo, pero, si estos datos son atendidos detenidamente sobre la base de un conocimiento médico, entonces podría observarse que estos rasgos hacen pensar en la posibilidad de que en esta expresión plástica, su artificio, bien pudo haber plasmado la representación de una mujer que padeció un problema de salud denominado condroosteodistrofia, más conocida con el nombre de enfermedad de Morquio.⁷

Se han documentado hallazgos de esculturas precolombinas con claros rasgos de individuos afectados con MPS IV A desde la época prehispánica.¹⁰

Se han identificado siete tipos clínicos y diversos subtipos de Mucopolisacaridosis. Aunque cada (MPS) se diferencia clínicamente, la mayoría de los pacientes generalmente presentan un período de desarrollo normal seguido por una disminución del funcionamiento físico y/o mental.^{Tabla 1, Fig. 1}



Figura 1.- Algunos tipos de Mucopolisacaridosis.

TIPOS Y AFECCIONES DE MPS SEGÚN SU GRAVEDAD ^{2, 4, 14}		
TIPOS	ENFERMEDAD	AFECCIONES
I-H	Hurler	Forma grave, progresiva, incluye SNC, vísceras, esqueleto, opacidad corneal
I-HS	*Hurler-Scheie	Forma intermedia
I-S	*Scheie	Forma más atenuada, contracturas articulares, CI, talla y supervivencia normal
II	hunter	Varones, similar al Hurler, pero menos grave
III-A	Sanfilippo A	Como el Scheie, pero con retraso mental
III-B	Sanfilippo B	Carece o no produce suficiente alfa-N-acetilglucosaminidasa.
III-C	Sanfilippo C	Carece o no produce suficiente acetil-Coalfa glucosaminidasa acetil transferasa
III-D	Sanfilippo D	Carece o no produce N-acetil glucosamina 6 sulfatasa
IV-A	Morquio Tipo A	Fenotipo más grave, alteraciones dentarias, Coeficiente intelectual normal, talla corta, deformidad ósea, laxitud articular, inestabilidad cervical, opacidad corneal, osificación incompleta de la odontoides, deterioro neurológico, subluxación atlantoaxial, deformidad espinal (giba).
IV-B	Morquio Tipo B	Alteraciones dentarias, talla normal, Coeficiente Intelectual normal
VI	Maroteaux-lamy	Como el síndrome de Hurler, pero con el Coeficiente Intelectual normal e inflamación de la epífisis de la cabeza femoral, opacidad corneal.
VII	Sly	Puede ser reconocido en el periodo neonatal, opacidad corneal
IX	Natowicz	Deficiencia de la enzima hialuronidasa

Tabla 1. Tipos y afecciones de MPS según su gravedad.

Síndrome de Morquio

También conocida como Mucopolisacaridosis tipo IV A (MPS IV A) es un trastorno de depósito lisosomal producido por alteración en la actividad de la enzima

N-acetilgalactosamina-6-sulfato sulfatasa (GALNS) encargada de la degradación de queratán y condroitin-6- sulfato.

Se caracteriza por ser hereditaria, progresiva y potencialmente mortal mostrando un aspecto muy diverso de alteraciones óseas, cardíacas y pulmonares, es una enfermedad muy rara sin compromiso cognitivo.¹

Signos y síntomas

Los síntomas físicos incluyen generalmente rasgos faciales toscos (incluyendo puente nasal plano, labios gruesos, boca y lengua recrecidas), baja estatura con el tronco desproporcionadamente corto (enanismo), displasia (tamaño y/o forma anormales de los huesos) y otras irregularidades esqueléticas, espesamiento de la piel, órganos agrandados (tales como hígado o el bazo), hernias y crecimiento excesivo del pelo en el cuerpo. Manos cortas en forma de garra, rigidez

progresiva de las coyunturas y el síndrome de túnel carpiano pueden restringir la movilidad y las funciones de la mano. Las infecciones respiratorias recurrentes son comunes, al igual que las enfermedades obstructoras de las vías respiratorias y la apnea del sueño (condición caracterizada por la suspensión momentánea de la respiración durante el sueño). Muchos individuos afectados también presentan enfermedades cardíacas, a menudo asociadas al agrandamiento o afección de las válvulas cardíacas.

El crecimiento físico se retarda y a menudo cesa alrededor de los 8 años de edad. Las anomalías esqueléticas incluyen un pecho acampanado, aplanamiento o curvatura de la espina dorsal, huesos acortados y displasia de las caderas, rodillas, tobillos y de las muñecas. Los huesos que estabilizan la conexión entre la cabeza y el cuello pueden presentar malformaciones (hipoplasia del odontoides). Puede que los niños que padecen de la forma más grave del síndrome de Morquio no sobrevivan más allá de los 20 o 30 años ¹⁵.

Diagnóstico Pre-natal.

Hay tres casos por los que es posible hacer un test pre-natal durante los primeros meses del embarazo para detectar la existencia de la enfermedad del Morquio:

- Si la madre ya tiene un hijo con la enfermedad.
- Si los padres saben que son portadores.
- O si tiene un familiar con la enfermedad del Morquio A o B.

El diagnóstico prenatal de un feto se puede realizar por estudio enzimático (actividad enzimática o genético (mutaciones previamente estudiadas en el gen del hijo afectado y de sus padres portadores) en dos periodos del embarazo utilizando diferentes pruebas:

1. La biopsia del corion (en la semana 10^o-12^o del embarazo).
2. La Amniocentesis (en la semana 16^o del embarazo). En esta muestra se puede realizar además del estudio enzimático y/o genético en amniocitos (células amnióticas), el análisis de GAGs en líquido amniótico, que muestra una

elevada concentración de los mismos si el feto está afectado.^{4,8}

Diagnostico Post natal

El síndrome de Morquio afecta a cada paciente de forma diferente y progresa más rápidamente en unos que en otros. Es importante realizar un tamiz neonatal ampliado, así mismo un análisis clínico y radiológico¹². Los bebés no muestran signos de la enfermedad.

Es a partir del primer año y segundo de vida cuando van apareciendo los cambios en el niño especialmente las anomalías esqueléticas.⁴

Los primeros signos que se observan por lo general son anomalías en la marcha, posición anormal de las piernas, deformidad de la caja torácica y/o crecimiento más lento.⁶

Ante la sospecha clínica de que se encuentra ante una MPS, la primera prueba a realizar es una determinación de GAG en orina.²

El análisis cuantitativo mide la cantidad total de mucopolisacáridos excretados, teniendo presente que existen pacientes con MPS que pueden excretar cantidades normales de estos metabolitos. Este estudio brinda información valiosa para orientar el diagnóstico y puede identificar la presencia de queratán sulfato aun en pacientes con cantidades normales de glucosaminoglucanos en la orina.³

Concepto Genético.

Es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, lo que quiere decir que ambos padres tienen que transmitirle el gen defectuoso al hijo para que este desarrolle este síndrome. El gen responsable está localizado en el locus 4p 16.3., las mutaciones más frecuentemente encontradas en estos pacientes son W402X y O70X que provocan un déficit total de actividad enzimática^{2,14}.

El cuerpo carece o no tiene suficiente cantidad de enzimas necesarias para descomponer cadenas largas de moléculas de azúcar llamadas Glucosaminoglucanos (GAGs).

*TIPO A= Deficiencia de enzima N - acetilgalactosamina-6 sulfatasa (MPS IV A)

*TIPO B= Deficiencia de enzima beta galactosidasa. (MPS IV B).^{1,8 Tabla 1}

En ambos tipos se acumulan cantidades anormalmente grandes de (GAGs) en el cuerpo y el cerebro lo cual puede causar daño a diversos órganos.¹⁴

Incidencia epidemiológica.

La incidencia estimada oscila entre 1/76,000 (Irlanda del Norte), 1/45 000 (Holanda y Portugal), 1/70 000 (Europa), 1/640 000 (Oeste de Australia), 1/200 000 (E.U.A.) nacidos vivos^{1, 3, 10, 12}

Algunos estudios sugieren que Colombia podría ser uno de los países en Latinoamérica con mayor número de individuos afectados con MPS IV A.¹⁰

MANIFESTACIONES GENERALES DE MPS. ^{2,4,8}	
ASPECTO GENERAL	<ul style="list-style-type: none"> • Rasgos faciales toscos • Macrocefalia con frente prominente • Hipertricosis de la cara y del cuerpo. Pelo estropajoso • Engrosamiento de la piel • Cuello corto
MANIFESTACIONES DENTALES	<ul style="list-style-type: none"> o Esmalte anormal: delgado, rugoso e hipoplásico, condición que afecta a dientes deciduos y permanentes. o La boca es más grande. o La mandíbula cuadrada. o Diastemas. o La dentina tiende a ser delgada y de color gris amarillento. o Lengua grande.
MANIFESTACIONES DEL SNC Y SNP	<ul style="list-style-type: none"> o Trastornos del aprendizaje o Hidrocefalia comunicante o Compresión de la médula espinal o Síndrome del túnel carpiano/mano en garra
MANIFESTACIONES OFTALMOLOGICAS	<ul style="list-style-type: none"> • Opacidad corneal • Disminución de agudeza visual • Ceguera • Glaucoma • Fotosensibilidad
MANIFESTACIONES OTORRINOLÁRGOLÓGICAS (ORL)	<ul style="list-style-type: none"> o Rinorrea o Otitis media e infecciones respiratorias recurrentes o Pérdida de audición o Respiración ruidosa o Obstrucción de las vías aéreas superiores o Apnea/hipoapnea durante el sueño o Astenia y somnolencia diurna
MANIFESTACIONES DEL APARATO RESPIRATORIO	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome destructivo • Disnea • Infecciones de las vías respiratorias recurrentes • Insuficiencia respiratoria • Hipertensión pulmonar, Cor pulmonale
MANIFESTACIONES DEL APARATO CARDIOVASCULAR	<ul style="list-style-type: none"> o Displasia valvular, insuficiencia aórtica y mitral o Obstrucción de las arterias coronarias o Arritmias o Hipertrofia ventricular izquierda o Miocardiopatía/insuficiencia cardíaca
MANIFESTACIONES DEL APARATO DIGESTIVO	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatosplenomegalia • Hernia umbilical e inguinal recurrentes • Diarrea/estreñimiento
MANIFESTACIONES OSTEOARTICULARES	<ul style="list-style-type: none"> o Rigidez articular o Contracturas articulares o Disostosis múltiple o Displasia de cadera o Genu valgo o Cifosis lumbar o Baja estatura o Atrapamiento de los nervios o Mano en garra o Limitación de la movilidad y de la capacidad de deambulación

Tabla.- 2 Manifestaciones generales de MPS.

Presentación del caso

Se presenta el día 4 de abril del 2016 al servicio de Odontopediatría paciente masculino de 8 años 3/12 meses de edad acompañado de su madre la cual refiere como motivo de la consulta presentar “bolas en su encía con pus y con evolución de 4 años”.

A la anamnesis reporta ser originario de San Juan del río Querétaro, a la actualidad radica en el municipio de Ixmiquilpan, estado de Hidalgo, habita en casa de concreto, convive con perros y gatos, profesa ser testigo de Jehová, niega experiencia dentales previas, no asiste a la escuela, abuela materna con migraña y propensa a embolia al igual que la madre quien reporta haber sufrido un paro cardiaco a los 19 años, tiene una hermana de 20 años con sobrepeso.

Producto de G-4, embarazo de 9 meses, por parto eutócico, lloró y respiró al nacer, talla: 47cms., peso: 3.300 Kgs., Apgar: 9,

alimentación al seno materno 50 días, biberón 1 año 2 meses, chupón 3 meses, su alimentación carece de carne, no se reporta hábitos bucales, niega alergias y traumatismos. Estuvo hospitalizado por deshidratación 2 veces y su esquema de vacunas está incompleto.

A la exploración física se observa con alteración en la marcha, deformidad en sus extremidades, talla baja, activo reactivo neurológicamente, con buen diálogo, macrocefalia, cuello y tórax cortos, buena coloración de tegumentos, hipertelorismo, labios hipertónicos, pabellones auriculares sin alteración, biotipo braquifacial, nariz ancha sin compromiso cardio-respiratorio alguno. ^{Figura 2}



Figura 2.- Características clínicas del Síndrome de Morquio

A la exploración bucal no se detecta irregularidad en su articulación temporomandibular, presenta dentición mixta, alteración en su etapa de erupción, mala higiene, paladar oval y arcos mandibulares cuadrados, carrillos y mucosas con adecuada coloración e hidratación, melanosis racial, frenillos con buena inserción, apiñamiento, línea media desviada hacia la derecha de 3 mm. aprox., erupción prefuncional del primer premolar superior derecho, lesiones cariogénicas de primer grado en primeros molares secundarios superiores, de segundo grado en primeros molares secundarios inferiores y de cuarto grado en primeros y segundos molares primarios superiores e inferiores, movilidad dental de segundo grado con evidente retraso en exfoliación del incisivo primario superior izquierdo, restos radiculares de órganos dentarios primero y segundo molares primarios superiores izquierdos y primer molar primario inferior derecho, primeros molares permanentes con lesiones hipoplásicas, cavitadas y clase II de oclusión.

Figura 3,4, 5



Figura 3- Arcada superior.



Figura 4.-Arcada Inferior



Figura 5.- fotografía frontal

Se establece protocolo multidisciplinario para su atención y se explica a la madre las condiciones bucales, hallazgos radiográficos y pronóstico en su rehabilitación. Como prioridad se programa su rehabilitación bucodental, previa medicación propia para antiendocarditis bacteriana indicando iniciar con técnica de "barrido" para mejorar su cepillado dental, disminución en ingesta de alimentos con alto contenido de azúcar.

Se solicitó Ortopantomografía para ampliar su diagnóstico y determinar condiciones óseas, dentales y establecer tratamientos dentales.

Para iniciar tratamientos dentales se solicitan paraclínicos: química sanguínea, biometría hemática, tiempos de coagulación.

En abril del 2016 se revisan estudios solicitados, presentando plaquetas: 300,000 u/mm^3 , tiempos de coagulación, TP: 14.3 segundos, TTP: 26.3 segundos, glucosa: 75mg/dl y leucocitos: 44700 u/mm^3 encontrándose dentro de los parámetros aceptables para realizar un procedimiento dental sin complicaciones.

Se realizaron selladores de fosetas y fisuras en los primeros molares secundarios superiores, exodoncias en citas programadas de primeros y segundos molares primarios superiores e inferiores, así como el incisivo lateral primario inferior derecho, bajo procedimiento de rutina, infiltrando lidocaína con epinefrina al 2%, bajo técnicas de anestesia requeridas según zona a tratar, realizando sindesmotomía, luxación y extracción de dichos órganos dentales, sin complicaciones. Figura 6

Se decidió la obturación con resina compacta fotocurable en el primer molar secundario izquierdo y derecho, bajo anestesia local, lidocaína con epinefrina al 2%, empleando aislado absoluto, revisando al final su oclusión. Figura 7, 8



Figura 6.- Extracción de restos radiculares



Figura 7.- Restauración estética

Así mismo se realiza profilaxis y aplicación tópica de fluoruro al 2%.

Finalmente se habla con la mamá del paciente para considerar su posterior remisión a Cirugía Maxilofacial el cual valorará el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de los dientes retenidos, dando prioridad a su atención quirúrgica de cadera en la Ciudad de México en el hospital Shriners la cual está por programarse hasta la fecha. Cabe mencionar que el paciente llevará un control semestral de su cavidad bucal.





Figura 8.- Arcadas rehabilitadas.



Figura 10.- Radiografía carpal, mano izquierda.

Hallazgos radiográficos.
Ortopantomografía.¹⁶

Presenta fórmula dentaria permanente con alteraciones en su erupción, dientes retenidos e impactados correspondientes a incisivo central y lateral superior izquierdo, así como canino inferior izquierdo, vía eruptiva ectópica para incisivo lateral superior derecho, resorción radicular patológica de primero y segundo molar primario inferior izquierdo, segundo molar inferior izquierdo, aparente calcificación de conductos pulpares de molar permanente inferior derecho, segundos molares permanentes con buen desarrollo y vía favorable a su erupción. Las condiciones óseas sin alteración aparente, vía aérea adecuada y demás estructuras sin hallazgos patológicos.¹⁶ Figura 9



Figura 9.- Radiografía Ortopantomografía

Análisis de radiografía carpal

La presente radiografía se analizó a través del método de Bjork¹⁷, se observa que sus centros de osificación se encuentran de forma normal tomando en cuenta su edad cronológica con respecto a la edad ósea que muestra la radiografía carpal; no se observan alteraciones ni anomalías.^{17, Figura 10.}

Conclusiones

La mayoría de los estudios del manejo de la salud dental tanto en pacientes con compromisos sistémicos como aquellos que tienen una discapacidad o condición limitante de tipo físico, mental, sensorial, conductual, cognitivo, emocional o del desarrollo requieren tanto control médico multidisciplinario como procedimientos intervencionistas para el control de su salud y resultan ser pobres aun cuando la necesidad es imperativa y el abordaje debe ser a temprana edad desde que se detecta y establece en este caso en especial a los niños con síndrome de Morquio. El trabajo participativo permitirá establecer un protocolo de atención entre especialistas pediátricos, odontopediatras, endocrinólogos, genetistas, fisioterapeutas, nutriólogos, cardiólogos y traumatólogos.

Los pacientes suelen presentar enfermedad periodontal, abscesos, infecciones, higiene deficiente, xerostomía, ulceraciones bucales, hipoplasia en ambas denticiones, calcificaciones, candidiasis, maloclusiones, alteraciones de número, forma y posición dentaria. La educación bucal se les debe brindar a los Padres y cuidadores de los pacientes pediátricos ya que en base a lo que

se imparta se podrán conseguir resultados satisfactorios y disminución de complicaciones que pudieran haber sido prevenidas.

La rehabilitación bucal a tiempo y con prescripción antiendocarditis bacteriana evitará un mayor número de citas, menor esfuerzo en sus traslados y una mejor condición oral. Los órganos dentarios y/o alteraciones a tratar con especialistas serán cuestión de la valoración de su condición o grado de severidad propias al síndrome debido a las condiciones e inestabilidad atlanto-axoidea, las enfermedades respiratorias propias que presente, lo que obliga a darles prioridad y postergar tratamientos quirúrgicos dentales.

La provisión de salud a los pacientes con necesidad de cuidados especiales está más allá de lo que se considera de rutina y requiere de un conocimiento especializado acompañado de un plan de educación individual ya que dejan de asistir a la escuela y aproximadamente en la tercera década de la vida llegan a morir debido a complicaciones cardiopulmonares o secuelas por déficits neurológicos.

Es importante que desde el gremio odontológico público, privado y en especial académico, realicen todo tipo de estudios que permitan evaluar las condiciones orales de este síndrome y plante soluciones acordes a las problemáticas encontradas contribuyendo también a que la mayoría de los profesionales involucrados adquieran los conocimientos habilidades necesarias para brindar una mejor atención en salud a este tipo de pacientes.

Actualmente se sabe de terapias de reemplazo de enzima ERT (el sulfasa alfa-alfa-vimizym) por medio de infusión intravenosa probada por la FDA y EMEA, reconocida e internacionalizada desde el 2014, así como la necesidad de intervenciones quirúrgicas como la artrodesis o la descompresión son intervenciones quirúrgicas seguras y eficaces para pacientes sintomáticos, aunque los resultados a largo plazo no están claros.

Los pacientes con evidencia de compresión medular y/o inestabilidad cervical, pueden ser considerados para la cirugía con el objetivo de prevenir una lesión neurológica.

La salud bucal no es una excepción y una boca sana es una de las necesidades más importantes y estará influenciada por la habilidad de darle al paciente de manera oportuna y en condiciones vulnerables la atención multidisciplinaria para brindar una mejor calidad de vida.

Referencias

1. Ruiz Picazo D., Diez Ulloa M.A. Inestabilidad occipito cervical en la enfermedad de Morquio. Presentación de 2 casos y revisión de la Literatura. Rev Esp Cir Ortop Traumatol; 2014; 58(6):387-394.
2. González-Meneses López, A. Barcia Ramírez JL Díaz Rodríguez. Protoc Diagn Ter Pediatr; 2010;1:24-36.
3. Politer J, Schenone B. A., Guelbert N., Fainboim A., Szlago M., Enfermedad de Morquio (multipolisacaridosis IV-A) : Aspectos clínicos, diagnósticos y nuevo tratamiento con terapia de reemplazo enzimático, Arch Argent pediatr 2015;113 (4):359-364.
4. Publicada por Orden del Ministerio del interior." MPS IV o Síndrome de Morquio. Guía práctica para entender la enfermedad. Asociación de las Mucopolisacaridosis y Síndromes relacionados "MPS España"; 25/01/2012,1-16.
5. Suarez Obando F., Zarante Montoya I., Aspectos clínicos y manejo integral del síndrome de Morquio, Institute for Human Genetics 2007: 48(2) 166-173.
6. Richard M. Paulini, M.D. Ph.D. Síndrome de Morquio Historia natural. Clínicas Regionales de Displasia Ósea de la Región Norcentral de los E.U.A. Revisado 8/2009.
7. Humberto M., Villalobos Villagra. La enfermedad de Morquio en una figurilla del preclásico mesoamericano. Rev Fac Med UNAM Vol 48 No. 6 Noviembre-Diciembre 2005.

8. Guía para entender el Síndrome de Morquio. National MPS Society. Support for families, Research for cure; 2010; 1-11.
9. Shunji Tomatsu, Montaña A., Chi Dung V., Oashi A., Oikawa H., Oguma T., Orii T. Enhancement of Drug Delivery: Enzyme replacement therapy for Murine Morquio A Syndrome. The American Society of Gene and Cell Therapy; 2010 18 (6) 1094-1102.
10. Timothy C. Madera y Katie Harvey, Beck M, & Graeff M, Burin Yi, Chien y Heather, Church J, D'Almeida V, Van Diggelen O.P. Diagnosing mucopolysaccharidosis IVA. J Inherit Metab Dis; 2013: 36; 293-307.
11. Staheli Lynn T. Ortopedia Pediátrica. Marban, S.L., editor Lopez J. M: Madrid, España. 2006.
12. Carmen Diaz, Elizabeth May. [Enfermedad de Morquio].chile, Universidad Mayor.c2016.[cita 2016 sep 22]<http://es.slideshare.net/Caarmendiaz/enfermedad-de-morquio>.
13. Universidad Benemerita Autonoma de Puebla, Sx Morquio [internet] Puebla. Genetica: 2003. [consulta 25 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://es.slideshare.net/marte03/sx-morquio>.
14. Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidente Cerebrovscuales. Hoja Mucopolisacaridosis. Office of Communications y Public Liaison. Bethesda, MD; Publication No. 03-05115. February 13, 2007.
15. "Mucopolisacaridosis", NINDS. Enero 2009.Publicación de NIH 04-5115s Preparado por: Office of Communications and Public Liaison National Institute of Neurological Disorders and Stroke National Institutes of Health Bethesda, MD 20892.
16. Padilla A. normas y leyes empleadas para la interpretación radiográfica. Universidad de los andes facultad de odontología radiología oral y maxilofacial: Venezuela, 2006.
17. Rodríguez C. Carmen E. Quirós O.. Farias, M. Rondón, S. Lerner, H. 2007, Grado de Concordancia Entre la Edad Carpal y Edad Cronológica de Ocho Pacientes Estudiados en el Diplomado de Ortodoncia Interceptiva de la Universidad Gran Mariscal de Ayacucho (UGMA), del año 2006