

E. Colino Alcol y R. Barrio Castellanos

Unidad de Diabetes Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. R. Barrio Castellanos.

Unidad de Diabetes Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital
Universitario Ramón y Cajal. Ctra. Colmenar Viejo, km 9,1.
28034 Madrid. España.

Correo electrónico: rbarrio.hrc@salud.madrid.org

BIBLIOGRAFÍA

1. Colino E, López-Capapé M, Álvarez MA, Alonso M, Martín M, Barrio R. Tratamiento con infusión subcutánea continua de insulina en pacientes pediátricos con diabetes mellitus tipo 1. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:21-7.
2. Abaira V, Pérez de Vargas A. Métodos multivariantes en bioestadística. Madrid: Ed C. De E. Ramón Areces; 1996.
3. Douglas D, Altman G. Practical statistics for medical research. Ed CRC Press; 1990.
4. Willi SM, Plantón J, Egede L, Schwarz S. Benefits of subcutaneous insulin infusion in children with type 1 diabetes. *J Pediatr*. 2003;143:796-801.
5. Harrell FE Jr. Regression modelling strategies with applications to linear models, logistic regression, and survival analysis. New York: Springer; 2001.
6. Mack-Fogg JE, Orłowski CC, Jospe N. Continuous subcutaneous insulin infusion in toddlers and children with type 1 diabetes mellitus is safe and effective. *Pediatric Diabetes*. 2005;6:17-21.
7. McMahon SK, Airey FL, Marangou DA, McElwee KJ, Carne CL, Clarey AJ, et al. Insulin pump therapy in children and adolescents: Improvements in key parameters of diabetes management including quality of life. *Diabet Med*. 2005;22:92-6.
8. Weissberg-Benchell J, Antisdel-Lomaglio J, Seshadri R. Insulin pump therapy. A meta-analysis. *Diabetes Care*. 2003;26:1079-87.
9. Danne T, Battelino T, Kordonouri O, Hanas R, Klinkert C, Ludvigsson J, et al. A Cross-Sectional International Survey of Continuous Subcutaneous Insulin Infusion (CSII) in 377 Children and Adolescents with Type 1 Diabetes Mellitus. *Pediatric Diabetes*. 2005;6:193-8.

Mielomalacia: una causa de insuficiencia respiratoria tardía. A propósito de 2 casos

Sr. Editor:

La lesión medular intraparto es una patología poco frecuente¹. La clínica y la evolución dependerán del nivel y extensión de la zona afectada¹⁻⁴. Si la lesión se localiza por debajo de C5 no suele ocasionar insuficiencia respiratoria. Presentamos 2 casos de insuficiencia respiratoria de inicio tardío causada por lesión medular cervical baja.

Caso 1. Paciente de 10 meses que ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por insuficiencia respiratoria aguda en contexto de broncospasmo.

Antecedentes patológicos. Parto a término distócico tras presentación cefálica. Parálisis braquial izquierda obstétrica. Bronquiolitis

leve a los 5 meses. En el estudio preoperatorio de la parálisis braquial se objetiva mediante RM una lesión orientada como siringomielia entre C6-T1. Estancamiento ponderal desde el mes de vida.

En la exploración destaca aspecto distrófico, hipertonía con hiperreflexia de extremidades inferiores y marcada dificultad respiratoria, con hipoventilación y sibilantes diseminados. Dada la fatiga respiratoria, precisa intubación y ventilación mecánica 4 días. Radiológicamente se objetiva parálisis hemidiafragmática izquierda que se confirma mediante radioscopia. A la semana del alta, reingresa por un cuadro similar, precisando ventilación durante 6 días. A las 24 h de la extubación, reinicia estrés necesitando reintubación con diversos intentos de extubación frustrados, por lo que se realiza una plicatura del hemidiafragma paralizado. A pesar de dicha intervención, no tolera la extubación por lo que se repite una RM y se reinterpreta la lesión medular como una zona de mielomalacia. Por mala tolerancia al descenso de los parámetros respiratorios se realiza una traqueotomía tras 40 días de ventilación mecánica, siendo, actualmente, dependiente de un respirador, tolerando períodos de respiración espontánea.

Caso 2. Paciente de 2 meses que ingresa en la UCIP por insuficiencia respiratoria aguda.

Antecedentes patológicos. Parto a término por cesárea por presentación de nalgas. Distrés respiratorio neonatal con llanto débil e hipotonía de predominio en extremidades inferiores. Por RM se objetiva mielomalacia medular quística en C7-T12 secundaria a reabsorción de hematoma intramedular, que clínicamente se traduce en paraparesia flácida de extremidades inferiores e hipotrofia muscular.

En la exploración destaca hipotonía de predominio en extremidades inferiores con hiporreflexia, mal color y cianosis labial con importante dificultad respiratoria secundaria a bronquiolitis por virus respiratorio sincitial. Dado el mal estado general se decide intubación. Se intenta la extubación en tres ocasiones sin éxito; después de 15 días tolera colocación de ventilación no invasiva que se retira sin incidencias. A los 6 meses reingresa en UCIP por otro cuadro de insuficiencia respiratoria aguda que precisa ventilación mecánica durante 3 días y ventilación no invasiva durante 19. A los 8 meses presenta una parada cardiorrespiratoria en el contexto de un broncospasmo por lo que llega a la UCIP intubada. Posteriormente, la paciente presenta fracasos repetidos de extubación por lo que, después de 2 meses, se realiza traqueotomía y, actualmente, la paciente depende de un respirador.

Las lesiones medulares espinales pueden suceder como complicación grave del parto, aunque este hecho suele ser excepcional^{5,6}. Suelen acontecer después de partos traumáticos pero también se han descrito después de partos sin incidencias aparentes^{2,3}.

Existen dos grupos según el mecanismo de producción: estiramiento-tracción (afectación cervical baja y/o torácica) y torsión (lesión cervical alta-media)^{1,3,7}.

Aunque la presentación con clínica respiratoria no es habitual en las lesiones medulares bajas, en los casos que exponemos, dicha sintomatología no se ha presentado en el período neonatal, sino *a posteriori* ya que la etiopatogenia de la clínica difiere de la de lesiones medulares más altas. En las lesiones entre C1-C2 se produce apnea y muerte temprana. La lesión entre C3-C5 ocasiona una parálisis diafragmática y una pérdida de funcionamiento de músculos intercostales y abdominales, por lo que los músculos accesorios claudican al intentar suplir la función de intercambio gaseoso. La patología de zonas cervicales más bajas, como la de nuestros 2 pacientes, no afecta al diafragma, pero sí que existe una pérdida de funcionamiento de músculos intercostales y abdominales. Las contracciones diafragmáticas se asocian a movimiento paradójico de la pared torácica y tendencia al colapso pulmonar con bamboleo abdominal⁸.

No obstante, en nuestro primer paciente, se podría considerar una etiología multifactorial como causante del fracaso respiratorio (estancamiento ponderal, parálisis diafragmática y lesión de mielomalacia). En el segundo caso, el principal motivo de la insuficiencia respiratoria es la lesión medular.

Por último destacar que, la ventilación domiciliar a través de traqueotomía, favorece la reincorporación precoz a una vida diaria más o menos normalizada, con una baja morbimortalidad y una buena reintegración comunitaria⁹. Es importante adiestrar a los cuidadores para ofrecer la máxima confianza a la familia y seguridad al paciente.

**A. Pertierra Cortada^a, R. Pallàs Ribes^a,
M. Pons Òdena^b y A. Palomeque Rico^b**

^aServicio de Pediatría. ^bUnidad de Cuidados Intensivos
Pediátricos. Hospital Universitario Sant Joan de Déu.
Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. A. Pertierra Cortada.

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Sant Joan de Déu.
Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat.
Barcelona. España.

Correo electrónico: apertierra@hsjdbcn.org

BIBLIOGRAFÍA

- Mills JF, Dargaville PA, Coleman LT, Rosenfeld JV, Ekert PG. Upper cervical spinal cord injury in neonates: The use of magnetic resonance imaging. *J Pediatr*. 2001;138:105-8.
- Önal Ç, Yakinci C, Kocak A, Erguvan R, Tkiner A, Kutlu R, et al. Cervical Hematomyelia: A rare entity in a neonate with cesarean section and surgical recovery. *Pediatr Neurosurg*. 2002;36:90-5.
- Vivanco A, Sota Brusselo I, Arena JM, Nogués A, García-Santiago J, Gaztañaga R. Traumatismo medular neonatal y neuroimagen. *An Pediatr (Barc)*. 2003;59:601-5.
- Porth SC. Recognition and management of respiratory dysfunction in children with tetraplegia. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:75-9.
- Le Masne A, Rosseau S, Lequien P. Traumatismes médullaires périnatales. *Arch Pédiatr*. 1995;2:1177-81.
- García González PL, García-Alix Pérez A, García Rubio B, Morales Bastos C, Cabañas González F, Pellicer Martínez A, et al. Lesión medular cervical en el recién nacido. *An Esp Pediatr*. 1992;37:419-21.
- Laroia N. E-Medicine: Birth trauma. Spinal cord injury. Disponible en: <http://www.emedicine.com/ped/topic2836.htm> [Fecha de acceso 4 de agosto de 2004].
- Shaffner DH, Gioia FR, Helfaer MA. Enfermedades neuromusculares e insuficiencia respiratoria. En: Rogers MC, Helfaer MA, editores. *Cuidados intensivos en pediatría*, 2.^a ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 1997. p. 142-66.
- Gilgoff RL, Gilgoff IS. Long-term follow-up of home mechanical ventilation in young children with spinal cord injury and neuromuscular conditions. *J Pediatr*. 2003;142:476-80.

Dosis única de rasburicasa como tratamiento del síndrome de lisis tumoral en 2 pacientes

Sr. Editor:

El síndrome de lisis tumoral (SLT) se presenta con frecuencia durante la quimioterapia de inducción en pacientes pediátricos con neoplasias hematológicas, y elevada masa tumoral. Se

manifiesta con hiperuricemia, hiperpotasemia, hiperfosfatemia, azoemia e hipocalcemia, que pueden producir fallo renal por la cristalización del ácido úrico en los túbulos renales¹.

La enzima uratoxidasa denominada rasburicasa (Fasturtec[®]), recientemente comercializada en España, cataliza la conversión de ácido úrico a alantoína, que es 5-10 veces más soluble en agua que el ácido úrico, facilitando así su excreción urinaria². El laboratorio fabricante recomienda una dosis de 0,15-0,2 mg/kg/día vía intravenosa durante 5-7 días, aunque se han documentado como eficaces duraciones de tratamiento inferiores³.

A continuación describimos 2 casos de pacientes pediátricos en los que una única dosis de rasburicasa fue eficaz en el tratamiento del SLT.

Paciente 1. Niño de 3 años, 13 kg y 127 cm, diagnosticado de linfoma linfoblástico de Burkitt abdominal extenso (estadio III). Al ingreso presentaba leucocitosis, LDH elevada, hiperuricemia, e hipocalcemia, que evidenciaban el desarrollo de SLT subclínico (tabla 1).

Previa hidratación, alcalinización de la orina y administración de alopurinol a 10 mg/kg/día vía oral (medidas habituales de prevención del SLT), se inició tratamiento quimioterápico de inducción, con ciclofosfamida (300 mg/m²) y vincristina (1 mg/m²) vía intravenosa y administración intratecal de citarabina 30 mg, metotrexato 12 mg e hidrocortisona 20 mg (triple intratecal). A las 24 h del tratamiento, se alcanzó una concentración sérica máxima de ácido úrico de 16 mg/dl, por lo que se decidió administrar una dosis de rasburicasa de 2,5 mg (0,19 mg/kg) vía intravenosa, registrándose un descenso del 98% en los niveles de ácido úrico. Estos se mantuvieron por debajo del límite superior del intervalo de normalidad en todo momento. El paciente evolucionó favorablemente y en la actualidad continúa en tratamiento quimioterápico.

Paciente 2. Niña de 8 años, 30 kg y 132 cm, diagnosticada de linfoma anaplásico de células grandes, estadio IV, con afectación medular masiva. Al ingreso destacaba la presencia de leucocitosis y LDH elevada.

Tras aplicar las medidas habituales de prevención del SLT, se inició tratamiento quimioterápico con triple intratecal; y vincristina (2 mg/m²), ciclofosfamida (500 mg/m², 3 dosis), adriamicina (60 mg/m²) y metotrexato (3 g/m²), vía intravenosa. Al día siguiente desarrolló un cuadro compatible con SLT, caracterizado por hipocalcemia, hiperuricemia e insuficiencia renal aguda; también presentó íleo paralítico. Se decidió tratamiento por vía intravenosa con una dosis de rasburicasa de 6 mg (0,2 mg/kg), con lo cual la concentración de ácido úrico descendió a valores inferiores a 1 mg/dl en menos de 24 h y se mantuvo dentro de los límites de normalidad a los días posteriores. Actualmente la paciente se encuentra en remisión completa, tras 2 años sin recidivas ni metástasis a distancia.

TABLA 1. Datos analíticos de los pacientes, previos y 24 h tras el tratamiento quimioterápico y con rasburicasa

	Paciente 1		Paciente 2	
	Previo	24 h	Previo	24 h
Leucocitos/ μ l (5.500-15.500)	6.190	4.910	14.000	11.500
Ácido úrico (3-7) (mg/dl)	16,2	0,3	10,6	< 1
Fosfato (3,6-5,6) (mg/dl)	3,7	3,7	2,9	3,4
Potasio (3,5-5,3) (mEq/l)	4	3,9	3,9	4,5
Calcio (8,7-10,5) (mg/dl)	8	9,3	7,1	9,7
LDH (230-460) (U/l)	2.099	648	1.137	570

LDH: lactato deshidrogenasa.