

de la respuesta inmunitaria, de tipo T *helper* 1 (Th1) o 2 (Th2). La enfermedad de Crohn y la EC están relacionadas con el patrón Th1 y se caracterizan por una apoptosis celular disminuida que produce inflamación crónica, básicamente en la lámina propia. La interleucina (IL) 15, que tiene un papel esencial en esta vía, está sobreexpresada en ambas enfermedades. Otras citocinas implicadas en la inmunopatogenia mediada por células (IL-8, TNF α , interferón gamma) también están aumentadas en ambas entidades. Todo ello indica un mecanismo inmunopatogénico común. Pero esta teoría parece bastante simplista, ya que no explicaría que dicha coexistencia sea esporádica y no universal ni la asociación de la EC con colitis ulcerosa (de tipo diferente del Th1). Por lo tanto, la posible base inmunitaria de esta asociación sería también multifactorial.

Un aspecto importante que considerar es que se objetiva un aumento moderado de anticuerpos antitransglutaminasa en otras enfermedades autoinmunitarias sin que sean un marcador definitivo de EC, sino un fenómeno relacionado con la lesión mucosa⁷. Por ello, ante la sospecha de EC en un paciente con EII, debería confirmarse histológicamente la atrofia vellositaria.

La mayor parte de los casos conocidos corresponden a celíacos (fundamentalmente adultos), y en la evolución de su enfermedad se desarrolla EII⁸. Debido a esta relación, se debe investigar una posible EII en un celíaco en el que, una vez instaurada dieta estricta sin gluten, persisten los síntomas o aparecen después. Algunos casos presentan también otras enfermedades autoinmunitarias (colangitis esclerosante primaria, tiroiditis)^{9,10}, por lo que algunos autores recomiendan la determinación de un amplio espectro de autoanticuerpos séricos, incluso en casos asintomáticos.

Hay pocos datos de esta asociación en pediatría. Se sospecha que el riesgo de aparición de otras enfermedades autoinmunitarias aumenta con el tiempo. Ello explicaría que en un hospital terciario como el nuestro, en el que se diagnostica anualmente a unos 200 pacientes celíacos nuevos, sólo hayamos objetivado 2 casos en los últimos 25 años. Ninguno de nuestros pacientes tenía antecedentes familiares de EII ni se detectaron signos o síntomas de otras enfermedades autoinmunitarias.

Consideramos que la posible asociación entre EC y EII puede manifestarse desde la edad pediátrica y que la

aparición de síntomas compatibles con EII en pacientes celíacos obliga a descartar dicha coexistencia.

Bibliografía

1. Leeds JS, Höroldt BS, Sidhu R, Hopper AD, Robinson K, Toulson B, et al. Is there an association between coeliac disease and inflammatory bowel diseases? A study of relative prevalence in comparison with population controls. *Scand J Gastroenterol.* 2007;42:1214–20.
2. Massachs M, Casellas F, Malagelada JR. Inflammatory bowel disease in celiac patients. *Rev Esp Enferm Dig.* 2007;99:446–50.
3. Yang A, Chen Y, Scherl E, Neugut A, Bhagart G, Green PHR. Inflammatory bowel disease in patients with celiac disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2005;11:528–32.
4. Tursi A, Giorgetti GM, Brandimarte G, Elisei W. High prevalence of celiac disease among patients affected by Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2005;11:662–6.
5. Gibson PR. Increased gut permeability in Crohn's disease: is TNF the link?. *Gut.* 2001;53:1724–5.
6. Fasano A, Not T, Wang A. Newly discovered modulator of intestinal permeability and its expression in celiac disease. *Lancet.* 2000;335:1518–9.
7. Bizaro N, Villalta D, Tonutti E, Doria A, Tampoia M, Bassetti D, et al. IgA and IgG tissue transglutaminase antibody prevalence and clinical significance in connective tissue diseases, inflammatory bowel disease, and primary biliary cirrhosis. *Dig Dis Sci.* 2003;48:2360–5.
8. Dickey W. A case of sequential development of celiac disease and ulcerative colitis. *Nat Clin Practice.* 2007;4:463–7.
9. Cadahía V, Rodrigo L, Fuentes D, Riestra S, De Francisco R, Fernández M. Enfermedad celíaca (EC), colitis ulcerosa (CU) y colangitis esclerosante primaria (CEP) asociadas en el mismo paciente: Estudio familiar. *Rev Esp Enferm Dig.* 2005;97:907–13.
10. Sykora J, Varvarovska J, Pomahacova R, Siala K, Stozicky F. Simultaneous presentation of celiac disease, ulcerative colitis and autoimmune thyroiditis in childhood. *J Clin Gastroenterol.* 2004;38:613–4.

J. Martín de Carpi, P. Vilar Escrigas y V. Varea Calderón
Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición
Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de
Barcelona. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España
Correo electrónico: javiermartin@hsjdbcn.org

doi:10.1016/j.anpedi.2008.08.022

Neumomediastino espontáneo por inmersión

Immersion-induced spontaneous pneumomediastinum

Sr. Editor:

El neumomediastino espontáneo por inmersión es una afección inusual, que se define como la aparición de aire en el mediastino sin un antecedente traumático, en

pacientes sin enfermedad pulmonar subyacente¹. La entidad clínica fue descrita por primera vez en 1939 por Hamman².

Presentamos el caso de dos escolares, y realizamos consideraciones respecto a su patogenia, diagnóstico y tratamiento.

Varón escolar de 9 años, sano, que consultó por dolor cervical y odinofagia iniciados 4h antes. Refiere haber jugado la tarde de ese día realizando múltiples inmersiones hasta el fondo de la piscina, donde se quedaba sentado por algunos segundos.

Al examen físico destacaba un paciente consciente, afebril, frecuencia cardíaca en 87 lat/min; presión arterial



Figura 1 Radiografía de cuello que muestra enfisema subcutáneo (flecha).



Figura 2 Tomografía computarizada de tórax que señala extenso neumomediastino y rotura de tráquea en su pared posterolateral derecha a nivel de T1-T2, que mide 1 mm (flecha).

(PA), 107/79 mmHg, eupneico, requiere 2 l/min de oxígeno para saturación del 99%. En el examen segmentario hay dolor a la palpación de la región cervical y crepitantes en la región cervical anterior y supraesternal. Ventilación simétrica sin ruidos agregados.

Se solicitó radiografía de cuello (fig. 1) que mostró enfisema subcutáneo; la radiografía de tórax reveló aire subcutáneo a nivel cervical y de mediastino superior; doble contorno de aorta descendente, correspondiente a neumomediastino; luego se realizó una tomografía computarizada (TC) cervical y de tórax que, además de extenso enfisema subcutáneo asociado a neumomediastino, reveló rotura de tráquea en su pared posterolateral derecha a nivel de T1-T2, que medía 1 mm (fig. 2).

Se indicó monitorización no invasiva, oxigenoterapia y analgesia. Evolucionó con disminución de la sintomatología. Radiografía de control, con franca disminución de aire en el

cuello y el mediastino. Se efectuó esofagograma, que fue normal. Se le dio de alta en buenas condiciones al tercer día.

Escolar de 10 años, varón, sano, que consultó por odinofagia e intenso dolor precordial iniciado bruscamente pocas horas atrás, este dolor se exacerbaba con la inspiración profunda. Dice «sentir un ruido dentro de él». En el interrogatorio dirigido refiere haber estado bañándose en su piscina durante la tarde de ese día. En el examen físico destacaba un paciente con dolor moderado en la región precordial, afebril, con frecuencia cardíaca en 80 lat/min; PA, 126/68 mmHg, frecuencia respiratoria en 19/min, saturación arterial del 99% con 1 l/min oxígeno. No se palpa enfisema subcutáneo. A la auscultación cardíaca se hace evidente un crujido (similar a la dehiscencia de Velcro) correspondiente al signo de Hamman. Examen pulmonar, sin alteraciones.

Se solicitó TC de tórax que mostró neumomediastino de leve cuantía.

Se inició monitorización no invasiva, oxigenoterapia y analgesia. Se efectuó esofagograma, que resultó normal. Evolucionó satisfactoriamente y se le dio de alta al tercer día.

El neumomediastino espontáneo es una entidad generalmente benigna y autolimitada. Se postula como mecanismo probable el aumento de la presión en la vía aérea generado por maniobra de Valsalva. Así el aire extrapulmonar se originaría de la rotura de las paredes alveolares, ante un mayor gradiente de presión entre el intraalveolar y el espacio intersticial perivascular, con entrada de aire al manguito broncovascular, lo que da lugar, en primera instancia, a enfisema pulmonar intersticial y, luego, dado que la presión del mediastino es algo negativa respecto a la presión alveolar e intersticial, el aire se desplaza de forma centripeta, favorecido por la acción de bombeo de los movimientos respiratorios³.

Los síntomas, aunque inespecíficos, son disnea, odinofagia, disfagia, dolor cervical, dolor torácico tipo pleurítico y alteraciones en el tono de voz³. Los signos clínicos más frecuentes son enfisema subcutáneo en el cuello, región supraclavicular y tórax y, en ocasiones, signo de Hamman (40-80% de los casos), descrito como la presencia de crujidos rítmicos con los latidos cardíacos⁴. Se requiere radiografía de tórax para confirmar el escape aéreo, y no hay que olvidarse de la importancia de la proyección lateral para visualizar mejor la presencia de aire. La TC torácica es muy sensible para detectar neumomediastino y lesiones traqueales.

Entre los estudios para aclarar el diagnóstico diferencial es imprescindible descartar la rotura esofágica espontánea (síndrome de Boerhaave).

Con respecto a la rotura traqueal presentada por nuestro paciente, éste es un hallazgo inusual, habitualmente se ubica en la porción membranosa, en ocasiones se ha relacionado con debilidad de la pared^{5,6}.

El neumomediastino espontáneo se ha descrito en relación con acciones tan variadas como sumersiones repetidas, como en nuestro caso⁷, actividades deportivas⁸ o uso de drogas ilícitas⁹.

El tratamiento habitual es sintomático, y muy frecuentemente de carácter expectante, con oxígeno, analgesia y reposo¹⁰.

La evolución observada es benigna, los síntomas desaparecen en 2-7 días.

Finalmente, el neumomediastino espontáneo debe considerarse entre las causas de dolor torácico en los niños cuya actividad diaria incluya una inusual frecuencia de maniobras de Valsalva.

Bibliografía

- Macklin C. Transport of air along sheets of pulmonary blood vessels from alveoli to mediastinum; clinical manifestations. *Arch Intern Med.* 1939;64:913-26.
- Hamman L. Mediastinal emphysema. *JAMA.* 1945;128:1-6.
- Maunder RJ, Pierson DJ, Hudson LD. Subcutaneous and mediastinal emphysema. Pathophysiology, diagnosis, and management. *Arch Intern Med.* 1984;144:1447-53.
- Abolnik I, Lossos IS, Breuer R. Spontaneous pneumomediastinum. A report of 25 cases. *Chest.* 1991;100:93-5.
- Tsunezuka Y, Sato H, Hiranuma C, Ishikawa N, Oda M, Watanabe G. Spontaneous tracheal rupture associated with acquired tracheobronchomalacia. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;9:394-6.
- Irefin S, Farid I, Senagore A. Urgent colectomy in a patient with membranous tracheal disruption after severe vomiting. *Anesth Analg.* 2000;91:1300-2.
- Albaugh G, Kann B, Whalen TV. Spontaneous pneumomediastinum in a shallow-water-diving child. *Pediatr Emerg Care.* 2001;17:262-3.
- Mihos P, Potaris K, Gakidis I, Mazaris E, Sarras E, Kontos Z. Sports-related spontaneous pneumomediastinum. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:983-6.
- De la Cruz I, Reyes N, Rojas JL. Neumomediastino espontáneo en un consumidor de cocaína. *Arch Bronconeumol.* 2000;36:231.
- Panacek EA, Singer AJ, Sherman BW, Prescott A, Rutherford WF. Spontaneous pneumomediastinum: clinical and natural history. *Ann Emerg Med.* 1992;21:1222-7.

A. Donoso Fuentes y P. Cruces
 Área de Cuidados Críticos.
 Unidad de Gestión Clínica del Niño.
 Hospital Padre Hurtado. Santiago. Chile
 Correo electrónico: adonoso@hurtadohosp.cl
 (A. Donoso Fuentes)

K. Bertrán Salinas
 Interna de Medicina.
 Universidad del Desarrollo-Clinica Alemana.
 Hospital Padre Hurtado. Santiago. Chile

doi:10.1016/j.anpedi.2008.08.017

Síndrome hipermetabólico maligno tras intubación reglada en un lactante

Malignant hyperthermia syndrome after a routine intubation in an infant

Sr Editor:

La hipertermia maligna se define como un estado hipermetabólico agudo e incontrolado del músculo esquelético, desencadenado por relajantes musculares despolarizantes y anestésicos volátiles, en individuos con susceptibilidad genética. Su incidencia en niños es de 1/15.000 y su mortalidad se ha reducido gracias al diagnóstico precoz y al uso de dantroleno a partir de 1979¹⁻³.

Niña de 11 meses que ingresa en la unidad de cuidados intensivos tras intubación en quirófano por laringitis aguda grave de comienzo en las 48 horas previas. Se utilizó para la anestesia, tiopental, propofol y succinilcolina. Antecedentes personales: sin interés. Antecedentes familiares: madre con hemiparesia no estudiada tras extracción dentaria bajo anestesia local.

A su ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI), la paciente llega intubada, sedoanalgesada, con buena ventilación bilateral y hemodinámicamente estable. No presenta rasgos dismórficos. Exploración por aparatos, normal. Tras conectarse a ventilación mecánica convencional, se observa una significativa retención de CO₂ inexplicable por la situación ventilatoria, acompañada de hiperpotasemia, hipercalcemia, hiperglucemia y mala coloración, sin elevación significativa de la temperatura; el cuadro hemodinámico se

mantenía estable (tabla 1). Posteriormente se observa un episodio de hipertonia muscular de cara y cuello con enrojecimiento facial, así como una elevación progresiva de creatincinasas (CPK) con máximo a las 24 horas (valor máximo de 299 U/l). Se objetivaron orinas coléricas, pero la determinación de mioglobina no pudo realizarse hasta pasadas 48 horas de su ingreso, al no ser una prueba realizada de urgencia en nuestro hospital. Ante la sospecha clínica de síndrome hipermetabólico maligno, aproximadamente a la hora de su ingreso en UCI, se inicia terapia con dantroleno intravenoso y perfusión de insulina por la hiperglucemia, con buena respuesta, se normalizan las cifras de CO₂ acidosis, iones y, por último, la CPK. Se mantiene tratamiento con dantroleno durante 4 días. Al cuarto día tras fibrobroncoscopia se retira el tubo endotraqueal con buena evolución.

El síndrome hipermetabólico maligno es un trastorno infrecuente que se caracteriza por un estado hipermetabólico agudo e incontrolado, tras utilización de relajantes

Tabla 1 Resultado de las pruebas de laboratorio

| Hora del control analítico | 0:00 | 0:55 | 1:50 | 2:50 |
|----------------------------|------|------|------|------|
| pH | 6,79 | 6,82 | 6,89 | 7,22 |
| pCO ₂ (mmHg) | 204 | 182 | 154 | 66 |
| HCO ₃ (mmol/l) | 30 | 28,2 | 28,4 | 26 |
| EB | -4,7 | -5,6 | -4,5 | -0,5 |
| Calcio iónico (mmol/l) | 1,69 | 1,56 | 1,49 | 1,43 |
| Potasio capilar (mmol/l) | 8 | 6,3 | 6,3 | 5 |
| Glucemia (mg/dl) | 387 | 445 | 416 | 286 |
| Lactato | 35,5 | 20 | 6 | 8 |