

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, sedoanalgesiada, 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

musculares despolarizantes, como la succinilcolina, y anestésicos volátiles.

Su incidencia es mayor en la población infantil, y es más frecuente en el sexo masculino¹⁻³.

La contracción muscular se produce cuando la onda de despolarización se desplaza desde la placa motora hacia el túbulo transversal, y de éste al retículo sarcoplásmico. La onda se transmite al receptor de la rianodina, que está en contacto con el túbulo T, y se libera calcio intracelular, que produce la contracción muscular.

En el síndrome hipermetabólico maligno hay una disfunción en el receptor de la rianodina, que produce un fallo en el control intracelular del calcio, y lleva a su aumento por salida incontrolada que supera la homeostasis normal. Como consecuencia de esto, se mantiene la contracción muscular con los consiguientes signos de hipermetabolismo. El músculo esquelético necesitará constante aporte de energía. Se activará la glucogenólisis, aparecerá un metabolismo anaerobio con producción de lactato, aumento de producción de calor, de CO₂ y consumo de O₂. Se produce un aumento de la permeabilidad de las membranas y un estado de rabdomiólisis con aparición de hiperpotasemia, hipercalcemia, mioglobinuria, aumento de CPK e hipernatremia.

El signo clínico fundamental es un aumento inexplicable de la presión telespiratoria de CO₂, para una ventilación constante, como consecuencia del estímulo del metabolismo. Debido a la afectación de otros órganos, aparecerá taquicardia (signo precoz), arritmias, rigidez muscular, espasmo masetero, hiperpirexia (signo tardío), insuficiencia renal, piel moteada, aumento de fragilidad de células rojas y disfunción plaquetaria.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica; el aumento del dióxido de carbono telespirado es uno de los signos más precoces³⁻⁷.

El tratamiento se realizará en la UCI con soporte hemodinámico, corrección de alteraciones hidroelectrolíticas y dantroleno, que inhibe la liberación de calcio en el retículo sarcoplásmico⁸.

La susceptibilidad genética descrita en este trastorno apoya la utilización del estudio genético para confirmar mutaciones en el receptor de la rianodina y su utilización en consejo genético⁹.

En conclusión, ante un paciente que ingresa en la UCI tras anestesia con agentes despolarizantes y/o anestésicos volátiles, se debe pensar en un síndrome hipermetabólico maligno no sólo cuando aparezca elevación de la temperatura, sino siempre que haya datos de un estado hipermetabólico no justificable por otras causas, ya que el diagnóstico precoz y la instauración temprana del tratamiento mejoran el pronóstico en estos pacientes.

En nuestro paciente no se constató fiebre, pensamos que por el inicio precoz del tratamiento con dantroleno, aunque en la literatura se describen otros casos similares en los que este signo tardío tampoco llega a aparecer, sin conocerse su causa.

Ante toda sospecha clínica de este cuadro, debería iniciarse tratamiento con dantroleno, siempre que se haya realizado diagnóstico diferencial con otros estados hipermetabólicos (ventilación inadecuada, éste es el más importante, sepsis, síndrome neuroléptico maligno, estado convulsivo...).

En nuestro paciente se indicó el estudio genético, pero la familia se negó a su realización.

Bibliografía

- Berhman RE, Kliegman RM, Json HB. Miopatías metabólicas. Hipertermia maligna. En: Nelson Tratado de Pediatría. 17.ª ed. Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2004. p. 2070.
- Allen GC, Brubaker CL. Human malignant hyperthermia associated with desflurane anesthesia. *Anesth Analg.* 1998;86:1328-31.
- Gelfand JA, Darello CA. Fiebre e hipertermia. En: Harrison TR, et al, editores. Principios de Medicina Interna. 14.ª ed. Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2000. p. 102-3.
- Bell C, Kain Z. Malignant hyperthermia. En: Bell C, Kain Z, editores. The pediatric anesthesia handbook. 2.ª ed. New York: Mosby; 1997. p. 485-500.
- Gronert CA, Schulman SR, Mott J. Malignant hyperthermia. En: Muller R, et al, editores. Anestesia. 3.ª ed. Oxford: Churchill Livingstone; 1990. p. 935-56.
- Rosenberg H, Shutack JG. Review article: variants of malignant hyperthermia. *Special problems for the paediatric anaesthesiologist. Paediatric Anesth.* 1996;6:87-93.
- Levin DL, Morris FR. Essentials of Pediatric Intensive care. En: Harris MF, Landers DF, editores. Malignant hyperthermia. 2.ª ed. Oxford: Churchill Livingstone; 1997. p. 6004-10.
- DeRuyter ML, Wedel DJ, Berge KH. Hyperthermia requiring prolonged administration of high-dose dantrolene in the post-operative period. *Anesth Analg.* 1995;80:834-6.
- Heytens L. Molecular genetic detection of susceptibility to malignant hyperthermia in Belgian families. *Acta Anaesthesiol Belg.* 2007;58:113-8.

N. Bejarano Ramírez, M. Oliva Gragera y
R. Hernández Rastrolo

Unidad de Cuidados Intensivos. Servicio de Pediatría.
Hospital Materno-Infantil de Badajoz. Badajoz. España
Correo electrónico: nrb78@hotmail.com
(N. Bejarano Ramírez)