

este motivo, debe realizarse estudio genético-molecular en busca de algunos de los síndromes en los que se ha demostrado una susceptibilidad para el desarrollo de feocromocitoma como son: MEN tipo 2, el síndrome de Von Hippel Lindau, neurofibromatosis tipo 1 y, recientemente, las mutaciones en los genes que codifican tres de las cuatro subunidades del complejo mitocondrial SDH denominado síndrome paraganglioma familiar (PGL)²⁻⁶.

Las subunidades del complejo SDH implicadas en el desarrollo de paragangliomas son la B (PGL4), C (PGL3) y D (PGL1). La mutación en la subunidad B está relacionada con un mayor grado de malignidad, su presentación a edades tempranas y con una mayor predisposición para desarrollar carcinoma de células renales.

La presencia de una mutación en el gen *SDHB*, como ocurre en nuestro caso, debe ser considerada un factor de riesgo de malignidad y recurrencia, que nos exige un estricto seguimiento del paciente (historia clínica, exploración física, catecolaminas en orina de 24 h y pruebas de imagen como TC/RM ± MBIG o dopamina-PET)³ y de los casos positivos para la mutación en el resto de la familia²⁻⁶.

**M.L. Moreno Tejero^a, M. Pintor Trevejo^a,
C. Martín Ruiz^a y E. Galán Gómez^b**

Secciones de ^aOncología Pediátrica
y ^bGenética. Servicio de Pediatría.

Hospital Materno Infantil. Badajoz. España.

Correspondencia: Dra. M.L. Moreno Tejero.
Sección de Oncología Pediátrica. Servicio de Pediatría.
Hospital Materno Infantil.
Avda. Damián Téllez La Fuente, s/n.
06010 Badajoz. España.
Correo electrónico: maluped2@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Mateo de Acosta AD, Marín RNM. Feocromocitoma: revisión y manejo quirúrgico. *Rev Hosp M Gea Glz.* 2000;3:170-81.
- Pozo Román, Jesús. Feocromocitoma. *An Pediatr (Barc).* 2006; 64:92-9.
- Neuman HP, Cybulla M, Shibata H, Oya M, Naruse M, Higashi-hara E, et al. New genetic causes of pheochromocytoma: Current concepts and the clinical relevance. *Keio J Med.* 2005;54:15-21.
- Benn DE, Giménez-Roqueplo AP. Clinical presentation and penetrance of pheochromocytoma/paraganglioma syndromes. *J Clin Endocrin Metab.* 2005;29.
- Giménez-Roqueplo AP, Favier J, Rustin P, Rieubland C, Crespin M, Nau V, et al. Mutations in the *SDHB* gene are associated with extra-adrenal and/or malignant pheochromocytomas. *Cancer Research.* 2003;63:5615-21.
- Vanharante S, Buchta M, McWhinney SR, Virta SK. Early-onset renal cell carcinoma as a novel extraparaganglial component of *SDHB*-associated heritable paraganglioma. *Am J Hum Genet.* 2004;74:153-9.

Uso de levosimendan en el shock séptico

Sr. Editor:

El shock séptico es uno de los motivos más frecuentes de ingreso a las unidades de cuidados intensivos pediátricos (UCIP),

relacionado con elevada morbimortalidad¹. A diferencia de los adultos, los niños con shock séptico refractario a fluidos se presentan frecuentemente en un estado hipodinámico que responde bien a inotrópicos y vasodilatadores².

Se presenta un paciente con diagnóstico de shock séptico al que, por no responder al tratamiento convencional, se le administró levosimendan.

Paciente de 16 años, sexo masculino, con diagnóstico de leucemia linfoblástica aguda de alto riesgo (cromosoma Filadelfia positivo) desde mayo de 2006. Realiza inducción y recibe dos bloques de quimioterapia (dexametasona, vincristina, ciclofosfamida, metotrexato, ara-C y L-asparaginasa) con mala respuesta al tratamiento por persistencia de blastos en biopsia de médula ósea.

Se interna en unidad de clínica a los 7 días de finalizar el segundo bloque por neutropenia febril, vómitos y dolor abdominal. Evoluciona con mayor compromiso del estado general, inestable hemodinámicamente, con dolor abdominal y torácico. Debido a altos requerimientos de fluidos intravenosos y escasa respuesta, se decide su ingreso en la UCIP.

Al ingresar se asume el cuadro como shock séptico secundario a foco enteral (tiflitis). Continúa la reanimación con fluidos, se inicia ventilación mecánica e infusión de dopamina, que rápidamente pasa a noradrenalina debido a taquicardia e hipotensión arterial persistentes. Por el antecedente de haber recibido antraciclínicos y por el dolor torácico, se realiza electrocardiograma (ECG), que muestra ensanchamiento del complejo QRS y prolongación del intervalo QTc. Se realiza ecocardiograma bidimensional, en el que se observa dilatación del ventrículo izquierdo (VI) con fracción de acortamiento (FA) del 20%. Se agrega dobutamina, manteniendo saturación de oxígeno central del 89% y presión venosa central de 12 cm H₂O. Se solicita dosaje de troponina I en sangre, que informa: 3,84 µg/ml (valor de referencia hasta 0,8). Ante la evidencia de franco compromiso miocárdico sin respuesta al tratamiento, aun después de haber sustituido la dobutamina por milrinona, se decide iniciar infusión de levosimendan a 0,1 g/kg en 24 h.

Se medica con meropenem y amikacina, previa toma de hemocultivos, que resultan positivos para *Klebsiella pneumoniae* a las 10 h. Presenta buena respuesta (clínica y de laboratorio) al esquema antimicrobiano, recuperándose de la neutropenia a los 5 días del ingreso.

Los controles con ecocardiogramas posteriores muestran mejoría progresiva, con aumento de la FA hasta el 40% al día 6 postinfusión del levosimendan.

El paciente presenta buena evolución global, y se logra suspender la infusión de drogas vasoactivas a los 8 días del ingreso y destetándolo de la ventilación mecánica dos días después. Al duodécimo día de ingreso fue dado de alta de la UCIP a una unidad de cuidados clínicos.

Destacamos que el levosimendan se administró sin bolo inicial y que a lo largo de las 24 h de la infusión, debido a hipotensión arterial, se requirió la administración de 30 ml/kg de cristaloides sin modificar la dosis de los vasopresores.

La depresión miocárdica en el contexto del shock séptico en pediatría ha sido destacada en varias revisiones^{3,4}.

En el contexto del shock séptico refractario a fluidos se utilizan inotrópicos y fármacos vasoactivos para aumentar el volumen minuto, mantener una tensión arterial adecuada y mejorar la entrega de oxígeno a los tejidos.

Tanto los beneficios como las limitaciones de las catecolaminas y los inhibidores de la fosfodiesterasa III en el contexto del shock séptico han sido señalados en numerosas publicaciones^{5,6}.

Algunos estudios han reconocido la eficacia del levosimendan en estados de bajo volumen minuto en pacientes con patología cardíaca crónica, infarto agudo de miocardio, en estado posqui-

rúrgico o en relación con la falla derecha en el síndrome de estrés respiratorio agudo (SDRA) en pacientes adultos.

Se trata de un agente inotrópico que aumenta la afinidad de la troponina C por el calcio (mayor contractilidad con menor pre-carga y poscarga), sin alterar la función diastólica ni aumentar el consumo de oxígeno.

El levosimendan mantiene su efecto hemodinámico hasta 7-9 días después de suspender la infusión.

Hasta el momento, si bien existen algunas comunicaciones del uso de levosimendan en niños, se limitan a estados de bajo volumen minuto relacionados con el posquirúrgico de cirugía cardiovascular y en miocarditis aguda^{7,8}.

Son pocas las comunicaciones del uso de levosimendan en sepsis en pediatría⁹. La desensibilización del miocardio al calcio sería el sustento de su uso en este contexto.

Las publicaciones sobre el uso de levosimendan en estados de *shock* séptico comienzan en el año 2001, con el estudio experimental en cerdos de Oldner y Konrad¹⁰, en el que encontraron que este fármaco previno la hipoperfusión sistémica e hipertensión pulmonar, mejorando la perfusión esplácnica.

En un ensayo clínico de Morelli et al¹¹ se aleatorizaron 28 pacientes con disfunción miocárdica inducida por sepsis a levosimendan o dobutamina. Fueron excluidos aquéllos con una fracción de eyección (FE) menor al 45% previa al ingreso. El levosimendan demostró mejorar todas las variables hemodinámicas medidas. Se destaca que la dosis de dobutamina utilizada en el protocolo fue llamativamente baja (5 µg/kg/min).

El levosimendan podría ser una alternativa para el tratamiento de los pacientes con disfunción miocárdica secundaria a sepsis que no responden a la terapéutica convencional, aunque se necesitan más estudios para avalar su uso en pediatría.

E. Monteverde, P. Neira y J. Farías

Unidad de Cuidados Intensivos. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Buenos Aires. Argentina.

Correspondencia: Dr. E. Monteverde.
Unidad de Cuidados Intensivos.
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.
Gallo, 1330. Ciudad Autónoma
de Buenos Aires. Argentina.

Correo electrónico: ezequielmonteverde@yahoo.com.ar

BIBLIOGRAFÍA

1. Watson RS, Carcillo JA, Linde-Zwirble WT, Clermont G, Lidicker J, Angus DC. The epidemiology of severe sepsis in children in the United States. *Am J Respir Crit Care Med.* 2003;167:695-701.
2. Ceneviva G, Paschall JA, Maffei F, Carcillo JA. Hemodynamic support in fluid-refractory pediatric septic shock. *Pediatrics.* 1998;102:e19.
3. Tabbutt S. Heart failure in pediatric septic shock: Utilizing inotropic support. *Crit Care Med* 2001;29 Suppl 10:S231-6.
4. Jardin F, Brun-Ney D, Auvvert B, Beauchet A, Bourdarias JP. Sepsis-related cardiogenic shock. *Crit Care Med.* 1990;18:1055-60.
5. Barton P, García J, Kouatli A. Hemodynamic effects of i.v. milrinone lactate in pediatric patients with septic shock. A prospective, double-blinded, randomized, placebo-controlled, interventional study. *Chest.* 1996;109:1302-12.
6. Song S-K, Kart IE, Ackerman JJ, Hotchkiss RS. Increased intracellular Ca²⁺: A critical link in the pathophysiology of sepsis? *Proc Natl Acad Sci.* 1993;90:3933-7.
7. Namachivayam P, Crossland DS, Butt WW, Shekerdemian LS. Early experience with levosimendan in children with ventricular dysfunction. *Pediatr Crit Care Med.* 2006;7:445-8.
8. Egan JR, Clarke AJ. Levosimendan for low cardiac output: A pediatric experience. *J Intensive Care Med.* 2006;21:183-7.
9. Carcillo JA. What's new in pediatric intensive care. *Crit Care Med* 2006;34 Suppl 9:S183-90.
10. Oldner A, Konrad D. Effects of levosimendan, a novel inotropic calcium-sensitizing drug, in experimental septic shock. *Crit Care Med.* 2001;29:2185-93.
11. Morelli A, De Castro S, Teboul J-L. Effects of levosimendan on systemic and regional hemodynamics in septic myocardial depression. *Intensive Care Med.* 2005;31:638-44.

Hipertensión intracraneal secundaria a neurocisticercosis

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una niña de 8 años, de origen colombiano, con residencia en este país desde hace 6, que consulta por pérdida de fuerza en mano derecha de 6 días de evolución; asocia cefalea y vómitos en los últimos días, sin fiebre.

Se objetiva paresia en mano derecha. Fondo de ojo: papiledema bilateral.

Se realiza tomografía computarizada (TC) cerebral, y se objetivan dos lesiones quísticas parenquimatosas en lóbulos parietales.

A las 24 h de su ingreso, presenta deterioro neurológico brusco (Glasgow Coma Score de 6), por lo que se traslada a la unidad de cuidados intensivos pediátricos, y se conecta a ventilación mecánica.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica, gasometría y proteína C reactiva (PCR) negativas.

Se repite TC cerebral, apreciándose las dos lesiones quísticas previamente descritas, con aumento del edema vasogénico perilesional, por lo que se inicia tratamiento con dexametasona.

Se realiza resonancia magnética (RM) cerebral (figs. 1 y 2), en la que se visualizan hasta seis lesiones quísticas con cápsula hipointensa en secuencias potenciadas en T2, y con realce en anillo tras la administración de contraste, sugestivas de neurocisticercosis en fase coloidal.

Se solicitan serologías para cisticercosis, toxoplasmosis y citomegalovirus, inmunoglobulina E (IgE) sérica, derivado proteico purificado (PPD) intradérmico y parásitos en heces, que resultan negativas. El electroencefalograma (EEG) evidencia foco de actividad parietal, sin crisis convulsivas clínicas constatadas.

Se solicita ecografía abdominal, ecocardiografía y radiografías de tórax y de extremidades inferiores; todas las exploraciones son normales.

Dada la clínica neurológica, los antecedentes epidemiológicos, la correlación con las pruebas de imagen y sospechándose neurocisticercosis, se inicia tratamiento con albendazol durante 10 días, asociándose fenitoína.