

no pretende establecer un plan de tratamiento integral de la FQ sino exponer unas líneas de actuación consensuadas para control y tratamiento general de la afectación respiratoria...” y, en el mismo, se recomienda que el enfermo sea asistido por aquellas especialidades y profesionales que requiera, habida cuenta nuestro interés de que los enfermos con FQ sean tratados en unidades multidisciplinarias. Respecto a la idoneidad de la realización de hemoglobina glucosilada (HbA_{1C}), glucemia basal o test de sobrecarga oral de glucosa (SOG) para el diagnóstico de la diabetes relacionada con la FQ, deben reconocer los autores que aún no se ha extendido la utilización de este último como método de cribado de la diabetes en los enfermos con FQ; de hecho, recientemente se ha publicado una encuesta dirigida entre otros a 194 directores de centros de FQ en EE.UU. en los que sólo el 2% usa este test diagnóstico de rutina y son la glucosa basal (60%) y la HbA_{1C} (50%), los más frecuentemente utilizados. De hecho, los autores recomiendan una conferencia de consenso al respecto¹. Por otro lado, es probablemente el endocrinólogo y no el neumólogo –al que, esencialmente, va dirigido este protocolo– el que debe evaluar qué enfermos y a partir de qué edad debe realizarse este test, puesto que la diabetes relacionada con la FQ se desarrolla a lo largo de la vida del enfermo con la evolución de la enfermedad y, además, depende también del peor estado nutricional (RR, 5,4) y del peor estado clínico (RR, 4,27) del enfermo². La intención en nuestro protocolo es que ningún enfermo de FQ con diabetes clínicamente asintomática quede sin diagnosticar.

M. Sánchez-Solís

Sección de Neumología Pediátrica.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

BIBLIOGRAFÍA

- Allen HF, Gay EC, Klingensmith GJ, Hamman R. Identification and treatment of cystic fibrosis related diabetes. A survey of current medical practice in the U.S. *Diabetes Care* 1998; 21: 943-948.
- Peraldo N, Fasulo A, Chippiani E, Milio C, Marianelli L. Evaluation of glucose tolerance and insulin secretion in cystic fibrosis patients. *Horm Res* 1998; 49: 65-71.

Ventilación mecánica no invasiva en la hipoventilación alveolar central congénita

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 198-199)

Sr. Director:

La hipoventilación alveolar central (HAC) es un síndrome en el que existe una ausencia o disminución acusada de la frecuencia y esfuerzo respiratorio, que ocurre fundamentalmente durante el sueño, con poca o nula respuesta a la hipoxia y a la hipercapnia¹. La HACC en niños es generalmente de origen congénito. Los pacientes con HACC precisan asistencia respiratoria a domicilio durante el sueño, y en ocasiones también durante los períodos de vigilia^{1,2}. Recientemente se ha com-

TABLA 1. Características de la ventilación invasiva y no invasiva aplicada

Ventilación	Invasiva	No invasiva	No invasiva
Respirador	Dräger EV-800	Breas PV401	Breas PV401
Calibre de la traqueotomía	6	4	No
Modalidad de ventilación	SIMV	PS	PS
Frecuencia respiratoria (rpm)	22	20	18
Volumen corriente (ml)	600	1.700	1.600
Pico de presión (mmHg)	30	20	16
Relación I:E	1:2	–	–
FiO ₂	0,21	0,21	0,21
SatO ₂ (%)	96	98	99
PaCO ₂ espirada (mmHg)	32	34	32

SIMV: ventilación mandatoria intermitente sincronizada; PS: presión de soporte.

probado que algunos pacientes con HACC pueden ser tratados con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) a través de mascarilla nasal o facial^{3,4}.

Presentamos una paciente con HACC que creemos que es el primer caso tratado en nuestro país con VMNI. Niña de 11 años de edad, diagnosticada a los 5 años de HACC, en tratamiento con ventilación mecánica a través de traqueotomía durante el sueño⁵. Durante el día mantiene buena ventilación (PaCO₂ espirada de 32-35 mmHg) y SatO₂ de 97-98%. Sólo ha requerido un ingreso por infección respiratoria. Durante el sueño, presenta hipoventilación sin apnea alcanzando a los 5 minutos una PaCO₂ espirada de 65-70 mmHg y una SatO₂ del 78-80%. Desde los 8 años se ha intentado entrenamiento con VMNI. A los 10 años se consiguió buena ventilación y oxigenación con mascarilla facial y nasal (tabla 1) sin requerir oxígeno, por lo que se disminuyó progresivamente la cánula de traqueotomía hasta un n.º 4 y se remitió a su domicilio con VMNI nasal. Nueve meses después se retiró el tubo de traqueotomía. En la actualidad se mantiene con VMNI nasal nocturna a domicilio con buena oxigenación (saturación 98-100% sin oxigenoterapia) y PaCO₂ espirada 30-32 mmHg, sin complicaciones.

En los niños con insuficiencia respiratoria crónica se pueden utilizar varios métodos de asistencia respiratoria: la ventilación mecánica a través de traqueotomía, el marcapasos diafragmático, la ventilación con presión negativa y la ventilación mecánica no invasiva.

La ventilación mecánica con presión positiva a través de traqueotomía es el más utilizado por su mayor efectividad, su facilidad de uso, la existencia de respiradores a domicilio de manejo fácil para el paciente y/o los familiares y el dominio de la técnica en múltiples centros hospitalarios. El marcapasos diafragmático está indicado fundamentalmente en pacientes con HAC secundaria a lesión medular alta que requieren asistencia respiratoria continua². Tiene las ventajas sobre la ventilación a través de traqueotomía de disminuir los riesgos de infección y daño de la vía aérea, y requerir aparatos menos voluminosos y

más fácilmente transportables². Pero el marcapasos diafragmático requiere una intervención quirúrgica, en la mayor parte de los casos no evita la necesidad de traqueotomía y precisa unos controles que están disponibles en muy pocos centros hospitalarios².

La VMNI ha demostrado su utilidad en el tratamiento de adultos y niños con apnea obstructiva del sueño, insuficiencia respiratoria crónica secundaria a patología neuromuscular u obstrucción respiratoria crónica e insuficiencia respiratoria aguda^{6,7}. La VMNI evita la intubación o traqueostomía, con lo que disminuye el riesgo de infección y de daño del pulmón y de la vía aérea, permite la desconexión periódica y la valoración de la respiración espontánea del paciente y posibilita una mejor vida social (los niños pueden realizar viajes con menos limitaciones, ya que los respiradores de VMNI son más fácilmente transportables y manejables). Pero no permite un aislamiento de la vía aérea, hay que suspenderla para aspirar al paciente, dificulta la alimentación, es menos efectiva que la ventilación invasiva y es muy difícil su adaptación en niños menores de un año⁷. La VMNI a domicilio se utiliza sobre todo en los niños que requieren asistencia respiratoria parcial, fundamentalmente durante el sueño, pero no está indicada en aquellos que precisan asistencia ventilatoria la mayor parte del día^{6,7}.

Hasta hace pocos años los pacientes con HACC eran tratados con ventilación con presión positiva a través de traqueotomía y/o marcapasos diafragmático, pero en los últimos años algunos autores han referido que estos pacientes pueden ser tratados adecuadamente con VMNI, tal como ocurrió en nuestra paciente^{3,4,8-10}.

Concluimos que la ventilación mecánica no invasiva puede ser un método de ventilación adecuado para los niños con HACC. Su mayor limitación es la edad del paciente, por lo que probablemente los niños con hipoventilación alveolar central de inicio neonatal o de lactante requieran inicialmente ventilación mecánica a través de traqueotomía y posteriormente cambio a VMNI.

**J. López-Herce Cid, M. Moreno de Guerra Girón,
C. Sánchez Sánchez y A. Carrillo Álvarez**

Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Madrid.

BIBLIOGRAFÍA

- Hunt CE, Silvestri JM. Pediatric hypoventilation syndromes. *Curr Opin Pulm Med* 1997; 3: 445-448.
- Weese-Mayer DE, Hunt CE, Brouillette RT, Silvestri JM. Diaphragm pacing in infants and children. *J Pediatr* 1992; 120: 1-8.
- Kerbl R, Litscher H, Grubbauer HM, Reiterer F, Zobel G, Trop M et al. Congenital central hypoventilation syndrome (Ondine's curse syndrome) in two siblings: delayed diagnosis and successful noninvasive treatment. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 977-980.
- Vila MP, Dotta A, Castello D, Piro S, Pagani J, Palamides S et al. Bi-level positive airway pressure (BiPAP) ventilation in an infant with central hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1997; 24: 66-69.
- Sánchez C, López-Herce J, Carrillo A, Moral M, Arias B, Rodríguez L et al. Late onset central hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 189-191.
- Martínez Carrasco C, Barrio Gómez de Agüero I, Antelo Landeira C, Díaz Lobato S. Ventilación mecánica vía nasal en pacientes pediátricos. *An Esp Pediatr* 1997; 47: 269-272.
- Padman R, Lawless ST, Kettrick MA. Non invasive ventilation via bilevel positive airway pressure support in pediatric practice. *Crit Care Med* 1998; 26: 169-173.
- Ellis ER, McCauley VB, Mellis C, Sullivan CE. Treatment of alveolar hypoventilation in a six-year-old girl with intermittent positive pressure ventilation through a nose mask. *Am Rev Respir Dis* 1987; 136: 188-191.
- Nielson DW, Black PG. Mask ventilation in congenital central alveolar hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1990; 9: 44-45.
- Zaccaria S, Braghiroli A, Sacco C, Donner CF. Central alveolar hypoventilation in a seven year old boy. Long-term treatment by nasal mask ventilation. *Monaldi Arch Chest Dis* 1993; 48: 37-39.

Urocinasa endopleural: reacción adversa

(*An Esp Pediatr* 2000; 52: 199-201)

Sr. Director:

Presentamos una reacción adversa durante la administración de urocinasa endopleural.

Se trata de un niño de 5 años de edad y 21 kg de peso, con antecedentes de atopía. Presentaba una neumonía con derrame. Hemocultivo positivo a *Streptococcus pneumoniae*.

Tras una semana de tratamiento con cefotaxima y teicoplanina, este último en sustitución de vancomicina, con la que presentó un "síndrome de cuello rojo", así como punción del derrame y posterior colocación de drenaje pleural con escasa salida de líquido, el enfermo continúa febril y hay progresión del derrame que ocupa prácticamente dos tercios de la cavidad pleural e insuficiencia respiratoria clínica.

Por cumplir todos los criterios para iniciar el tratamiento con urocinasa endopleural¹⁻⁴ (tabla 1), tras obtener autorización paterna, se administra una dosis de 20.000 UI de urocinasa (Lab Vedim), preparada en el servicio de farmacia bajo campana de flujo laminar, a una dilución de 1.000 UI/ml de SF. La dosis recomendada es de 4.000-9.000 UI / kg / día repartida en 3 dosis¹.

Inmediatamente después de su administración presenta una reacción anafilactoide con tiritera intensa, acrocianosis, taquicardia de 190 ppm y ascenso febril brusco a 41 °C, siendo imposible recoger presión arterial ni saturación cutánea de oxígeno por interferencia con los aparatos, aunque mantuvo normalidad de pulsos, respiración y conciencia, con gasometría arterial sin cambios. Se administró metilprednisolona y dipirona sódica.

El cuadro se mantuvo durante 20 minutos, iniciando descenso febril hasta apirexia. Tras desclampar el drenaje pleural a las 2 horas de su administración, se observó incremento del drenaje (previo inexistente).

Ocho horas después se administró una segunda dosis, premedicada de metilprednisolona, dipirona sódica y difenilhidramina i.v. Pese a ello, a los 15 minutos presentó un cuadro seme-