

de SAM y de AIJ; en la AIJ existen cifras elevadas de las series sanguíneas, por lo que el descenso de estas puede solo ser relativo; la hemofagocitosis en médula ósea no siempre está presente y el estudio de células NK y CD25 es laborioso y no está al alcance de todos los hospitales⁷. Por todo esto, Ravelli et al propusieron los nuevos criterios para el diagnóstico de SAM⁸, todavía no validados, cuya principal diferencia con los anteriores es la no necesidad de eritrofagocitosis en médula ósea para su diagnóstico y la presencia de disfunción neurológica, hemorragias y hepatomegalia como criterios clínicos.

Ante la gravedad del cuadro, se inició tratamiento de forma precoz. El tratamiento de elección varía en función del estado clínico del paciente: algunos se recuperan solo con corticoides pero si la situación es grave, se recomienda iniciar tratamiento con ciclosporina y, en los casos más graves, etopósido^{6,9,10}.

Es importante conocer la existencia del SAM y hacer un buen diagnóstico diferencial con la AIJ sistémica (AIJs). Básicamente se diferencia en el patrón de fiebre (en picos en la AIJs, persistente en el SAM), el exantema (macular en AIJs, petequial en SAM), las cifras de las series sanguíneas (elevadas en la AIJs, descendidas en el SAM) y los parámetros de función hepática (habitualmente normales en AIJs, alterados en el SAM)⁶.

Hasta el día de hoy existe solo un caso publicado en la literatura de SAM que haya recibido tratamiento con anakinra (antagonista del receptor de IL-1)¹¹. En nuestra paciente este fármaco se empleó para el control de su probable enfermedad de base.

Destacamos la importancia de un diagnóstico precoz de este síndrome potencialmente mortal, y la necesidad de establecer criterios inmunológicos que puedan predecir qué pacientes con AIJ pueden desarrollar un SAM. Un buen control de la enfermedad de base contribuirá no solo a una mejor calidad de vida de la paciente, sino a evitar, en la medida de lo posible, nuevos episodios de activación macrofágica al mantener controlado su sistema inmunológico.

Bibliografía

- Alexei A, Grom MD. Macrophage activation syndrome and reactive hemophagocytic lymphohistiocytosis: the same entities? *Curr Opin Rheumatol*. 2003;15:587-90.

doi:10.1016/j.anpedi.2009.10.014

- Antonio G, Tristano AG. Macrophage activation syndrome: A frequent but under-diagnosed complication associated with rheumatic diseases. *Med Sci Monit*. 2008;14:RA27-36.
- Alexei A, Grom AA. Natural Killer Cell Dysfunction. A common pathway in systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis, macrophage activation syndrome, and hemophagocytic lymphohistiocytosis? *Arthritis Rheum*. 2004;50:689-98.
- Egeler RM, Shapiro R, Loechele B, Filipovich A. Characteristic immune abnormalities in hemophagocytic lymphohistiocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1996;18:340-5.
- Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*. 2004;31:390-2.
- Kelly A, Athimalaipet V, Ramanan AV. Recognition and management of macrophage activation syndrome in juvenile arthritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2007;19:477-81.
- García-Conuegra Molina J, Merino Muñoz R, de Inocencio Arocena J. Síndrome de activación macrofágica y artritis idiopática juvenil. Resultados de un estudio multicéntrico. *An Pediatr (Barc)*. 2008;68:110-6.
- Ravelli A, Magni-Manzoni S, Pistorio A, Besana C, Foti T, Ruperto N, et al. Preliminary diagnostic guidelines for macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis. *J Pediatr*. 2005;146:598-604.
- Ramanan AV, Laxer R, Schneider R. Secondary hemophagocytic syndromes associated with rheumatic diseases. *Histiocytic disorders of children and adults*, Cambridge University, 2005;pp. 380-395.
- Henter JL, Horne A, Aricó M, Egeler RM, Filipovich AH, Imashuku S, et al. HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48(2):124-31.
- Kelly A, Ramanan AV. A case of macrophage activation syndrome successfully treated with anakinra. *Nat Clin Pract Rheumatol*. 2008;11:615-20.

E. Iglesias Jiménez*, M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz, D. Falcón Neyra y O. Neth

Departamento de Enfermedades Infecciosas Pediátricas e Inmunología, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: estibalziglesias@hotmail.com

(E. Iglesias Jiménez).

Infecciones urinarias recurrentes: «no es el reflujo, es la vejiga»

Recurrent urine infections: "It's not reflux, it's the bladder"

Sr. Editor:

El síndrome de urgencia miccional y micción disfuncional constituyen la causa más frecuente de infecciones urinarias

recurrentes en niñas en edad escolar. Es habitual que su diagnóstico se retrase debido a que los síntomas miccionales pueden pasar desapercibidos para los padres y que la anamnesis rutinaria no suele incluir los hábitos relacionados con la micción. Se describe un caso clínico ilustrativo de este problema.

Niña de 6 años que consultó por infecciones de repetición del tracto urinario (ITU). Antecedentes familiares: tío materno con litiasis renal y varios episodios de cólicos nefríticos.

Antecedentes personales: niña sana con control de esfínteres a los dos años de vida. A los 4 años consultó por

cuadro de fiebre elevada junto con dolor en flanco derecho. Ante sospecha de pielonefritis aguda (PNA) por *Escherichia coli* inició tratamiento con una cefalosporina oral de segunda generación resolviéndose el cuadro. A lo largo de los 2 años siguientes presentó 5 nuevos episodios de ITU con urocultivos positivos a infección por *E. coli*, y fue diagnosticada de sospecha de PNA derecha en el último de ellos. Se prescribió tratamiento profiláctico con cotrimoxazol. Las pruebas de función renal y la ecografía no mostraron datos anómalos. En la cistouretrografía miccional (CUMS) se objetivó un reflujo vesico-ureteral (RVU) derecho grado I (fig. 1).

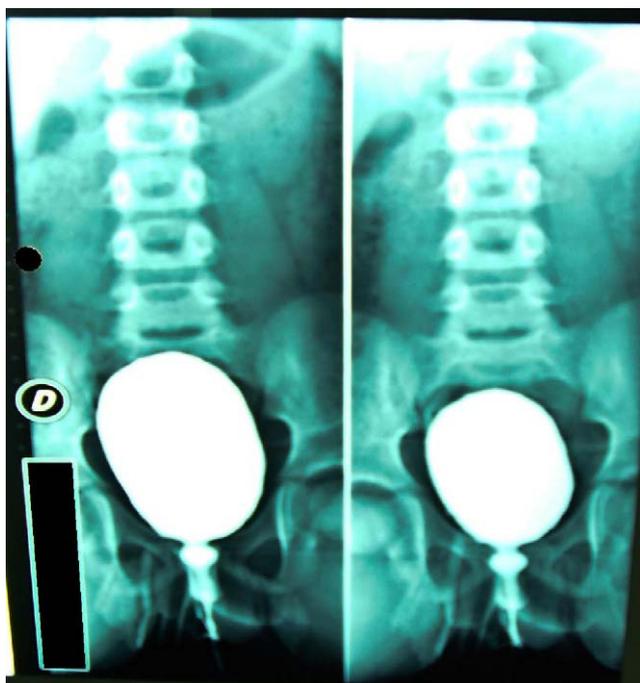


Figura 1 Obsérvese la dilatación de la uretra posterior en forma característica de «uretra en bulbo» secundaria a las contracciones no inhibidas de la vejiga sin vaciamiento vesical y el reflujo vésico-ureteral grado I.

En la anamnesis los padres referían en la paciente que aquejaba disuria intermitente, sin incontinencia, enuresis ni retención urinaria asociada. El hábito intestinal y la ingesta diaria de agua eran normales.

En las visitas sucesivas los padres constataron la presencia de incontinencia de urgencia, spotting y dificultad al inicio de la micción previamente inadvertidos.

En la exploración clínica, incluyendo los parámetros antropométricos (peso y talla en percentil 25–50), presión arterial (85/57 mmHg), y exploración física completa no se detectaron anomalías. La exploración de los genitales, la región lumbosacra y los reflejos también fueron normales.

En la cistografía que aportaba la paciente, además del RVU ya descrito, se objetivaba una vejiga de dimensiones normales pero con paredes de aspecto espiculado y uretra posterior dilatada.

Ante sospecha de disfunción vesical se solicitó estudio urodinámico. En la cistometría se observaron contracciones continuas del detrusor superiores a 20 cm de H₂O y ocasionalmente a 40 cm de H₂O (asociadas a mayor riesgo de daño renal). La curva de la flujometría fue normal con coordinación adecuada del detrusor y el esfínter externo. No existía orina residual ni escapes urinarios (fig. 2). Otros exámenes incluyeron análisis de sangre y orina (hematimetría y estudio funcional renal), siendo normales (creatinina 0,6 mg/dl, urea 36 mg/dl. Filtrado glomerular 96 ml/min/1,73 m². Proteinuria negativa). La gammagrafía renal (DMSA) demostró una imagen de hipocaptación en polo superior del riñón izquierdo, si bien se normalizó posteriormente.

La paciente recibió pautas de educación miccional y oxibutinina, desapareciendo las anomalías miccionales. Dos años después no había presentado nuevos episodios de ITU y el tratamiento farmacológico fue suspendido con éxito.

La disfunción vesical y/o esfinteriana, término que incluye tanto a la urgencia miccional como a la micción disfuncional, es una entidad frecuentemente olvidada y/o infravalorada⁵, que aparece en el 8,4% de las niñas y en el 1,7% de los niños de edad escolar con antecedentes de ITU de repetición. La mayoría de las veces son cuadros funcionales pudiendo presentarse ambas entidades de manera conjunta. En la urgencia miccional existe una hiperactividad del detrusor pero sin afectación de la

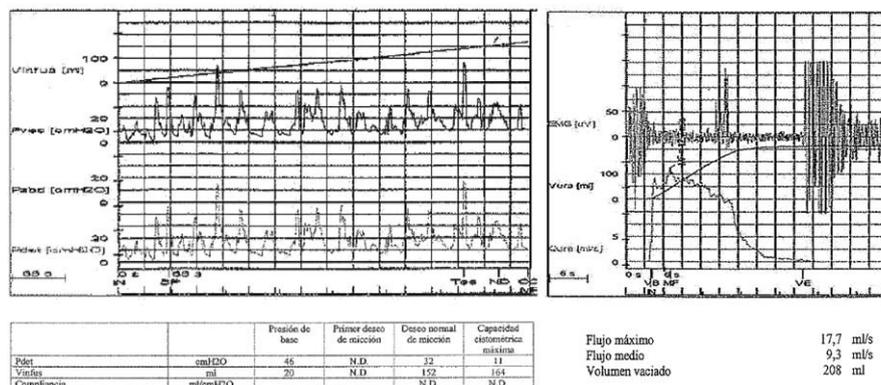


Figura 2 Cistometría que objetiva contracciones continuas del detrusor superiores a 20 cm de H₂O. No se registra curva de presión abdominal registrándose en su lugar todos los acontecimientos que aumenten la presión abdominal. A la derecha, la flujometría muestra plena coordinación entre detrusor-esfínter con artefacto al final del vaciamiento de la vejiga.

musculatura pélvica. En la micción disfuncional se observa no obstante hiperactiva esta última¹. Nuestra paciente presentaba un patrón sugestivo del primer cuadro descrito (recuérdese la flujometría normal).

Además de las infecciones urinarias y reflujo vesicoureteral², la disfunción vesical puede producir alteraciones en la esfera social y psicológica del niño y a su familia, incluso graves⁴.

El diagnóstico en los casos leves se basa principalmente en la clínica. En grados de afectación moderada-severa el diagnóstico precisa de la realización de pruebas de imagen y urodinamia³. Con frecuencia, los pacientes con disfunción vesical presentan RVU, y la persistencia o recurrencia del RVU es habitual si no se corrige el trastorno subyacente. Las PNA que padecen los niños afectados pueden causar cicatrices renales.

El reflujo vaginal, puede acompañar frecuentemente a esta patología teniendo que diferenciarlo de la misma ocasionalmente (la pérdida urinaria se produce de manera inmediata tras la primera micción y no tiempo después). Medidas higiénicas tales como separar las piernas para que fluya libremente el chorro miccional durante la micción ayudan al diagnóstico y manejo terapéutico.

El tratamiento inicial se basa en la comprensión por parte de los padres y del niño de la situación, evitando ante todo la recriminación y el maltrato psicológico. Otras medidas complementarias se dirigen a la corrección del hábito miccional de retención y del estreñimiento, que se asocia frecuentemente. Es importante insistir en la realización de un diario miccional (frecuencia y volumen miccional), micciones frecuentes (cada 3 h) y mantener una ingesta adecuada de líquido. En aquellos casos moderados en los que no se consigue controlar la sintomatología, se prescriben fármacos anticolinérgicos, que relajan al músculo detrusor. En los casos muy severos pueden existir otras opciones terapéuticas siendo su uso estrictamente hospitalario.

doi:10.1016/j.anpedi.2009.10.023

En conclusión podemos afirmar que la urgencia miccional y la disfunción miccional son entidades que deben ser sospechadas por el pediatra en un niño escolar con historia de infecciones de repetición.

Bibliografía

1. Baskin Laurence S, Kogan Barry A. Lippincott Williams & Wilkinscapit Handbook of Pediatric Urology; capít 8 pág 79-91.
2. Acar B, Arikan FI, Germiyanoglu C, Dallar Y. Influence of high bladder pressure on vesicoureteral reflux and its resolution. *Urol Int.* 2009;82:77-80. Epub 2009 Jan 20.
3. Feldman AS, Bauer SB. Diagnosis and management of dysfunctional voiding. *Curr Opin Pediatr.* 2006;18:139-47.
4. Bael A, Winkler P, Lax H, Hirche H, Gäbel E, Vijverberg M, et al. Behavior profiles in children with functional urinary incontinence before and after incontinence treatment. *Pediatrics.* 2008;121:e1196-200.
5. Norgaard JP, van Gool JD, Hjalmas K, Djurhuus JC, Hellstrom AL, for the International children's continence Society. Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *British Journal of Urology.* 1998;81(Suppl.3):1-16.

A. de Lucio Delgado^{a,*}, G. Ariceta Iraola^b, F.J. Oliver Linares^c y J.L. Blanco Bruned^c

^aServicio de Pediatría, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

^bSección de Nefrología Infantil, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

^cSección de Urología Infantil, Hospital de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: m.gema.aricetairaola@osakidetsa.net (A. de Lucio Delgado).

Parada cardiorespiratoria extrahospitalaria. ¿Qué ha cambiado tras las recomendaciones 2005?

Out-of-hospital cardiorespiratory arrest. What has changed since the 2005 recommendations?

Sr. Editor:

La parada cardiorrespiratoria (PCR) es un proceso poco frecuente en pediatría y que conlleva una elevada morbimortalidad^{1,2}.

Aunque existen referencias sobre las características y la evolución de las PCR pediátricas extrahospitalarias antes de la puesta en marcha de las recomendaciones 2005¹⁻⁴, no disponemos de datos tras la aplicación de dichas guías.

El objetivo del presente estudio ha sido conocer las características de la asistencia inmediata actual a la PCR pediátrica extrahospitalaria.

Realizamos un estudio observacional prospectivo, siguiendo recomendaciones de recogida de datos estilo Utstein⁵, de las PCR extrahospitalarias pediátricas (entre 1 mes y 18 años) registradas en Galicia y Asturias entre 1 de enero de 2007 y 31 de diciembre de 2008.

Se registraron 25 episodios. La media de edad fue 69,60 meses (rango: 1-192) con una mediana de 59 meses. Once casos eran menores de dos años. El 64% eran mujeres. El 30% presentaban enfermedades de base con riesgo de PCR aunque solo un paciente había presentado una PCR previa. Las principales características de las PCR se detallan en la tabla 1 y las técnicas y tratamientos aplicados se recogen en la tabla 2.

En cuanto a la evolución, en 13 casos (52%) las maniobras de RCP lograron la recuperación de la circulación espontánea. Posteriormente fallecieron 8 pacientes, 6 de ellos en las primeras 24 h. La causa del fallecimiento fue limitación del esfuerzo terapéutico (2), muerte cerebral (1), fallo multiorgánico (1) y nueva PCR (4). La supervivencia final fue de 5 pacientes (20%). Respecto al estado neurológico posterior valorado mediante las escalas Pediatric Cerebral Performance Category (PCPC) y Pediatric Overall