

En el Area V de Salud de la Comunidad de Madrid, en los datos obtenidos del registro de las Enfermedades de Declaración Obligatoria (EDO) respecto a los casos de escarlatina declarados desde 1990, se aprecia un importante aumento de episodios, habiéndose declarado en las primeras 19 semanas de 1996 más casos que en todo el año 1990 (Tabla I).

Palabras clave: Escarlatina. Faringitis aguda. Prevalencia

Bibliografía

- 1 Kaplan EL. Public health implications of group A streptococcal infections in the 1990s. *Pediatr Infect Dis J*, 1994; **13**:580-3.
- 2 MarKowitz M. Changing epidemiology of group A streptococcal infections. *Pediatr Infect Dis J* 1994; **13**:557-60.
- 3 Pickles WN. Epidemiology in countrt practice. Bristol: Wright, 1939: 42-3.

M. Sánchez Ospina, V. Pineda Solas,
J. Rivera Luján, C. Martín Martínez*

An Esp Pediatr 1997;47:661-663.

Sr. Director:

El síndrome de Hinman, conocido también como síndrome de la vejiga neurógena no neurógena, es una entidad que se caracteriza por la presencia de trastornos psicológicos, infecciones urinarias de repetición, enuresis y encopresis⁽¹⁻⁵⁾. Los hallazgos radiológicos consisten en ureterohidronefrosis, reflujo vesico-ureteral y vejiga trabeculada. El estudio urodinámico muestra ausencia de coordinación esfínter-detrusor⁽⁶⁾. A pesar de ser una entidad infrecuente debería entrar en el diagnóstico diferencial de dos entidades tan frecuentes en Pediatría como son la enuresis y la infección urinaria.

Presentamos el caso de un niño diagnosticado de síndrome de Hinman a raíz del estudio de una infección urinaria. El paciente, un niño de 4 años acude a nuestro Servicio por presentar fiebre y dolor abdominal. A la exploración física presenta distensión abdominal y globo vesical. Como antecedentes personales destaca encopresis, alteraciones miccionales con episodios de enuresis y retención urinaria. Exploraciones complementarias: leucocitosis con desviación a la izquierda y aumento de la velocidad de sedimentación globular. Sedimento de orina con piuria, abundante flora bacteriana y urocultivo positivo a *proteus mirabilis*. Con el diagnóstico de pielonefritis aguda se inicia tratamiento con cefotaxima parenteral.

La ecografía y cistografía miccional detectan ureterohidronefrosis, reflujo vesico-ureteral grado IV bilateral y vejiga trabeculada en abeto sugestiva de vejiga neurógena (Fig. 1). No se observan anomalías anatómicas en la uretra (Fig. 2). Pielografía

Síndrome de Hinman. Una entidad a tener en cuenta



Figura 1. Cistografía: vejiga en abeto, irregularidades de su contorno y reflujo vesicoureteral bilateral grado IV.

Servicio de Pediatría. Servicio de Radiología*. Consorci Hospitalari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona.

Correspondencia: Dra. Montserrat Sánchez Ospina. Avda. Virgen de Montserrat, 39 2-4. 08024 Barcelona.



Figura 2. Cistografía, fase miccional: uretra normal, divertículos vesicales.

y gammagrafía con ácido dimetil-mercaptosuccínico (DMSA): riñón izquierdo con cicatrices en el polo superior secundarias a pielonefritis y disminución del tamaño del riñón derecho. Estudio urodinámico: vejiga inestable con discreta hipertonía, capacidad vesical de 191 cc y un residuo postmiccional de 24 cc. Enema opaco: dolico megacolon. Resonancia magnética medular: normal. Exploración neurológica: normal.

Durante el ingreso se observa además, mala sociabilidad y actos compulsivos por lo que se valora por psiquiatría detectándose un trastorno de la personalidad con un importante retraso del lenguaje.

Actualmente está bajo control psicológico por sus trastornos conductuales y tratamiento antibiótico profiláctico con cefaclor. Para el trastorno del vaciado vesical se administra oxibutina y se pauta un hábito miccional de una vez cada 2 ó 3 horas. Para mejorar el hábito deposicional se administran laxantes. La evolución hasta el momento actual ha sido favorable no ha presentado más infecciones urinarias, ha mejorado el hábito deposicional aunque persiste el trastorno miccional.

El síndrome de Hinman fue descrito ya en 1915⁽¹⁾, pero no fue hasta 1986 cuando recibió este nombre⁽⁷⁾. Esta entidad afecta con más frecuencia al sexo masculino y la edad de presentación oscila entre la niñez y la pubertad⁽⁴⁾. Estos niños presen-

tan trastornos de personalidad y de comportamiento asociados a grandes niveles de ansiedad. Pertenecen a familias con problemas socioculturales, económicos, hijos de padres dominantes, alcohólicos o divorciados⁽⁹⁾. En nuestro caso el niño pertenece a la etnia gitana, presentaba mala sociabilidad con conductas obsesivo compulsivas y retraso del lenguaje. Clínicamente presentan infecciones urinarias de repetición, trastornos del control esfinteriano (encopresis, enuresis y retención urinaria) y la mayoría vacían su vejiga de forma interrumpida con orina residual⁽⁴⁾. Nuestro caso cumple todos estos criterios clínicos.

En el estudio radiológico se observa una vejiga trabeculada con divertículos, reflujo vesicoureteral y ureterohidronefrosis bilateral. La exploración neurológica es normal y no se demuestra patología orgánica. El estudio urodinámico revela una disinergia esfínter-detrusor, observándose en una primera fase una hiperactividad del músculo detrusor y en estadios finales una hipotonía^(6,8). La causa primaria de esta disinergia esfínter-detrusor no está bien establecida, pero parece ser que los trastornos psicológicos, la disfunción vesical y las infecciones urinarias actuarían como un círculo vicioso en el que cada componente exacerba el otro⁽⁷⁾. El tratamiento de esta entidad es difícil y consistiría en combatir estos tres componentes, para romper el círculo vicioso. En primer lugar, el soporte psicológico es prioritario para llegar a corregir el funcionalismo esfinteriano y vesical. En segundo lugar debe corregirse el trastorno del vaciado vesical mediante técnicas de relajación, reeducación y tratamiento farmacológico (anticolinérgicos para la inestabilidad del detrusor o diazepam para la hiperactividad del esfínter). En tercer lugar es necesario un tratamiento antibiótico como profilaxis de las infecciones urinarias. El tratamiento quirúrgico no es aconsejable en este tipo de trastornos funcionales⁽⁹⁾.

Finalmente, en algunos casos, se ha observado que posteriormente el paciente aprende a coordinar el esfínter externo y el músculo detrusor⁽¹⁰⁾. A pesar de ello, esta entidad se considera de mal pronóstico, dado que es de difícil diagnóstico y tratamiento siendo frecuente la aparición de pielonefritis crónica, insuficiencia renal crónica e hipertensión⁽⁸⁾. Hemos de destacar que nuestro paciente a pesar de haber llegado al diagnóstico de forma precoz, presentaba alteraciones gammagráficas compatibles con cicatrices secundarias a pielonefritis.

Por ello creemos que es importante considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial en niños con trastornos miccionales e infecciones urinarias de repetición.

Bibliografía

- 1 Beer E: Chronic retention of urine in children. *JAMA* 1915; **65**:1709-13.
- 2 Dorfman LE, Baley J and Smith JP: Subclinical neurogenic bladder in children. *J Urol* 1969; **101**:48-54.
- 3 Galdston R and Perlmutter AD: The urinary manifestations of anxiety in child. *Pediatrics* 1973; **52**:818-22.
- 4 Hinman F and Bauman FW: Vesical and ureteral damage from voiding dysfunction in boys without neurologic or obstructive disease. *J*

Urol 1973; **109**:727-32.

- 5 Hinman F: Urinary tract damage in children who wet. *Pediatrics* 1974; **54**:143-50.
- 6 Rudy DC, Woodside JR: Non-neurogenic neurogenic bladder: the relationship between intravesical pressure and the external sphincter electrogram. *Neurourol Urolyn* 1991; **10**:169-73.
- 7 Phillips E, Uehling D: Hinman syndrome: a vicious cycle. *Pediatr Urol* 1993; **42**:317-20.
- 8 Despina E, Varlam and Jürgen Dippell: Non-neurogenic bladder and chronic renal insufficiency in childhood. *Pediatr Nephrol*, 1995; **5**:1-5.
- 9 Pesce F, Schettini M: Non-neurogenic neurogenic bladder. *Acta Urológica Bélgica* 1990; **58**:139-43.
- 10 Noe HN. The role of disfunctional voiding in failure of ureteral reim-

J. Vaquerizo Madrid, J.M. Val Sánchez
de León, J. Sánchez Alarcón, J. Remón
Alvarez-Arenas

An Esp Pediatr 1997; **47**:663-664.

Sr. Director:

La apraxia oculomotora (AOM), o signo de Cogan, es un raro trastorno del movimiento ocular caracterizado por la incapacidad para realizar movimientos sacádicos en el plano horizontal, mientras que los movimientos reflejos de origen vestibular, los movimientos lentos de persecución ocular y los verticales están bien conservados. Como consecuencia de esta alteración, se produce un desplazamiento de la cabeza que permite fijar el objeto, en tanto que el alineamiento de los ojos con el objeto tarda en iniciarse y cuando lo hace es de forma lenta, necesitando de varios movimientos sacádicos hasta conseguir la posición ocular deseada, con desviación tónica contralateral de los ojos de origen vestibular durante la rotación cefálica.

La *apraxia oculomotora congénita* no se puede considerar como una entidad definida, sino más bien como un signo clínico. Su patogenia no está claramente establecida, habiéndose implicado lesiones, tanto de las áreas frontales oculóginas, como de las vías frontomesencefálicas. Puede asociarse a alteraciones congénitas del sistema nervioso central, tales como trastornos de la migración neuronal, hipoplasia cerebelosa, hipoplasia del cuerpo calloso, estenosis congénita del acueducto de Silvio, o bien presentarse como un hallazgo aislado en niños con trastornos del aprendizaje, torpeza motriz y alteraciones en el lenguaje. En este último caso la AOM suele hacerse menos evidente con el tiempo, habitualmente por adaptación del paciente a su

Apraxia oculomotora congénita y déficit parcial de piruvato carboxilasa

problema, con movimientos compensadores de la cabeza o parpadeos frecuentes^(1,2). Algunos de estos pacientes pueden aparentar inicialmente que padecen una ceguera de origen cortical⁽³⁾. Este proceso también se puede hallar asociado a múltiples enfermedades neurológicas con carácter progresivo o a procesos sistémicos graves, como la enfermedad de Gaucher, neurofibromatosis, degeneración espinocerebelosa, la ataxia-telangiectasia o el Síndrome de Leigh⁽²⁾.

Presentamos el caso de un niño de 2 años que fue remitido a nuestra consulta por primera vez a los 7 meses de edad por retraso psicomotor. No presentaba antecedentes familiares de interés. El embarazo y el período postnatal fueron normales. Entre los exámenes complementarios aportados destacaban una ecografía cerebral y cariotipo convencional normales, así como una elevación de alanina en suero (10 mg/dl) a los 6 meses de edad.

La exploración puso de manifiesto hipotonía generalizada de predominio axial, con ausencia de control cefálico y tendencia a la hiperextensión cervical cuando se mantenía al niño sentado. Pobre contacto con el ambiente y ausencia de manipulación propositiva, con tendencia a mantener los puños cerrados. Presentaba, así mismo, escasa fijación de la mirada con movimientos oculares incoordinados. A los 9 meses el control cefálico era aún inestable y seguía manifestando una fijación visual incompleta e inconstante. Había iniciado el volteo un mes antes y la manipulación continuaba siendo pobre, con hipotonía de eje marcada e incoordinación motora global. A los 12 meses de edad, el niño había mejorado globalmente en cuanto a su psicomotricidad. La fijación visual había mejorado, con tendencia a lateralizar la cabeza. A la exploración se puso de manifiesto una apraxia oculomotora, con signo de Cogan bilateral en el pla-

Unidad de Neurología Infantil. Departamento y Cátedra de Pediatría (Prof. J.J. Cardesa García). Hospital Materno-Infantil Universitario "Infanta Cristina". Badajoz.
Correspondencia: Julián Vaquerizo Madrid. Unidad de Neuropediatría. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil. C./ Damián Téllez Lafuente s/n. 06010 Badajoz