

Los estudios hematológicos y bioquímicos fueron normales. Cariotipo sin anomalías numéricas ni estructurales; fórmula cromosómica 46XX. La ecografía cerebral demostraba dos defectos óseos parietales simétricos de $1 \times 0,8$ cm, observándose evaginación de líquido cefalorraquídeo (LCR). La tomografía computarizada (TC) cerebral mostró un defecto craneal bilateral constituido por leptomeninges y LCR, sin anomalías de línea media y en la resonancia magnética (RM) se vieron defectos-adelgazamientos focales, bilaterales del díploe parietal, con parénquima cerebral adyacente que protruía discretamente a través de estos defectos, con tejido celular subcutáneo adyacente preservado. Electrocardiograma con bloqueo incompleto de rama derecha y signos de crecimiento de aurícula derecha. Ecocardiografía: comunicación interauricular tipo II de 8 mm de diámetro y estenosis de rama periférica pulmonar izquierda. No se confirmó la existencia de familiares afectados, pudiendo pasar desapercibidos al cerrarse los defectos con el paso de los años. En su evolución, la paciente ha sido intervenida quirúrgicamente de la ptosis-hendidura palpebral estrecha; presenta retraso en el desarrollo psicomotor, alcanzando el sostén cefálico completo a los 6 meses de edad, y recibe estimulación precoz.

La detección temprana de la FPP es rara y la mayoría de las veces se realiza de forma accidental, bien por palpación, radiografía de cráneo o por presencia a la inspección de dos protuberancias simétricas en ambos parietales^{4,7}. El *caput* o el cefalohematoma puede dificultar su detección al nacimiento. En madres de riesgo, la ecografía prenatal puede ser útil para el diagnóstico temprano y prevenir o minimizar el trauma durante el parto en casos extremos^{4,8}. Aunque se ha propuesto que la FPP y el cráneo bífido hereditario son la misma entidad, pudiendo el segundo ir cerrándose con la edad, transformándose en FPP^{6,8,10}, en nuestro caso podía apreciarse tejido óseo separando ambos agujeros a los pocos días del nacimiento. La localización simétrica y característica de la FPP permite diferenciarla de otros defectos de la bóveda craneal: meningoceles, meningoencefaloceles, quistes dermoides, neoplasias, granulomas eosinófilos, disostosis cleidocraneal, osteoporosis circunscrita, etc.⁴. La FPP normalmente es asintomática y el desarrollo del niño normal, aunque se ha descrito asociado a cefalea, vómitos y convulsiones. Hay quien recomienda la craneoplastia cuando los agujeros miden más de 3 cm de diámetro, realizándose a los 3 años de vida^{4,5,7}.

Ante la detección de un caso de forma temprana hay que estar atentos a la presencia de otras alteraciones, pues puede formar parte del síndrome DEFECT 11 o del de Saethre-Chotzen³. En nuestra paciente la FPP se asociaba con comunicación interauricular y hendidura palpebral estrecha, asociación que no se ha encontrado en la bibliografía previa revisada. Sería interesante la realización estudios genéticos tanto al paciente como a los familiares, aunque habría que reservarlo para casos sindrómicos y con alteraciones mayores asociadas, estableciendo así un consejo genético adecuado.



Figura 2. Detalle de la hendidura palpebral estrecha con ptosis bilateral que ocluye parcialmente las pupilas en la mirada al frente.

**A. Blanco del Val, M.I. Carrascal Arranz,
F. Centeno Malfaz, H. Marcos Andrés
y C. Alcalde Martín**

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega.
Valladolid. España.

Correspondencia: Dr. A. Blanco del Val.
Secretaría del Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario Río Hortega.
Cardenal Torquemada, s/n. 47010 Valladolid. España.
Correo electrónico: ablancoval@navegalia.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Eckstein HB, Hoare MB. Congenital parietal "foramina" associated with faulty ossification of the clavicles. *Br J Radiol* 1963;36: 220-1.
2. Chrzanowska K, Kozłowski K, Kowalska A. Syndromic foramina parietalia permagna. *Am J Med Genet* 1998;78:401-5.
3. Wuyts W, Cleiren E, Homfray T, Rasore-Quartino A. The AWL4 homeobox gene is mutated in patients with ossification defect of the skull (foramina parietalia permagna, OMIM 168500). *J Med Genet* 2000;37:916-20.
4. Rasone-Quartino A, Vignola G, Camera G. Hereditary enlarged parietal foramina (foramina parietalia permagna), prenatal diagnosis, evolution and family study. *Pathologica* 1985;77: 449-55.
5. Wuyts W, Reardon W, Preis S, Homfray T, Rasore-Quartino A, Christians H, et al. Identification of mutations in the MSX2 homeobox gene in families affected with foramina parietalia permagna. *Hum Mol Genet* 2000;9.
6. Bartsch O, Wuyts W, Van Hul W, Hecht JT, Meinecke P, Hogue D, et al. Delineation of a contiguous gene syndrome with multiple exostoses, enlarged parietal foramina, craniofacial dysostosis, and mental retardation, caused by deletions on the short arm of chromosome 11. *Am J Hum Genet* 1996;58:734-42.
7. Zabek M. Familial incidence of foramina parietalia permagna. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1987;30:25-7.
8. Salamanca A, González-Gómez F, Padilla MC, Motos MA, Zorrilla F, Sabatel RM. Prenatal sonographic appearance of foramina parietalia permagna. *Prenat Diagn* 1994;14:766-9.
9. Wilkie AO, Tang Z, Elanko N, Waish S, Twigg SR, Hurst JA, et al. Functional haploinsufficiency of the human homeobox gene MSX2 causes defects in skull ossification. *Nat Genet* 2000;24:387-90.
10. Little BB, Knoll KA, Klein VR, Heller KB. Hereditary cranium bifidum and symmetric parietal foramina are the same entity. *Am J Med Genet* 1990;25:453-8.

Linfadenitis supurada como complicación de la vacuna de bacilo de Calmette-Guérin (BCG)

Sr. Editor:

Con el aumento de la inmigración se está asistiendo a un resurgir de enfermedades¹. La vacuna del bacilo de Calmette-Guérin (BCG) está recomendada por la Organización Mundial de la

Salud (OMS) en numerosos países con elevada prevalencia de tuberculosis². Salvo en el niño inmunodeprimido la vacuna suele ser segura³. La adenitis regional es la reacción vacunal más común. Cuando es localizada se habla de becegeítis regional, que en ocasiones puede ser de gran tamaño y fistulizar⁴. Cuando se produce una diseminación a distancia se habla de becegeítis generalizada que puede cursar con múltiples adenopatías en diferentes localizaciones, osteomielitis o cuadros diseminados característicos de inmunodeprimidos^{3,5}.

Se presenta un caso de adenitis como complicación de la vacuna BCG (becegeítis) en un lactante.

Paciente varón de 7 meses remitido a nuestro hospital para valoración de lesión axilar de 3 meses y medio de evolución. El cuadro se había iniciado como una adenopatía axilar izquierda que aumentó de manera progresiva de tamaño, acompañándose inicialmente de síndrome febril autolimitado de corta evolución. A las 6 semanas la adenopatía era de gran tamaño comenzando a mostrar fistulización. Como antecedentes epidemiológicos destacaba que el paciente era inmigrante colombiano, donde había sido vacunado según el calendario vacunal de BCG a los 3 meses de edad, 15 días antes de comenzar con el cuadro descrito. No presentaba antecedentes personales ni familiares de interés, ni ningún contacto conocido con tuberculosis.

En la exploración destacaron dos adenopatía axilares izquierdas, de 3 × 3 cm y 1,5 × 1,5 cm, duras, no adheridas. Se visualizó un orificio de fistulización en la cara anterolateral del tórax, próximo a la adenopatía mayor, con escasa supuración (fig. 1). En la región posterior del brazo izquierdo se observó una pápula violácea, en el punto de inoculación de la vacuna BCG (fig. 2). El resto de exploración no mostró datos de interés.

El hemograma, bioquímica y análisis sistemático de orina no mostraron ninguna alteración. Las radiografías de tórax y ósea fueron normales. Se realizó una prueba de Mantoux que fue de 16 mm. La tinción y cultivo para micobacterias del exudado de la adenopatía resultaron negativas. La serología para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) resultó negativa.

El paciente fue diagnosticado de becegeítis localizada dados los antecedentes epidemiológicos y el cuadro clínico compatible. Se pautó isoniacida oral (10 mg/kg/día) durante 3 meses. En este tiempo las adenopatías disminuyeron, y a los 3 meses sólo quedaba una mínima adenopatía de 1 × 1 cm sin signos inflamatorios.



Figura 1. Orificio de fistulización en la cara anterolateral del tórax. Muy próximo se encuentra la adenopatía mayor. No se observan signos de supuración en la zona.



Figura 2. En la imagen se observa la adenopatía axilar mayor de aproximadamente 3 × 3 cm. En la zona posterior del brazo se observa una pápula que corresponde al punto de inoculación de la vacuna BCG.

La incidencia de reacciones adversas a la BCG es baja, aunque es posible que se infraestime, dada la benignidad de la mayoría de los casos⁷. La linfadenitis regional es la complicación más frecuente, con incidencia entre 0,5 y 5 %^{3,7}. La supuración es excepcional; aparecen sólo en el 1 % del total⁷. Se han considerado varios factores que pueden influir en la incidencia y gravedad de las complicaciones asociadas: edad, dosis de vacuna, técnica de administración, almacenamiento, número de bacilos viables y cambio de cepa vacunal⁷⁻⁹. En realidad se desconoce la causa última de su aparición. A mayor dosis, y menor edad, más elevada es la incidencia, sobre todo en recién nacidos. Así, algunos autores sugieren que no se administre hasta pasados los primeros 3 meses de edad⁸. La cadena ganglionar más frecuentemente afectada es la axilar izquierda, por ser la localización más habitual de su administración.

La prueba de la tuberculina suele resultar muy positiva. Solamente la negatividad de la prueba orienta hacia otra etiología. Los datos histológicos muestran granulomas epiteloideos con necrosis central, pudiendo hallarse células gigantes tipo Langhans⁵. El cultivo negativo del exudado es la norma según avanza el tiempo, por la inmunidad local, siendo improbable un resultado positivo más allá de las 20 semanas⁶.

No hay unanimidad en cuanto al tratamiento. Incluso sin tratamiento la evolución natural es la regresión total. No obstante, con frecuencia se instaura tratamiento con objeto de acortar la sintomatología y disminuir las molestias asociadas, si bien no existe evidencia en la literatura médica de que la terapia específica aporte algún beneficio. Existe controversia en cuanto a cuál debe ser la terapia idónea: intervención quirúrgica, tuberculostáticos sistémicos, terapia local o eritromicina oral. Ningún tratamiento ha demostrado ser mejor y varía según el especialista de la publicación^{6,7}.

Un metaanálisis reciente de cuatro estudios aleatorizados no demuestra que existan diferencias en la incidencia de supuración en los niños no tratados respecto a los tratados, al menos con eritromicina o isoniacida¹⁰. Se ha sugerido que el tratamiento quirúrgico con incisión precoz podría ser de utilidad para evitar el drenaje espontáneo y la fistulización, si bien no existe evidencia de que mejore el pronóstico.

Dado que nuestro calendario vacunal no incluye la BCG (exceptuando el País Vasco), la becegeítis se ha convertido en un proceso excepcional. Deseamos destacar la necesidad de incluir las complicaciones de la BCG en el diagnóstico diferencial de la adenitis axilar en el niño, y la importancia de investigar los antecedentes vacunales, dada la creciente frecuencia de la población inmigrante en nuestro medio.

**J.A. Salinas Sanz, S. Fernández de Miguel,
J.M. Sánchez-Granados, M.ª I. González-Tomé,
S. Belda Hofheinz y J.T. Ramos Amador**

Unidad de Inmunodeficiencias.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario
12 de Octubre. Madrid. España.

Correspondencia: J.A. Salinas Sanz.
Hospital 12 de Octubre.

Avda. Pl. de Toros, 15 4.º D. 28025 Madrid. España.
Correo electrónico: joseantonioss@latinmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. López-Vélez R. Enfermedades infecciosas tropicales en el niño inmigrante. *Rev Esp Pediatr* 1998;54:149-61.
2. Centers for Disease Control and Prevention: Recommendation of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP): Use of BCG vaccine in the control of tuberculosis: A joint statement by the ACIP and the Advisory Committee for elimination of tuberculosis. *MMWR* 1988;37:663-9.
3. Alcaide J, Alter MN, Salleras Li. Vacuna BCG. En: Salleras Sanmartí L, editor. Vacunaciones preventivas. Principio y aplicaciones. Barcelona: Masson, 1998; p. 405-44.
4. Kuyucu N, Kuyucu S. Comparison of oral erythromycin, local administration of streptomycin and placebo. Therapy for non-suppurative bacillus calmette- lymphadenitis. *Pediatr Infect Dis J* 1998;17:524-5.
5. Katzir Z, Okon E, Ludmirski A, Sherman Y, Hass H. Generalized lymphadenitis following BCG vaccination in an immunocompetent 12 year old boy. *Eur J Pediatr* 1984;141:165-7.
6. Hengster P, Solder B, Fille M, Menardi G. Surgical treatment of bacillus Calmette-Guérin lymphadenitis. *World J Surg* 1997;25: 520-3.
7. Fitzgerald JM. Management of adverse reactions to bacille Calmette-Guérin vaccine. *Clin Infect Dis* 2000;31:575-6.
8. Pabst HE, Godel JC, Spady DW, McKeachie J, Grace M. Prospective trial of timing of bacillus Calmette-Guérin vaccination in Canadian Cree infants. *Am Rev Respir Dis* 1989;140:1007-11.
9. Milstien JB, Gibson JJ. Quality control of BCG vaccine by WHO: A review of factors that may influence vaccine effectiveness and safety. *Bull World Health Organ* 1990;68:93-108.
10. Goraya JS, Viridi VS. Treatment of Calmette-Guérin bacillus adenitis: A metaanalysis. *Pediatr Infect Dis J* 2001;20:632-4.

Meningoencefalitis por *Salmonella virchow* de evolución no satisfactoria

Sr. Editor:

Entre las infecciones extraintestinales por *Salmonella*, se encuentra la infección del sistema nervioso central (SNC). La incidencia de meningitis por *Salmonella* representa tan sólo del 0,8 al 6% del total de las meningitis bacterianas, y afecta principalmente a niños menores de 5 años, especialmente lactantes, siendo excepcional en adultos¹⁻⁵. Se describe un caso de meningoencefalitis por *S. virchow* por su interés clínico y microbiológico.

Varón de 3 meses de edad que es encontrado por sus padres en la cuna, con la mirada fija, desconectado del medio y con hiperemia facial. A su llegada a urgencias estaba afebril (36,8 °C rectal), con hipertonía generalizada, mirada fija, sialorrea y fontanela llena no hipertensa. Se administró diacepam rectal (5 mg), cediendo la crisis tónica, aunque el paciente queda con regular estado general, mirada perdida y llanto quejumbroso, motivo de ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP), donde se constató disminución del nivel de conciencia, palidez de piel y mucosas,

con pulsos periféricos palpables y relleno capilar adecuado. La auscultación cardíaca mostró tonos puros y rítmicos a 200 lat./min en ritmo sinusal y la presión arterial era de 130/90 mmHg; la auscultación pulmonar fue normal. El abdomen estaba distendido, globuloso, con hígado palpable a 3-4 cm bajo reborde costal, polo de bazo y hernia inguinal bilateral no incarcerada.

Se trataba del primer hijo de madre afectada de lupus dérmico, tratada a partir del sexto mes de embarazo con dosis bajas de corticoides (8 mg/12 h); parto por cesárea a las 41 semanas por no progresión, con un período neonatal sin incidencias; peso al nacimiento 2.850 g; lactancia artificial con leche maternizada y desarrollo somático y psicomotor normales. Un mes antes del ingreso presentó episodios diarreicos frecuentes, con deposiciones mucosanguinolentas, tratados con intervención dietética (dilución de la fórmula y posteriormente leche sin lactosa), que finalmente se acompañan de fiebre elevada, siendo tratado poco antes del ingreso con cefotaxima.

El hemograma practicado a su ingreso mostró una anemia normocítica hipocroma (hemoglobina, 8,2 g/dl; hematocrito, 25,2%); leucocitos, 28.700/ μ l (76% segmentados, 1% cayados) y trombocitosis (694.000 plaquetas/ μ l). En la bioquímica sanguínea existía hiponatremia grave (122 mmol/l), con el resto de parámetros dentro de la normalidad. El estudio de coagulación y la orina (bioquímica y sedimento) fueron normales. Se practicó punción lumbar obteniendo un líquido cefalorraquídeo (LCR) claro y normotenso con 202 leucocitos/ μ l (60% polimorfonucleares y 40% linfocitos), 25 hemáties/ μ l; glucosa, 34 mg/dl (glucemia, 97 mg/dl), y proteínas, 276 mg/dl; la determinación de antígenos capsulares y la tinción de Gram fueron negativos, así como el cultivo de LCR y hemocultivo.

Con el diagnóstico de meningitis bacteriana decapitada por tratamiento antibiótico previo, se instauró antibioticoterapia empírica con cefotaxima y gentamicina por vía intravenosa. La evolución no fue satisfactoria, persistiendo una intensa afectación neurológica, con unos ventrículos laterales aumentados de tamaño y de paredes refringentes en la ecografía transfontanelar, junto con imágenes compatibles con pequeñas calcificaciones e hidrocefalia tetraventricular en la tomografía computarizada (TC) craneal y lesiones compatibles con áreas isquémicas en región temporoparietal izquierda en la resonancia magnética (RM). El electroencefalograma (EEG) mostró intensa lentificación del trazado y en el fondo de ojo se apreciaron lesiones compatibles con tubérculos coroideos. Tres días más tarde se practicó nueva punción lumbar con 200 cél./ μ l, de predominio linfocitario, hipoglucoorraquia, hiperproteinoorraquia y aumento de adenosindesaminasa (ADA). Ante estos hallazgos se sospechó meningoencefalitis tuberculosa, y se inició tratamiento específico con 4 fármacos; la antibioticoterapia previa se suspendió tras cumplir una semana de tratamiento. La reacción de Mantoux fue negativa en el paciente y el entorno familiar. En las horas siguientes a la suspensión del tratamiento antibiótico reaparecieron la fiebre, acompañada de deposiciones diarreicas y sin cambios en la situación neurológica. Una nueva punción lumbar practicada en ese momento mostró un aumento del número de leucocitos (1.300/ μ l) con claro predominio de polimorfonucleares, intensa hipoglucoorraquia, ADA persistentemente elevada y cultivo positivo a *Salmonella* sp. que fue posteriormente identificada por el Instituto de Salud Carlos III como *S. enterica* subespecie I serotipo *virchow*, idéntica a la aislada simultáneamente en heces. Se inició tratamiento con cloranfenicol por vía intravenosa negativizándose los cultivos de LCR a partir del día 10 de terapia. Se mantuvo el tratamiento tuberculostático 3 semanas, hasta comprobar la negatividad de los estudios de micobacterias, y el cloranfenicol 28 días, tras 3 cultivos estériles de LCR. Igualmente, se mantuvo tratamiento con amoxicilina hasta obtener 3 coprocultivos sin *Salmonella*.

El estudio de inmunidad humoral y celular practicado con posterioridad al episodio agudo, fue normal, con anticuerpos anti-HIV negativos; la serología TORCH fue negativa. En la actualidad el pa-