

rio se registraron graves alteraciones hemodinámicas que no consiguieron corregirse, y el paciente falleció poco después.

Las celulitis orbitarias están causadas por una gran variedad de bacterias, hongos y parásitos. La patogenia de esta infección puede entenderse en el contexto de las relaciones anatómicas de la órbita con las estructuras vecinas, que puede llegar la infección a la órbita a través de varias rutas posibles: *a*) infección primaria de los senos paranasales; *b*) infección del tracto respiratorio superior y traumatismos; *c*) infección de tejidos adyacentes, y *d*) diseminación hematógena de infecciones a distancia o próximas<sup>2,6</sup>. El sistema de drenaje venoso situado en la proximidad de la órbita está en continuidad con los senos paranasales y desempeña un importante papel en la diseminación de la infección hacia la cavidad intracraneal al desarrollarse una tromboflebitis retrógrada<sup>6</sup>; además, la órbita está separada de las estructuras vecinas y de la cavidad intracraneal por una lámina ósea muy fina perforada por forámenes neurovasculares, fisuras y el conducto lacrimonasal, lo que favorece igualmente la diseminación de la infección. En las sinusitis, la acumulación de moco y material purulento en la cavidad del seno puede ocasionar disminución del flujo sanguíneo local subperióstico, necrosis de la lámina papirácea y diseminación de la infección a la órbita<sup>6,7</sup>. El absceso subperióstico es la más frecuente de las complicaciones postseptales de las sinusitis. Esta complicación potencialmente grave es en ocasiones difícil de distinguir de las celulitis orbitarias preseptales (de naturaleza benigna) en los niños de menor edad. La demostración de absceso intraorbitario o subperióstico constituye una indicación para el tratamiento quirúrgico<sup>3-9</sup>; tan sólo en los pacientes con absceso subperióstico en quienes se puede llevar a cabo un examen oftalmológico completo y se demuestra una función visual normal, puede demorarse el tratamiento quirúrgico hasta comprobar la respuesta al tratamiento antibiótico<sup>9</sup>. La microbiología de este tipo de absceso es muy variada: *S. aureus*, *H. influenzae* y *S. pyogenes* son los microorganismos más frecuentes; anaerobios y algunos hongos del género *Aspergillus* también se han descrito en la literatura<sup>3,5</sup>, tras realización de una extensa búsqueda bibliográfica no encontramos en la bibliografía referencias de etmoiditis complicadas con absceso orbitario y cerebral debida a *P. aeruginosa*, etiología infrecuente en pediatría.

**J. Uberos-Fernández, E. Blanca-Jover,  
E. Ocete-Hita y A. Muñoz-Hoyos**

Departamento de Pediatría.  
Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

**Correspondencia:** Dr. J. Uberos Fernández.  
Málaga, 1. 18170 Alfacar. Granada.  
Correo electrónico: uberosfernandez@terra.es

## BIBLIOGRAFÍA

1. Neal GD. External ethmoidectomy. *Otolaryngol Clin North Am* 1985; 18: 55-60.
2. Pransky SM, Low WS. Pediatric ethmoidectomy. *Otolaryngol Clin North Am* 1996; 29: 131-142.
3. Reddy SC, Sharma HS, Mazidah AS, Darnal HK, Mahayidin M. Orbital abscess due to acute ethmoiditis in a neonate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 49: 81-86.
4. Akimura T, Ideguchi M, Kawakami N, Ito H. Brain abscess with fatal intraventricular rupture caused by asymptomatic paranasal sinusitis [carta]. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 382-383.
5. Muntz HR, Lusk RP. Bacteriology of the ethmoid bullae in children with chronic sinusitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 117: 179-181.
6. Arseni C, Ciurea AV. Rhinogenic cerebral abscesses. *Zentralbl Neurochir* 1982; 43: 129-142.
7. Lee TG, Yoon HJ, Ha CK, Lim BH, Kim JH, Roh JK. Cerebral venous thrombosis associated with maxillary and ethmoid sinusitis—a case report. *J Korean Med Sci* 1995; 10: 388-392.
8. Goodwin WJ Jr, Weinshall M, Chandler JR. The role of high resolution computerized tomography and standardized ultrasound in the evaluation of orbital cellulitis. *Laryngoscope* 1982; 92: 729-731.
9. Kessler A, Berenholz LP, Segal S. Transnasal endoscopic drainage of a medial subperiosteal orbital abscess. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 293-295.

## Absceso epidural intracraneal como complicación de sinusitis

(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 174-177)

*Sr. Editor:*

La inflamación de los senos paranasales continúa siendo un problema frecuente en la edad pediátrica. La prevalencia real de la enfermedad sinusal no es bien conocida. Si bien desde la introducción de los antibióticos, aparentemente, no ha disminuido su incidencia, la gravedad y frecuencia de sus complicaciones se ha reducido. La más frecuente de la sinusitis aguda y/o crónica es la celulitis orbitaria, seguida de las complicaciones intracraneales. Las complicaciones más graves son las lesiones supurativas intracraneales, las cuales pueden manifestarse como meningitis, absceso epidural, subdural, intracerebral o tromboflebitis de senos venosos<sup>1</sup>.

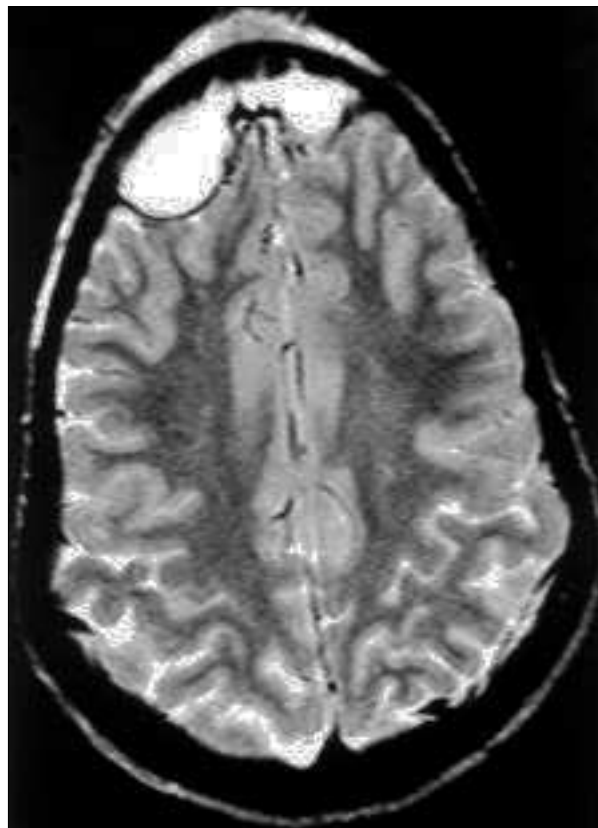
La diseminación de la infección de los senos paranasales a la cavidad intracraneal puede tener lugar por extensión directa o a través de las venas del diploe, carentes de válvulas, que conectan el sistema venoso craneal con los vasos de la mucosa sinusal. La combinación de drenaje neuroquirúrgico y antibioterapia intravenosa ha hecho descender la mortalidad y la morbilidad de las complicaciones intracraneales de la sinusitis al 7 y 13%, respectivamente<sup>1</sup>.

Se presenta el caso de un niño de 10 años que un mes antes inició un cuadro de fiebre, dolor ocular derecho, rinorrea acuosa y cambio de carácter, en el que se alternaban fases de irritabilidad y apatía, con conservación de un buen estado general. Fue tratado con amoxicilina-ácido clavulánico durante 9 días, con lo que la fiebre cedió al cuarto día manteniendo su buen estado general. Posteriormente, a las 4 semanas del inicio del cuadro, apareció tumoración media frontal y edema palpebral bilateral, hechos que motivaron su ingreso hospitalario.

En la exploración física el paciente se encontraba afebril. Buen estado general. Edema palpebral bilateral. Tumoración de partes blandas, a nivel medio frontal de 3 × 3 cm con lige-



**Figura 1.** Tumor blando de Pott.



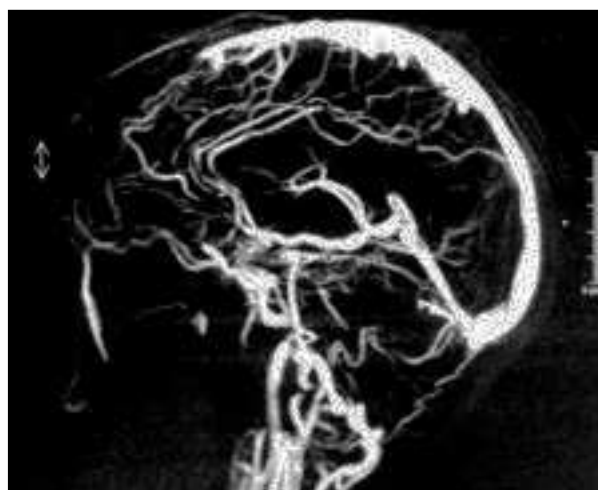
**Figura 2.** Abscesos epidurales en lóbulo frontal. Osteomielitis del hueso frontal.

ro aumento de calor local (fig. 1). Exploración neurológica normal.

En el momento del ingreso se realizaron los siguientes exámenes complementarios: hemograma, 8.500 leucocitos (54% neutrófilos, 36% linfocitos, 5% monocitos); hemoglobina, 12 g/dl; hematócrito, 37%; plaquetas, 507.000; bioquímica, glucemia, urea, creatinina e ionograma, normal; velocidad de sedimentación globular (VSG), 92; PCR, 0,93 mg/dl; estudio de coagulación, normal; la radiografía de senos paranasales mostró ocupación de ambos senos maxilares; la tomografía computarizada (TC) craneal reveló osteomielitis del hueso frontal y dos abscesos epidurales localizados en región frontal; en la resonancia magnética (RM) craneal se encontraron hallazgos compatibles con sinusitis maxilar bilateral, celulitis frontal, osteomielitis del hueso frontal y dos colecciones epidurales frontales bilaterales de 3 x 2 x 5 cm con una prominente captación de contraste en su periferia (fig. 2). La colección derecha comprimía y deformaba el parénquima cerebral con leve desviación de la línea media.

En el estudio angiográfico se observó ausencia de señal de flujo en el tercio anterior del seno longitudinal superior compatible con tromboflebitis de éste (fig. 3).

Se inició tratamiento intravenoso con vancomicina (60 mg/kg/día), cefotaxima (200 mg/kg/día) y metronidazol (30 mg/kg/día). A los 12 días de tratamiento se realizó una nueva TC craneal de control, persistiendo las colecciones epidurales, con un discreto aumento de tamaño de éstas y evolución de la osteomielitis frontal con rotura del diploe externo e interno del seno frontal. A los 15 días del ingreso, se realizó punción evacuadora



**Figura 3.** Ausencia de la señal de flujo en el tercio anterior del seno longitudinal superior compatible con tromboflebitis.

de la tumoración frontal con extracción de 1 ml de material purulento cuyo cultivo fue negativo. A los 19 días del ingreso se procedió al drenaje quirúrgico de los abscesos y curetaje de la cara interna del hueso frontal, observándose en el hueso frontal fistulas óseas que comunicaban el espacio subcutáneo y el espacio epidural. El cultivo del contenido de los abscesos fue ne-

gativo. La antibioterapia se mantuvo hasta completar 6 semanas, presentando fiebre durante los primeros 4 días del postoperatorio, que remitió posteriormente y permaneció asintomático desde el punto de vista general y neurológico. La TC craneal de control realizada al alta fue normal.

La progresiva neumatización y el desarrollo continuado de los senos tras el nacimiento, junto con la aparición tardía de los senos frontal y esfenoidal, explican por qué las complicaciones intracraneales de la sinusitis no aparecen hasta la etapa tardía de la niñez. El promedio de edad de aparición de las complicaciones intracraneales es de 12,2 años<sup>2</sup>. Estos procesos tienen su máxima incidencia en la segunda y tercera década de la vida, con un claro predominio del sexo masculino<sup>3</sup>.

Se tiene poca información sobre la frecuencia de las complicaciones intracraneales de la sinusitis en la edad pediátrica. La frecuencia publicada en series generales, de la era postantibiótica, es del 3,7<sup>4</sup>, 5,9<sup>5</sup> y 8,5%<sup>1</sup>.

Los agentes causales incriminados con más frecuencia, son el *Streptococcus milleri*<sup>6,7</sup>, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, bacilos gramnegativos, *Staphylococcus aureus* y anaerobios. Los cultivos son estériles en un 19-27% de los casos, según las series, debido al fallo de las técnicas del cultivo para anaerobios y/o a la antibioterapia previa<sup>8</sup>.

La osteomielitis del hueso frontal es una de las complicaciones de la sinusitis frontal, que puede presentarse aislada o en combinación con afectación intracraneal. El drenaje venoso de la mucosa del seno frontal está en comunicación con el drenaje del diploe y de la duramadre<sup>9</sup>. Debido a esta disposición del drenaje de la mucosa, la infección del seno frontal puede diseminarse, bien por extensión directa ("rotura del seno frontal") y comunicación con el espacio epidural, como en nuestro caso, o por propagación de trombos sépticos.

La presentación clínica de las complicaciones intracraneales incluye, además de las propias de la sinusitis aguda o crónica como rinorrea purulenta, obstrucción nasal y fiebre, síntomas dependientes del aumento de la presión intracraneal como dolor de cabeza frontal o retroorbitario, náuseas, vómitos, alteraciones del nivel de conciencia, rigidez de nuca o papiledema. A consecuencia de la osteomielitis del hueso frontal se puede formar un absceso subperióstico, denominado tumor blando de Pott<sup>7,10</sup>, que clínicamente se manifiesta como una tumoración de partes blandas, de aspecto más o menos inflamatorio, localizado en región media frontal. No obstante, conviene recordar que las complicaciones intracraneales pueden ser asintomáticas hasta bien avanzado el cuadro, especialmente cuando están afectadas áreas "silentes" del sistema nervioso central (SNC), como el lóbulo frontal<sup>11</sup> y que pacientes sin historia anterior de sinusitis aguda o crónica pueden presentar, de forma aguda, una infección sinusal y de forma secundaria complicaciones intracraneales<sup>12</sup>.

El absceso intracerebral fue la complicación intracraneal más frecuente en la serie de Clayman et al<sup>4</sup>, siendo similar la frecuencia del absceso epidural, meningitis o absceso intracerebral en la de Giannoni et al<sup>5</sup>.

El diagnóstico de las complicaciones intracraneales de la sinusitis requiere un elevado índice de sospecha, debido a que pueden cursar con sintomatología pobre en relación con la gravedad de éstas. Esta sospecha debe ser confirmada o descartada mediante técnicas de imagen. Todo paciente que presente cefalea persistente, fiebre o alteración del nivel de conciencia, a pe-

sar del correcto tratamiento de la sinusitis, debe ser sospechoso de padecer una complicación intracraneal. La presencia de una tumoración de partes blandas, en el curso evolutivo de una sinusitis, obliga a confirmar o descartar la posibilidad de osteomielitis del hueso frontal.

La realización de un escáner de alta resolución con contraste es apropiada para una valoración inicial, por la buena definición del hueso y de las interfases aire-hueso, aire-partes blandas, tan importante para el otorrinolaringólogo. La resonancia magnética permite la mejor definición de la localización de los abscesos y facilita el abordaje quirúrgico, así como la evaluación del estado de la vascularización cerebral.

Las complicaciones intracraneales de la sinusitis requieren un tratamiento agresivo médico y quirúrgico, aunque algunos autores defienden el tratamiento médico exclusivo<sup>13</sup>. La antibioterapia debe ser de amplio espectro y máxima difusión a través de la barrera hematoencefálica. La pauta antibiótica inicial debe incluir una cefalosporina de tercera generación, metronidazol y vancomicina o cloxacilina. Los pacientes con osteomielitis deben recibir 6 semanas de antibioterapia<sup>14</sup>. No hay consenso en la bibliografía médica sobre el tratamiento con anticoagulantes de la trombosis del seno sagital y cavernoso.

**T. Menéndez Bada, R. Gaztañaga Expósito,  
A. Bollar Zabala e Y. Albisu Andrade**  
Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.  
San Sebastián.

**Correspondencia:** Dr. Y. Albisu Andrade.  
Servicio de Pediatría. Hospital Donostia.  
Apartado 477. 20080 San Sebastián.  
Correo electrónico: yalbisu@chdo.osakidetza.net

## BIBLIOGRAFÍA

- Gallagher RM, Gross CW, Phillips CD. Suppurative intracranial complications of sinusitis. Laryngoscope 1998; 108: 1635-1642.
- Giannoni C, Sulek M, Friedeman EM. Intracranial complications of sinusitis: a pediatric series. Am J Rhinol 1998; 12: 173-178.
- Johnson DL, Markle BM, Wiedermann BL, Hanahan L. Treatment of intracranial abscesses associated with sinusitis in children and adolescents. J Pediatrics 1988; 113: 15-23.
- Clayman GL, Adams GL, Paugh DR, Koopmann CF. Intracranial complications of paranasal sinusitis: a combined institutional review. Laryngoscope 1991; 101: 234-239.
- Giannoni CM, Stewart MG, Alford EL. Intracranial complications of sinusitis. Laryngoscope 1997; 107: 863-867.
- Jones RL, Violaris NS, Chavda SV, Pahor AL. Intracranial complications of sinusitis: the need for aggressive management. J Laryngol Otol 1995; 109: 1061-1062.
- Marshall AH, Jones NS. Osteomyelitis of the frontal bone secondary to frontal sinusitis. J Laryngol Otol 2000; 114: 944-946.
- Kaplan RJ. Neurological complications of infections of the head and neck. Otolaryngol Clin North Am 1976; 9: 729-749.
- Thomas JN, Nel JR. Acute spreading osteomyelitis of the skull complicating frontal sinusitis. J Laryngol Otol 1977; 91: 55-62.
- Plaza Mayor G, Sendra Tello J, Martínez San Millán J, Onrubia Parra T, Cordero García JM, Denia Lafuente A. Tumor blando de Pott. Anales O.R.L. Iber-Amer 2000; 2: 145-154.

11. Singh B, Van Dellen J, Ramjetan S, Maharaj TJ. Sinogenic intracranial complications. *J Laryng Otol* 1995; 109: 945-950.
12. Daya S, To SS. A silent intracranial complication of frontal sinusitis. *J Laryngol Otol* 1990; 104: 645-647.
13. Molina Jiménez FJ, Foguet Vidal A, Pérez Alvares F, Castillo Salinas F, Macía Martí J. Tratamiento conservador del absceso cerebral en pediatría: a propósito de dos casos. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 539-541.
14. Gardiner LJ. Complicated frontal sinusitis: evaluation and management. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 95: 333-343.

## Varón con *incontinentia pigmenti* asociada a síndrome de Klinefelter

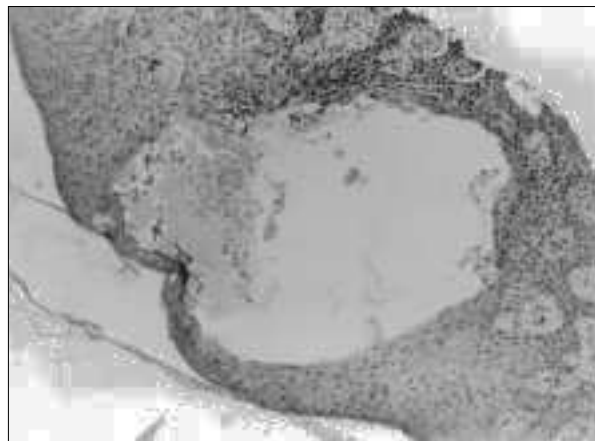
(*An Esp Pediatr* 2001; 55: 177-178)

Sr. Editor:

La *incontinentia pigmenti*, también denominada síndrome de Bloch-Sulzberger, es una rara enfermedad genética caracterizada principalmente por síntomas dermatológicos. Éstos cursan en cuatro etapas bien definidas: vesiculosa, verrugosa, pigmentada y atrófica, de duración variable, no siempre presentes y que pueden superponerse. Se acompañan de manifestaciones en pelo (alopecia), uñas (onicogriposis), dientes (retrasos en la dentición, dientes cónicos), ojos (coriorretinitis exudativa), mamas y sistema nervioso central (SNC). La *incontinentia pigmenti* fue descrita por Garrod<sup>1</sup> en 1906 y revisada extensamente por Carney<sup>2</sup> en 1976. Este autor refiere 653 casos de los cuales 593 son mujeres, ya que esta enfermedad es habitualmente letal en varones. En la bibliografía, Ormeroz et al<sup>3</sup>, García-Dorado et al<sup>4</sup> y Scheuerle<sup>5</sup> han descrito casos de *incontinentia pigmenti* en varones.

Recientemente, The International Incontinentia Pigmenti Consortium<sup>6</sup> ha relacionado mutaciones del gen *NEMO* (NF-kB Essential MOdulator) con la presencia de *incontinentia pigmenti*. La mutación más frecuente (en el 80% de los casos) consiste en una reestructuración genómica que resulta en una deleción de parte del gen (exones del 4 al 10). Este gen, localizado en Xq28, codifica la proteína NEMO moduladora de la actividad del factor de transcripción NF-kB que participa, entre otras muchas funciones, en el control del crecimiento del epitelio estratificado y en la regulación de la apoptosis en la piel, lo cual puede explicar las lesiones características de la *incontinentia pigmenti*.

Un paciente varón de 3 meses de edad llegó a la consulta por sospecha clínica de *incontinentia pigmenti*. En el momento del nacimiento el paciente mostraba lesiones vesiculocostrosas en cuero cabelludo, tronco y extremidades. A las 24 h de vida aparecían vesículas de color verdoso que evolucionaron a lesiones descamativas. Se solicitó biopsia cutánea (a los 40 días del nacimiento), que evidenciaba, como lesión fundamental, la presencia de una vesícula intraepidérmica, de escaso contenido celular constituido por hematíes y leucocitos polimorfonucleares, con predominio de eosinófilos y, ocasionalmente, neu-



**Figura 1.** Biopsia cutánea mostrando una vesícula intraepidérmica con eosinófilos en el lumen. (HE,  $\times 10$ ).



**Figura 2.** Lesiones hiperpigmentadas en las piernas del paciente.

trófilos. En la dermis incluida en la muestra se observó un denso infiltrado inflamatorio con frecuentes eosinófilos (espongiosis eosinofílica) (fig. 1). El estudio de inmunofluorescencia dio resultado negativo. La evaluación realizada 1 mes después mostró que las lesiones iniciales habían evolucionado hacia áreas de hiperpigmentación en la cara interna de ambas piernas (fig. 2).

Se trataba del primer hijo de un matrimonio no consanguíneo. El embarazo fue normal y los parámetros al nacimiento correspondieron a un peso de 2.425 g (P<sub>3</sub>); longitud, 49 cm (P<sub>25</sub>), y circunferencia craneal de 34 cm (P<sub>50</sub>). Los exámenes posteriores mostraron una evolución normal, y a los 3 meses de edad el paciente pesaba 5.555 g, talla de 61 cm (P<sub>50</sub>) y una perímetro craneal de 43 cm (P<sub>90</sub>). El padre era clínicamente normal, pero la madre presentaba ciertas áreas hiperpigmentadas en las piernas, así como ausencia del incisivo superior, lo que puede indicar una historia familiar de *incontinentia pigmenti*. Puesto que se trata de una rara enfermedad que además es letal en varones, se solicitó un análisis citogenético que dio como resultado un cariotipo 47,XXY.

Asimismo, se aisló y purificó el ADN procedente de los linfocitos en sangre periférica, tanto de la madre como del paciente, y se realizó un análisis genético directo del gen *NEMO*, que tuvo