

hacen referencia concreta a los lactantes de madres con tuberculosis, que tienen mayor riesgo de desarrollar enfermedad grave. Mientras que algunas guías no recomiendan la vacunación si el niño tiene una prueba de tuberculina positiva, otras la recomiendan al finalizar la profilaxis secundaria; las guías sudafricanas incluso la indican después de haber pasado la enfermedad¹. En la Guía de la OMS-2006, se especifica que los recién nacidos hijos de madre con tuberculosis pulmonar bacilífera «deben recibir 6 meses de isoniazida seguidos de vacunación BCG. Otra alternativa es administrar isoniazida 3 meses y hacer entonces prueba de tuberculina. Si el resultado es negativo, se debe suspender la isoniazida y administrar vacuna BCG. Si la prueba es positiva, se debe mantener isoniazida 3 meses más y tras suspenderla administrar la BCG»³. Esta guía ha servido de referencia para que expertos internacionales recomienden la vacunación BCG en lactantes infectados una vez completada la profilaxis⁴.

Los autores de la guía española no recomendamos la vacunación universal con BCG en nuestro medio en neonatos y lactantes con infección tuberculosa, ya que la profilaxis con isoniazida ha demostrado una gran eficacia en cepas sensibles, el seguimiento clínico de los pacientes está garantizado en la mayoría de los casos y pueden producirse reacciones locales tras su administración. Sin embargo, debe considerarse la vacunación en hijos de madres con tuberculosis multirresistente o extremadamente resistente, donde el tratamiento farmacológico preventivo no ha demostrado hasta la fecha un beneficio claro, y en aquellos lactantes infectados que no puedan garantizarse medidas preventivas adecuadas.

El mayor riesgo demostrado de formas diseminadas y graves en los recién nacidos y lactantes pequeños nos reafirma en que el potencial beneficio de la vacuna justifica *considerar* esta indicación.

Bibliografía

- Mittal H, Das S, Faridi MMA. Management of newborn infant born to mother suffering from tuberculosis: Current recommendations & gaps in knowledge. *Indian J Med Res.* 2014;140:32–9.
- Starke J, Cruz A. Tuberculosis. En: Remington JS, Klein JO, Wilson CB, Nizet V, Maldonado Y, editores. *Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant.* 7th edition Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 577–600.
- World Health Organization. Guidance for national tuberculosis programmes on the management of tuberculosis in children [Internet]. Geneva: WHO; 2006. [consultado 7 Jun 2015]. Disponible en: http://www.who.int/maternal_child_adolescent/documents/hm.tb.2006.371/en/
- Whittaker E, Kampmann B. Perinatal tuberculosis: New challenges in the diagnosis and treatment of tuberculosis in infants and the newborn. *Early Hum Dev.* 2008;84:795–9.

F. Baquero-Artigao^{a,c,*}, T. del Rosal Rabes^a, A. Noguera Julián^b, M.J. Mellado Peña^{a,d} y Grupo de Trabajo de Tuberculosis Gestacional Congénita y Postnatal de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP),

^a Servicio de Pediatría, Enfermedades Infecciosas y Patología Tropical, Hospital Infantil La Paz, Madrid, España

^b Unidad de Infecciones, Servicio de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^c Coordinador del grupo de Infección Congénita y Perinatal de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica

^d Coordinadora del grupo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fbaquero@terra.com

(F. Baquero-Artigao).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.07.001>

Las crisis abdominales recidivantes pueden tener origen genético



Recurrent abdominal crises can have genetic origin

Sra. Editora:

En su interesante carta científica, Manrique Martín et al.¹ presentan 2 casos de vólvulo gástrico crónico que se manifiestan en crisis intermitentes de abdomen agudo. En sus consideraciones sobre la casuística, indican acertadamente la variabilidad expresiva clínica del vólvulo gástrico crónico y la escasa especificidad de sus manifestaciones. Se trata de episodios repetidos de distensión aguda abdominal, potencialmente graves, cuyo diagnóstico diferencial constituye un evidente problema clínico.

Cuando consideran las distintas causas posibles de las crisis de distensión abdominal, los autores incluyen diferentes

entidades nosológicas, de naturaleza dispar, expresión sistémica variable y difuso diagnóstico; lo cual requiere una visión integral del paciente.

En este grupo debería incluirse una entidad hereditaria responsable de acusada morbilidad en forma de crisis abdominales recidivantes en niños: la pseudoobstrucción intestinal ligada al cromosoma X o pseudoobstrucción intestinal crónica idiopática (PICI) (OMIM: 300048). Se trata de una seria anomalía de la propulsión gastrointestinal debida a mutación inactivante o duplicación del gen FLNA (Xq28). Se manifiesta en crisis episódicas recurrentes de abdomen agudo (dolor, distensión abdominal, náuseas y vómitos). En las reiteradas asistencias de urgencia a estos niños, no se detecta actividad inflamatoria ni anomalía estructural que ocluya la luz intestinal. En realidad, la PICI es una de las 11 entidades alélicas reconocidas (OMIM: 300017) debidas a esta anomalía génica, aunque el solapamiento entre ellas apoya la creciente opinión de que en conjunto constituyen una única entidad con amplio espectro expresivo. La propia PICI, de aparición en la primera infancia, puede expresarse de forma variable, con asociación o relación con

el intestino corto congénito u otras anomalías estructurales intestinales.

Aunque esta afección está bien documentada en la experiencia pediátrica española, su limitada frecuencia dificulta las series amplias. No obstante, varias series colaborativas finiseculares^{2,3} nos demuestran su variabilidad expresiva y su evolución. Estas experiencias muestran, a largo plazo, a pacientes dependientes de alimentación enteral o parenteral prolongada, con sus complicaciones, otros con colostomía y, en conjunto, una alarmante mortalidad pediátrica del 30%. Quizás la experiencia actual sea menos negativa.

Sucintamente, los elementos que apuntan a PICI en un caso de abdomen agudo recurrente son:

- Inicio en edad muy temprana, con frecuente fallo de medro; aunque no por restricción intraútero.
- Intenso patrón aéreo intestinal, sin obstrucción (diferenciador frente a simuladores).
- Sin patrón horario ni continuidad matutina, aunque suele haber estreñimiento persistente.
- Antecedentes familiares (ligado al X) o evidencia de otras afecciones alélicas⁴: heterotopia nodular ventricular (epileptógena), malformaciones cardiovasculares (válvula aórtica bicúspide, ductus arterioso persistente), las citadas digestivas (intestino corto y malrotado), anomalías faciales y óseas (afectación otopalatodigital) o hiperlaxitud similar al síndrome de Ehlers-Danlos, así como alteración del crecimiento o hipogonadismo en varones.

En conclusión, se trata de un complejo nosológico complicado y grave, que debe estar en la consideración de quien asume la responsabilidad de asistir a estos pacientes.

Bibliografía

1. Manrique Martín G, Míguez Navarro G, Corona Bellostas C. Distensión abdominal intermitente como forma de presentación de vólvulo gástrico crónico. *An Pediatr (Barc)*. 2015;82:106-7.
2. Faure C, Goulet O, Ategbo S, Breton A, Tounian P, Ginies JL, et al. Chronic intestinal pseudoobstruction syndrome: Clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children French-Speaking Group of Pediatric Gastroenterology. *Dig Dis Sci*. 1999;44:953-9.
3. Henyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: Treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child*. 1999;81:21-7.
4. Gargiulo A, Auricchio R, Barone MV, Cotugno G, Reardon W, Milla PJ, et al. A is mutated in X-linked chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction with central nervous system involvement. *Am J Hum Genet*. 2007;80:751-8.

L. Carrera-García* y M.F. Rivas-Crespo

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Universidad de Oviedo, Oviedo, Asturias, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lau-cg@hotmail.com

(L. Carrera-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.04.015>