

Complicación infrecuente de la BCG

A. ALONSO MONTERO, J. M.^a CEREZO PANCORBO, A. QUILES MASIP, J. L. SÁNCHEZ BADÍA

RESUMEN: Se presenta un caso de infección generalizada por BCG en un niño de cuatro meses de edad, que había sido vacunado con la BCG a los tres días de vida y que padecía una inmunodeficiencia combinada severa. Falleció a los siete meses. **PALABRAS CLAVE:** BCG INFECCIÓN GENERALIZADA. INMUNODEFICIENCIA COMBINADA SEVERA.

INFREQUENT COMPLICATION OF BCG (SUMMARY): A case of disseminated infection of BCG appears in a four months old patient who had been vaccinated with BCG three days after birth, and who suffered from severe combined immunodeficiency. He died at seven months of age. **KEY WORDS:** BCG DISSEMINATED INFECTION. SEVERE COMBINED IMMUNODEFICIENCY.

INTRODUCCIÓN

La infección generalizada por la vacuna BCG, es una infección muy poco frecuente en los niños. Habitualmente ocurre en pacientes con un defecto inmunitario, aunque se han descrito casos sin él (1-3). Clínicamente se caracteriza por una evolución tórpida de la lesión vacunal, fiebre prolongada, adenopatías generalizadas, patrón intersticial pulmonar, diarrea rebelde y malnutrición.

Presentamos un caso de diseminación de la BCG en un paciente con inmunodeficiencia combinada severa, que inicialmente se había diagnosticado de enfermedad de Letterer-Siwe.

CASO CLÍNICO

Segundo hijo varón de padres sanos, no consanguíneos. Hermano de seis años

sano. Tras embarazo normal, pesó al nacer 3.500 g. siendo vacunado con la BCG al tercer día de vida. Desde los 20 días fue alimentado con lactancia artificial. A los dos meses se le diagnosticó diarrea, candidiasis bucal y dermatitis seborreica. A los tres meses ingresa en nuestro hospital por persistir la diarrea y ser plana la curva ponderal.

Exploración: Peso 4.000 g. por debajo del P3, talla 59 cm., P 25. Aspecto distrófico, dermatitis generalizada, muguet en la mucosa bucal y resto de exploración general y por aparatos sin hallazgos patológicos.

Análítica: Hgb 11,8 g./dl., leucocitos 5.000/mm³ (1.100 polinucleares, 50 caya-dos, 3.750 linfocitos y 100 eosinófilos), durante su ingreso los linfocitos oscilaron entre 1.176/mm³ y 4.550/mm³ y los eosinófilos entre 100/mm³ y 3.431/mm³. Inmunoglobulina: Ig M 320 mg./dl., Ig G

250 mg./dl. e Ig A 28 mg./dl. Factor C'4 31 mg./dl. y C'5 14,2 mg./dl. Prueba del Nitroazul de tetrazolio normal. En la médula ósea se encontró eosinofilia y discreto aumento de los promielocitos y de los histiocitos, Mantoux negativo. Las radiografías de los huesos largos, abdomen y tórax fueron normales.

Evolución: A los cuatro meses de edad se apreció una adenopatía axilar izquierda que se abscesificó y drenó. Simultáneamente comenzó a aumentar el tamaño del bazo y del hígado y se generalizaron las adenopatías; el estudio de una de ellas nos llevó al diagnóstico erróneo de enfermedad de Letterer-Siwe. El paciente se agravó, falleciendo de sepsis estafilocócica a los siete meses de edad. Durante su hospitalización había padecido tres episodios de otitis media aguda, infección urinaria por *E. coli* y candidiasis oral que no respondió al tratamiento.

En el examen necrópsico se demostró la existencia de una inmunodeficiencia combinada severa y se encontraron bacilos ácido-alcohol resistentes en los pulmones, timo, ganglios linfáticos, hígado y bazo. La prueba tuberculínica familiar fue negativa. Dieciocho meses después, sus padres tuvieron una hija a la que se diagnosticó inmunodeficiencia combinada severa y falleció a los tres meses de edad.

COMENTARIO

La inmunodeficiencia combinada severa puede confundirse con la enfermedad de Letterer-Siwe (4), como nos ocurrió inicialmente, lo que unido a la rareza de la infección generalizada por la BCG, dificultó el diagnóstico, que sólo se pudo establecer tras la muerte del paciente, por lo que no se llegó a instaurar tratamiento antituberculoso.

La frecuencia de la diseminación de la BCG se estima entre 0,72 y 2,19 por millón de vacunados (1, 3), lo que condiciona un bajo índice de sospecha. La mayoría tienen un trastorno inmunitario previo a la diseminación vacunal, que puede no diagnosticarse hasta que ésta ocurre, encontrándose síndromes de inmunodeficiencia combinada severa (5, 6), defectos aislados de la inmunidad celular (6-8) o enfermedad granulomatosa crónica (6). Algunos casos no tenían defectos inmunitarios previos (1, 3). Las lesiones óseas descritas en algunos pacientes se asemejaban a las de la histiocitosis (9). La diseminación de la BCG ha resultado fatal en niños con defectos inmunitarios, por lo que antes de su administración se harán estudios inmunológicos a los niños de familias en las que se sospeche una tara inmunitaria (5, 10). A pesar de esto, pensamos que la vacunación con la BCG debe proseguir, en nuestro medio, por su utilidad en la prevención de la tuberculosis.

BIBLIOGRAFIA

1. PERELMAN, R.; DANIS, F.; NATHANSON, M.; LA-FAY, F.; GARCÍA, J.; FISCHER, A.: *A propos d'un cas de «bécégite» généralisée mortelle sans déficit immunitaire apparent*. Sem. Hôp. Paris 1980; 56: 480-483.
2. PEDERSEN, F. K.; ENGBAEK, H. C.; HERTZ, H.; VERGMANN, B.: *Fatal BCG infection in an immunocompetent girl*. Acta Paediatr. Scand. 1978; 67: 519-523.
3. CATANZARO, A.; MELISH, M. E.; MINKOFF, D. I.: *Disseminated BCG infection*. J. Pediatr. 1981; 99: 268-271.
4. CEDERBAUM, S. D.; NIWAYAMA, G.; STIEHM, E. R.; NEERHOUT, R. C.; AMMANN, A. J.; BERMAN, W.: *Combined immunodeficiency presenting as the Letterer-Siwe syndrome*. J. Pediatr. 1974; 85: 466-471.

5. GENIN, C.; TOURAINE, J. L.; BERGER, F. y cols.: *Bécégite généralisée dans un déficit immunitaire mixte et grave*. Arch. Fr. Pédiatr. 1977; 34: 639-648.
6. SCOAZEC, J. Y.; FISCHER, A.; NEZELOF, C.: *Les infections généralisées à BCG, expression d'un déficit multi-factoriel de la bactéricide intramacrophagique*. Arch. Fr. Pédiatr. 1984; 41: 681-687.
7. MACKAY, A.; ALCORN, M. J.; MACLEOD, I. M. y cols.: *Fatal disseminated BCG infection in an 18-year-old boy*. Lancet 1980; 2: 1.332-1.334.
8. PASSWELL, J.; KATZ, D.; FRANK, Y; SPIRER, Z.; COHEN, B. E.; ZIPRKOWSKI, M.: *Fatal Disseminated BCG infection*. Am. J. Dis. Child. 1976; 130: 433-436.
9. NAVAJAS, A.; LÓPEZ ARBELOA, P.; LARREA, F.; ARRINDA, J. M.; BEZANILLA, J. L.: *Lesiones óseas por diseminación de BCG simulando histiocitosis X*. An. Esp. Pediatr. 1983; 18: 406-409.
10. MANDE, R.: *Bécégite généralisée mortelles*. Sem. Hôp. Paris 1980; 56: 470-472.

