

En el estudio familiar se encontró déficit de AT III y factor V de Leyden en la familia materna: la bisabuela materna falleció por embolismo cerebral; el abuelo materno con déficit de AT III; la abuela materna con déficit de factor V de Leyden y consanguinidad entre ellos. La madre tenía ambos déficit diagnosticados tras la gestación, y fue también homocigota para la mutación del gen de la metilentratrahidrofolato reductasa en la posición 677 y sin antecedentes trombóticos.

La estimación de la prevalencia de la trombosis en pacientes con déficit de AT III demuestra que no todos sufren trombosis, por lo que habría que investigar otros probables factores asociados<sup>4,5</sup>.

En cuanto al riesgo de mortalidad, aunque se asocia a un alto riesgo de trombosis venosa profunda, no parece aumentarla. Por ello, no está justificada la profilaxis anticoagulante en todos los tipos de deficiencia, debiendo valorarse únicamente ante las manifestaciones trombóticas, o en determinadas situaciones de mayor riesgo, como el embarazo, cirugía e inmovilización.

### In memoriam

Al Dr. Samaniego. En recuerdo de un gran profesional y mejor compañero.

**A.J. Pérez Aragón<sup>a</sup>, M.J. Gutiérrez Pimentel<sup>b</sup>,  
M. Samaniego Muñoz<sup>a</sup>, F. García Róspide<sup>c</sup>  
y J. Corral de la Calle<sup>d</sup>**

<sup>a</sup>Servicios de <sup>a</sup>Pediatría, <sup>b</sup>Hematología y <sup>c</sup>Cirugía Vascul. Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada. <sup>d</sup>Departamento de Medicina. Universidad de Murcia. España.

**Correspondencia:** Dra. A.J. Pérez Aragón.  
Servicio de Pediatría. HMI Virgen de las Nieves.  
Avda. Coronel Muñoz, 11. 18011 Granada. España.  
Correo electrónico: ana.perez.aragon.sspa@juntadeandalucia.es

### BIBLIOGRAFÍA

1. Corral J, Rocha E. Antitrombina: aspectos básicos, clínicos y terapéuticos. Madrid: Acción Médica SA, 2003.
2. Green D, Otoy J, Oribe H, Rovner R. Protein S deficiency in middle-aged women with stroke. *Neurology*. 1992;42:1029-33.
3. Kuhle S, Lane DA, Jochmanns K, Male C, Quehenberger P, Lechner K, et al. Homocygous antithrombin deficiency type II (99leu to phe mutation) and childhood thromboembolism. *Thromb Haemost*. 2001;86:1007-11.
4. Mannucci PM, Mandelli F, Vicari G. Anticoagulantes naturales y patología tromboembólica. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica; 2004.
5. Soutar R, Marzinotto V, Andrew M. Overtight nappy precipitating thrombosis in antithrombin III deficiency. *Arch Dis Child*. 1993;69:599.
6. Martín Montaner MI, Alzina de Aguilar V, Aranda Arrufat A, Cunha Ferreira R, Idiarte Gastearena MA, Villa Elizaga I. Trombosis de la arteria pulmonar asociada a déficit materno de antitrombina III. *An Esp Pediatr*. 1987;26:115-7.
7. Sánchez J, Velasco F, Álvarez R, Román J, Torres A. Aortic thrombosis in a neonate with hereditary antithrombin III deficiency: successful outcome with thrombolytic and replacement treatment. *Acta Paediatr*. 1996;85:245-7.

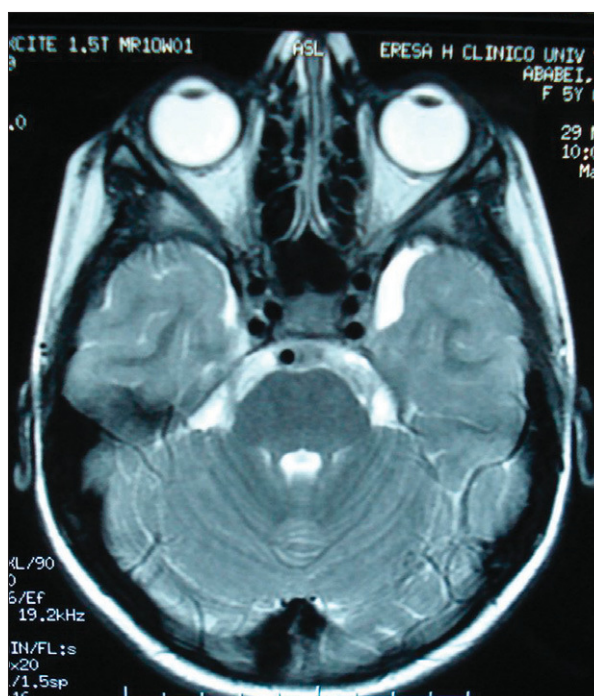
## ¿Quiste aracnoideo como causa de pubertad precoz?

*Sr. Editor:*

La pubertad precoz central en niñas se define como el inicio de los caracteres sexuales antes de los 8 años, a causa de una activación precoz del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal. La mayoría de estos casos de pubertad en niñas son definidos como idiopáticos<sup>1</sup>, mientras que en los niños es común la presencia de lesiones intracraneales. En los últimos años, en coincidencia con la mayor utilización de la resonancia magnética (RM), se ha encontrado un aumento de la incidencia de dichas lesiones en las niñas.

Se presenta el caso de una niña de 5 años y medio, de origen rumano, que en los últimos 4 meses presenta telarquia progresiva y aceleración marcada del crecimiento (velocidad de crecimiento anual de 8 cm). La menarquia de la madre tuvo lugar a los 11 años. A la exploración clínica se aprecia un aspecto macrosómico, peso de 30 kg (muy por encima de p97) y talla de 126 cm (muy por encima de p97). Se objetivan telarquia y pubarquia en estadio 2. El estudio del desarrollo esquelético muestra una aceleración del mismo (edad ósea de 7 años) y la ecografía abdominal, unos ovarios grandes con folículos en su interior; sin embargo, el útero parece prepuberal. Los resultados hormonales basales estarían dentro de la normalidad para la edad: hormona foliculoestimulante (FSH), 2,82 mUI/ml; hormona luteinizante (LH), 0,1 mUI/ml; estradiol, 5 pg/ml, y progesterona, 0,23 ng/ml. En la RM cerebral se observa un pequeño quiste aracnoideo en la fosa cerebral media izquierda de unos 2 cm de diámetro y ningún otro hallazgo patológico (fig. 1).

Los quistes aracnoideos constituyen el 1% de las masas intracraneales; generalmente son anomalías congénitas causadas por la acumulación de líquido cefalorraquídeo en estructuras



**Figura 1.** Quiste aracnoideo en fosa cerebral media.

quistas formadas entre dos capas de aracnoideas<sup>2</sup>. La mayoría son clínicamente silentes y se identifican de forma incidental. No obstante, los de localización supraselar se han relacionado, en una frecuencia variable, con la aparición de disfunciones endocrinas múltiples, entre las que figuraría la pubertad precoz en el 2,5% de casos<sup>1-6</sup>. Varias hipótesis han pretendido explicar el mecanismo de aparición de esta alteración, probablemente en los de mayor tamaño, la compresión del hipotálamo posterior, dejando el anterior intacto, libre de influencias inhibitorias, daría lugar a una activación precoz del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal<sup>2,4</sup>. La región preóptica tendría un papel importante en la regulación de la liberación de hormonas gonadotrópicas desde el lóbulo anterior de la hipófisis<sup>4</sup>. La evolución de los quistes aracnoideos es incierta y su seguimiento o tratamiento quirúrgico dependerá de su localización, de su tamaño, de los síntomas neurológicos y de la existencia de anomalías asociadas.

En nuestro caso, el comprobar la progresión de la clínica, con un aumento marcado de la velocidad de crecimiento como primer escalón de una clara pubertad, la persistencia de la telarquia y la presencia del quiste aracnoideo son factores que pueden ayudar en la decisión del tratamiento. La ausencia de sintomatología neurológica y el pequeño tamaño del quiste justifican tomar una actitud conservadora por el momento; se inicia tratamiento con análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas. Tras un año de tratamiento persisten el aumento de la velocidad de crecimiento y la pubarquia, pero ha desaparecido la telarquia.

La realización sistemática de RM cerebral en todos los niños con pubertad precoz está claramente aceptada; sin embargo, sigue siendo controvertida la realización de ésta en todas las niñas afectadas. Se discute si la sola presencia de unos determinados datos clínicos son predictores o no de posible lesión orgánica, por lo que el uso de RM sería innecesario salvo en casos específicos (menor edad, mayor talla, alteraciones hormonales, edad ósea muy avanzada o hallazgos patológicos en la ecografía abdominal)<sup>1,5</sup>. En nuestro caso no se cumplía claramente ningún factor de riesgo, a pesar de lo cual la RM permitió objetivar la presencia de un quiste aracnoideo. Un caso aislado no justifica la recomendación de realizar RM en todas las niñas, pero su interés radica en la importancia de un diagnóstico y una vigilancia que de otro modo podría haber resultado insuficiente. Consideramos de interés la publicación de este caso, que puede contribuir a favor de la realización de RM en niñas con pubertad precoz.

**C. Rodríguez Pérez, M.<sup>a</sup>J. López García  
y R. Alpera Lacruz**

Unidad de Endocrinología Infantil.  
Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

**Correspondencia:** Dra. C. Rodríguez Pérez. Juan Ramón Jiménez, 62, 6<sup>o</sup>, 13. 46701 Gandía. Valencia. España.  
Correo electrónico: carmerodri@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ng SM, Kumar Y, Cody D, Smith CS, Didi M. Cranial MRI scans are indicated in all girls with central precocious puberty. *Arch Dis Child.* 2003;16:414-8.

- Huang HP, Tung YC, Tsai WY, Kuo MF, Peng SF. Arachnoid cyst with GnRH-dependent sexual precocity and growth hormone deficiency. *Pediatr Neurol.* 2004;30:143-5.
- Starzyk J, Kwiatkowski S, Urbanowicz W, Starzyk B, Harasiewicz M, Kalicka-Kasperczyk A, et al. Suprasellar arachnoidal cyst as a cause of precocious puberty: Report of three patients and literature overview. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2003;16:447-55.
- Gupta SK, Gupta VK, Khosta VK, Dash RJ, Bhansali A, Kak VK. Suprasellar arachnoid cyst presenting with precocious puberty: Report of two cases. *Neurol India.* 1999;47:148-51.
- Trivin C, Couto-Silva AC, Sainte-Rose C, Chemaitilly W, Kalifa C, Doz F, et al. Presentation and evolution of organic central precocious puberty according to the type of CNS lesion. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2006;65:239-45.
- Adan L, Bussières L, Dinand V, Zerah M, Pierre-Kahn A, Brauner R. Growth, puberty and hypothalamic-pituitary function in children with suprasellar arachnoid cyst. *Eur J Pediatr.* 2000;159:348-55.

## Pubertad precoz central y quiste de la glándula pineal: ¿asociación o hallazgo casual?

*Sr. Editor:*

La pubertad precoz se define como la aparición de caracteres sexuales secundarios antes de los 9 años en niños y de los 8 años en niñas, y es de origen central cuando existe activación del eje hipotálamo-hipofisario-gonadal. En la mayoría de ocasiones, la pubertad precoz central (PPC) en niñas es de origen idiopático; sin embargo, hasta en el 27% de los casos se detecta alguna lesión orgánica del sistema nervioso central<sup>1</sup>. En este sentido, la existencia de quistes de glándula pineal en niñas con PPC ha sido escasamente publicada<sup>2-4</sup>. Por ello, presentamos una niña afectada de PPC y portadora de un quiste de la glándula pineal.

Se trata de una niña de 2 años y 10 meses que acude a la consulta por telarquia desde los 6 meses de vida con aumento llamativo en los últimos 3 meses, junto a la aparición de pubarquia en el último mes y aceleración de la velocidad de crecimiento (5 cm en los últimos 3 meses). La paciente no presentaba síntomas de hipertensión intracraneal. No existían antecedentes personales ni familiares de interés.

El examen físico mostraba los siguientes datos: peso: 19,7 kg ( $p > 97$ ; desviación estándar [DE]: +2,5), talla 100,5 cm ( $p > 97$ ; DE: +2,5), índice de masa corporal 19,7 ( $p > 97$ ; DE: +2,2) con genitales femeninos externos normales, estadio puberal Tanner II (telarquia grado 2, pubarquia grado 2 y axilarquia grado b). El resto de la exploración no mostraba ninguna alteración.

Con la sospecha de pubertad precoz se realiza radiografía de la mano-muñeca izquierda, que muestra una edad ósea de 5 años. Asimismo, se realizó una ecografía pélvica en la que se evidenció un útero de 35 mm con línea endometrial visible y ovarios sin quistes ni tumores. Finalmente, la realización de un test de estimulación con hormona liberadora de hormona luteinizante (test LHRH) confirmó el origen central de la pubertad: pico de LH de 50,9 mUI/ml y pico de hormona foliculoestimulante (FSH) de 19,4 mUI/ml. Con el diagnóstico de PPC y con el fin de descartar patología orgánica cerebral, se solicitó una resonancia magnética (RM) craneal en la que se visualizó un quiste de la glándula pineal de 0,8 x 0,6 cm (fig. 1), sin evidenciar signos de hipertensión intracraneal. El estudio de marca-