

Figura 1. Corte axial de resonancia magnética craneal. Visualización de un quiste de la glándula pineal (flecha).

dores tumorales en sangre (α -fetoproteína y β -HCG) fue negativo. Tras 3 meses de seguimiento bajo terapia con triptoterina en dosis de 100 μ g/kg, la velocidad de crecimiento se había estabilizado, así como el grado de telarquia, sin presentar clínica neurológica alguna.

Las lesiones de la glándula pineal constituyen el 0,4-1,0% de todos los tumores intracraneales (en niños, 3-11%) y pueden clasificarse en: tumores de células germinales, tumores del parénquima pineal, tumores de células intersticiales pineales y quistes. Se ha comunicado una prevalencia de quistes de glándula pineal de hasta el 25-41% en estudios de necropsias, incluyendo los quistes mayores de 2 mm. En estudios de RM, la tasa de incidencia es mucho más baja, desde el 0,6% en niños hasta el 2,6% en adultos. La mayoría son hallazgos casuales en pacientes asintomáticos, por lo que son considerados variantes de la normalidad. Aquéllos mayores de 1 cm sí se han asociado con la presencia de clínica neurológica como cefalea (crónica o paroxística), alteraciones visuales (síndrome de Parynaud), vértigo, hemiparesia, epilepsia e hidrocefalia⁵. La mayoría de autores recomienda un seguimiento periódico (cada 6-12 meses) en quistes menores de 1 cm asintomáticos, mientras que aquéllos mayores de 1 cm o sintomáticos deben ser extirpados^{5,6}.

La asociación entre quiste de la glándula pineal y PPC ha sido comunicada únicamente en tres pacientes, aunque hay diferentes hipótesis que tratan de explicar esta posible relación: *a*) por un fenómeno de presión que ejerce el tumor sobre el eje hipotálamo-hipofisario, pudiendo desactivar la inhibición de los pulsos de hormona liberadora de gonadotropinas; *b*) otros autores argumentan que pueda existir una alteración de la secreción de melatonina y, secundariamente, un aumento en la secreción de gonadotropinas, y *c*) finalmente, se especula que el quiste pineal pueda secretar sustancias con acción similar a las gonadotropinas y, así, activar la pubertad⁴.

En conclusión, puede existir una relación causal entre el quiste de la glándula pineal y la PPC. Sin embargo, son necesarios más estudios que aclaren los mecanismos exactos de esta posible interrelación.

**R. Benítez Fuentes,
M. Velázquez de Cuéllar Paracchi,
M. Blanco Rodríguez y L. Soriano Guillén**
Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología
Infantil. Hospital Fundación Jiménez Díaz.
Universidad Autónoma de Madrid. España.

Correspondencia: Dr. L. Soriano Guillén.
Servicio de Pediatría. Unidad de Endocrinología Infantil.
Hospital Fundación Jiménez Díaz. Avda. Reyes Católicos, 2.
28040 Madrid. España.
Correo electrónico: leansor4@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Martín Díaz MJ, Soriano Guillén L, Muñoz Calvo MT, Pozo Román J, Argente Oliver J. El tratamiento con triptoterina en las niñas con pubertad precoz central provoca incremento del índice de masa corporal. *An Pediatr*. 2006;65:428-33.
- Kornreich L, Orbe G, Blaser S, Daneman D, Kauli R, Grunbaum M. Central precocious puberty: Evaluation by neuroimaging. *Pediatr Radiol*. 1995;25:7-11.
- Franzese A, Buongiovanni C, Belfiore G, Moggio G, Valerio G, Ciccarelli NP. Pineal cyst in a girl with central precocious puberty. *Clin Pediatr (Phila)*. 1997;36:543-5.
- Dickerman RD, Stevens QE, Steide JA, Schneider SJ. Precocious puberty associated with pineal cyst: Is it dishinhibition of the hypothalamic-pituitary axis? *Neuroendocrinol Lett*. 2004;25:173-5.
- Mandera M, Marcol W, Bierzynska-Macyszyn G, Kluczevska E. Pineal cyst in childhood. *Childs Nerv Syst*. 2003;19:750-5.
- Michielsen G, Benoit Y, Baert E, Meire F, Caemaert J. Symptomatic pineal cyst: clinical manifestations and management. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002;144:233-42.

Eliminación espontánea de un cálculo biliar en un lactante

Sr. Editor:

Desde la generalización de las pruebas de imagen, especialmente la ultrasonografía, la litiasis biliar es un diagnóstico cada vez más frecuente en la infancia, y se le calcula una incidencia entre el 0,15 y el 0,22%¹⁻³. En un elevado porcentaje es catalogada como idiopática. Sin embargo, antecedentes como la prematuridad, la enfermedad hemolítica, la enterocolitis necrosante, la sepsis, la fibrosis quística, la enfermedad de Crohn con afectación ileal, las intervenciones quirúrgicas, la oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) y la obesidad están implicados en su patogenia. También influyen el ayuno prolongado, la nutrición parenteral y el uso de algunos fármacos¹⁻⁵. Presentamos el caso de un lactante con coledocolitiasis que, en el curso de una obstrucción aguda del flujo biliar, elimina espontáneamente el cálculo con resolución completa del cuadro.

Recién nacido de 5 días que ingresa en la unidad de neonatología por onfalitis que evoluciona a una fascitis necrosante de todo el abdomen y shock séptico que precisa una exéresis amplia de las zonas necróticas. Tras la cirugía se produce un fallo multiorgánico con insuficiencia renal y necrosis tubular aguda que requiere soporte con ECMO. Durante este procedimiento aparece una hemorragia difusa de las zonas quirúrgicas acom-

pañada de coagulopatía de consumo, hemólisis marcada superior a 0,5 mg/l y colestasis con bilirrubina conjugada máxima de 6 mg/dl (conjugada de 5,2 mg/dl). Precisa múltiples transfusiones de hemoderivados, nutrición parenteral y antibioterapia de amplio espectro.

A los 8 días, tras recuperar la función cardiorrespiratoria y renal, se retira la ECMO.

Como secuelas presenta hipertensión en tratamiento con captopril y leve colestasis con hipertransaminasemia (alanino aminotransferasa [ALT]: 76 UI/l; aspartato transaminasa [AST]: 56 UI/l; fosfatasa alcalina [FA]: 363 UI/l; lactato deshidrogenasa [LDH]: 363 UI/l) e hiperbilirrubinemia de predominio directo (bilirrubina total: 3,7 mg/dl, bilirrubina conjugada: 3,1 mg/dl). En la ecografía abdominal aparece dilatación de la vía biliar principal con una vesícula distendida y alitiásica. Se realiza una colangiografía por resonancia, en la que observa un cálculo de colesterol (6 x 5 mm) en el segmento distal del colédoco dilatado (9 mm). Dada la patología previa del niño, la familia era reacia a un tratamiento quirúrgico. Esto, unido al elevado riesgo de la cirugía, hizo que se intentase un tratamiento farmacológico con ácido ursodesoxicólico pese a su dudosa eficacia en estos casos⁶ y a la localización del cálculo.

Los controles clínicos y analíticos se mantienen estables hasta los 3 meses cuando consulta por aumento de la ictericia, heces acólicas y coluria, con una hepatomegalia de 6 cm. Destaca una importante alteración de la coagulación (tiempo de cefalina: 115 s [control: 28 s] y tiempo protrombina: 0), hiperbilirrubinemia de predominio directo (bilirrubina conjugada: 7 mg/dl), aumento de las transaminasas (ALT: 104 UI/l, AST: 132 UI/l; gammaglutamil transpeptidasa [GGT]: 1.112 UI/l, FA de 774 UI/l, colesterol de 424 mg/dl y triglicéridos de 201 mg/dl). En la ecografía persiste la dilatación del colédoco de 10,3 mm (fig. 1). Dada la mala evolución se decide exéresis del cálculo. Sin embargo, a las pocas horas del ingreso se produce la eliminación espontánea en las heces de un material verdoso oscuro fusiforme. La cromatografía de capa fina confirma que se trata de un cálculo biliar compuesto por colesterol y ácidos grasos libres.

Tras la eliminación del cálculo, la evolución fue satisfactoria, con corrección de los tiempos de coagulación, descenso de bilirrubina, transaminasas, fosfatasa alcalina y una disminución del calibre del colédoco (inferior a 3 mm de diámetro).

Diversas publicaciones señalan como principal causa de litiasis biliar en la infancia la idiopática. En el caso descrito, tanto el cuadro séptico, la cirugía previa, la alimentación parenteral, como el tratamiento con fármacos⁷ la justificarían. Asimismo, se ha descrito una asociación con el empleo de la ECMO probablemente en relación con un mecanismo de hemólisis, por lo que se podría plantear un tratamiento colerético profiláctico en estos pacientes⁴.

No hay unanimidad sobre cuándo tratar y la terapéutica. La decisión debe basarse en los síntomas, la edad, la composición, tamaño y localización del cálculo, la posible etiología y los factores de riesgo. En las litiasis asintomáticas se adopta una actitud expectante con controles periódicos^{2,4,8}. Se puede intentar tratamiento con ácidos biliares en cálculos transparentes, ricos en colesterol, de pequeño tamaño y asintomáticos u oligosintomáticos¹⁻⁵. El tratamiento quirúrgico^{2,5-7} (colecistomía laparoscópica o colecistotomía) se reserva para pacientes con colecistitis, con complicaciones y en mayores de cuatro años oligosintomáticos pero con factores de riesgo (trastorno hematológico, antecedente de enterocolitis, prematuridad, atresia ileal, deshidratación o hepatopatía). La resolución espontánea es más frecuente a menor edad^{2,7-9}.

**P. Pernas Gómez^a, L. Gómez López^b
y J. Moreno Hernando^c**

^aServicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Ourense. ^bSección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. ^cServicio de Neonatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. L. Gómez López. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues. Barcelona. España. Correo electrónico: Igomez@hsjdbcn.org

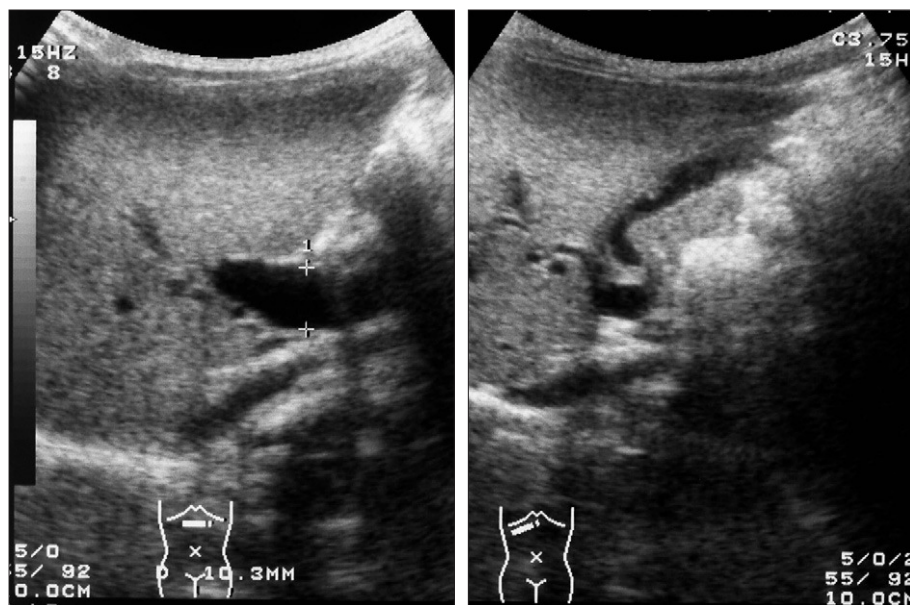


Figura 1. Ecografía abdominal. Dilatación del colédoco de 10,3 mm.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruibal Francisco JL, Aleo Luján E, Álvarez Mingote A, Piñero Martínez E, Gómez Casares R. Colelitiasis en la infancia. Análisis de 24 pacientes y revisión de 123 casos publicados en España. *An Esp Pediatr.* 2001;54:120-5.
2. Escobar Castro H, García Novo MD, Olivares P. Litiasis biliar en la infancia: actitudes terapéuticas. *An Pediatr (Barc).* 2004;60:170-4.
3. Palasciano G, Portincansa P, Vinciguerra V, Velardi A, Tardi S, Baldassarre G, et al. Gallstone prevalence and gallbladder volume in children and adolescents: An epidemiological ultrasonographic survey and relationship to mass index. *Am J Gastroenterol.* 1989;84:1378-82.
4. Almond PS, Adolph VR, Steiner R, Hill CB, Falterman KW, Arensman RM. Calculous disease of the biliary tract in infants after neonatal extracorporeal membrane oxygenation. *J Perinatol.* 1992;12:18-20.
5. Friesen C, Roberts C. Cholelithiasis: Clinical characteristics in children. *Clin Pediatr.* 1989;28:194-8.
6. Venneman N, Besselink M, Keulemans Y, vanBerge-Henegouwen G, Boermeester M, Broeders I, et al. Ursodeoxycholic acid exerts no beneficial effect in patients with symptomatic Gallstones awaiting cholecystectomy. *Hepatology.* 2006;43:1276-83.
7. Roqués Serradilla JL, Gutiérrez Cantó MA, Zambudio Carmona CA, Trujillo Ascanio A, Aranda García MJ. Tratamiento quirúrgico de la colelitiasis en el niño. El papel de la colecistotomía. *Cir Pediatr.* 2003;16:186-8.
8. Gamba PG, Zancan L, Midrio P, Muraca M, Vilei MT, Talenti E, et al. Is there a place for medical treatment in children with gallstones? *J Pediatr Surg.* 1997;32:476-8.
9. Keller MS, Markle BM, Laffey PA, Chawla HS, Jacir N, Frank JL. Spontaneous resolution of cholelithiasis in infants. *Radiology.* 1985;157:345-8.

Síndrome de Aicardi-Goutières

Sr. Editor:

El síndrome de Aicardi-Goutières, descrito por primera vez en 1984¹, es una encefalopatía progresiva de inicio precoz con herencia autosómica recesiva². Hasta el momento se han publicado unos 30 casos en Europa. La clínica se inicia a las pocas semanas de vida con irritabilidad, vómitos y rechazo del alimento. Posteriormente aparece retraso psicomotor grave. La tomografía computarizada (TC) craneal muestra calcificaciones y en el líquido cefalorraquídeo (LCR) se debe determinar el interferón α (IFN- α), que estará aumentado³.

Ante calcificaciones cerebrales prenatales o precoces hay que descartar infecciones congénitas, pero también se debe pensar en síndromes neurodegenerativos menos frecuentes como el síndrome de Aicardi-Goutières, por lo que hemos considerado de interés la presentación de este caso clínico.

Recién nacido de sexo femenino con calcificaciones intracraneeales detectadas prenatalmente.

Antecedentes familiares sin interés y sin consanguinidad entre los padres.

Antecedentes obstétricos: primera gestación controlada y sin patología materna. Serologías en el primer trimestre negativas-inmunes. Ecografías fetales inicialmente normales salvo crecimiento fetal en percentil 5 hasta la semana 37, en la que aparecen calcificaciones múltiples en los tálamos y la zona periventricular (fig. 1) y leve he-

patoesplenomegalia. Se realiza resonancia magnética (RM) fetal que muestra aumento de densidad en núcleos de la base sin otras anomalías estructurales. Se repiten serologías maternas (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes [TORCH] y parvovirus B19) que resultan de nuevo negativas-inmunes, sin signos de infección reciente. El cultivo vaginal y el rectal son negativos para *Streptococcus agalactiae*. El parto fue de inicio espontáneo, finalizó mediante cesárea de recurso en la semana 40 de gestación por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Amniorrexis artificial con aguas meconiales. Nace niña con Apgar de 7/9/9.

Exploración física: peso 2.570 g (p5-10), talla 46 cm (p5), perímetro cefálico 32 cm (p10). La exploración está dentro de la normalidad.

Exámenes complementarios: analítica sangre: 17.500 leucocitos (70% granulocitos, 10% linfocitos); hemoglobina, 13 g/l; plaquetas, 153.000/ μ l; proteína C reactiva, 13 mg/l; transaminasa glutámico oxalacética (GOT), transaminasa glutámico pirúvica (GPT), calcio, fósforo, amonio, láctico, hormona paratiroidea (PTH) y perfil tiroideo sin alteraciones. Los aminoácidos y los ácidos orgánicos en orina son normales. El citomegalovirus (CMV) en orina es negativo. Serologías toxoplasma y rubéola IgG+/IgM-. Lúes, herpes, parvovirus B19 y CMV IgG-/IgM-. Ecografía cerebral (fig. 2): calcificaciones múltiples en ambos hemisferios con afectación talámica. TC cerebral con contraste (fig. 3): calcificaciones múltiples en ambos hemisferios afectando sustancia blanca subcortical y sustancia gris profunda. Punción lumbar: linfocitosis y aumento de IFN- α y de pterinas, por



Figura 1. Ecografía fetal; calcificaciones intracraneeales.



Figura 2. Ecografía cerebral; calcificaciones periventriculares.