

TABLA 1. Etiología de la pubertad precoz periférica en el varón

Administración exógena de andrógenos
Tumor de células de Leydig
Hiperplasia y tumores suprarrenales
Tumores secretores de β -HCG
Hepatoblastomas
Teratomas
Disgerminomas
Coriocarcinomas
Testotoxicosis

la bibliografía^{4,5}. La asociación de tumores pineales y pubertad precoz es conocida, siendo explicable en algunos casos por la existencia de hCG que se asocia en algunos casos a la producción de alfafetoproteína⁶.

En la actualidad, las cifras de β -hCG son elevadas, pero sus cifras al iniciarse el cuadro eran normales. ¿Estamos pues delante de una pubertad mediada por hCG, en la que se obtuvo un valor normal circunstancial a pesar de estar el cuadro clínico muy evolucionado?, ¿o existe además algún péptido LH-like que no conocemos y que fue el responsable del cuadro clínico?

**P. Betrián Blasco^a, M.ªC. Boldova Aguar^b,
J.I. Labarta Aizpún^a, A. Carboné Bañeres^b
y C. Calvo Escribano^b**

^aUnidad de Endocrinología Pediátrica.

^bServicio de Oncopediatría.

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

Correspondencia: Dr. P. Betrián Blasco.

Fraga 18, 3º C. 50003 Zaragoza. España.

Correo electrónico: pedrobetrian@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Cassorla F, Codner E. Pubertad precoz y adelantada. En: Argente Oliver J, Carrascosa Lezcano A, Gracia Bouthelie R, Rodríguez Hierro F, editors. Tratado de endocrinología pediátrica y de la adolescencia, 2ª ed. Barcelona: Doyma, 2000; p. 867-81.
2. Perilongo G, Rigon F, Murgia A. Oncologic causes of precocious puberty. *Pediatr Hematol Oncol* 1989;6:331-40.
3. Bidart JM, Baudin E, Troalen F, Bellet D, Schlumberger M. Eutopic and ectopic production of glycoprotein hormones alpha and beta subunits. *Ann Endocrinol (Paris)* 1997;58:125-8.
4. Moriyama T, Teramoto S, Kitajima H, Yonekura M, Nakamura M, Matsumura H. Primary intracranial germ cell tumor in the right basal ganglia and its vicinity area: A report of the case with germinoma and choriocarcinoma histologically. *No Shinkei Geka* 1983;11:73-80.
5. Floret D, Chopard A, Scherrer M, Philippe N, Chappuis JF, Bouvier R, et al. Klinefelter's syndrome associated with precocious puberty due to tumoral secretion of chorionic gonadotropins. *Arch Fr Pediatr* 1981;38:129-32.
6. Giovannelli G. Pineal region tumors: Endocrinology aspects. *Childs Brain* 1982;9:267-73.

Diagnóstico prenatal y estudios isotópicos en la ectopia ureteral

Sr. Editor:

Se ha leído con interés la nota clínica publicada en su revista en diciembre de 2001 en la que Alaminos et al¹ describen los casos de 5 niñas con incontinencia urinaria debida a ectopia ureteral. En los últimos meses tuvimos la oportunidad de diagnosticar en nuestro servicio a 2 niñas con malformaciones muy similares en sus vías urinarias, y sobre las que se desea hacer algunas consideraciones:

Una de nuestras pacientes presentaba un cuadro clínico totalmente equiparable al de las 5 niñas de Alaminos et al¹, pues acudió a nuestra consulta a los 3 años de edad refiriendo una historia de incontinencia urinaria que se manifestaba por goteo continuo de orina. Su ecografía abdominal mostró dilatación del sistema excretor derecho y una morfología renal muy compatible con la existencia de un doble sistema pielocalicial en ese lado. Estos hallazgos se confirmaron mediante una urografía intravenosa y una gammagrafía renal con DMSA, en las que pudo apreciarse un hemisistema superior derecho hidronefrótico que drenaba un hemirriñón superior derecho, prácticamente, no funcionando. La realización de una cistografía isotópica descartó la existencia de reflujo vesicoureteral.

Por otra parte, en el segundo de nuestros casos clínicos el estudio diagnóstico se inició al nacimiento, después de que se detectara la dilatación del sistema excretor izquierdo en una ecografía realizada intraútero. Mientras se completaban las exploraciones complementarias, y coincidiendo con un proceso febril, pudo observarse en la niña una secreción vaginal anormal, de color verdoso, en la que se obtuvo crecimiento de *Pseudomonas*. También en este caso, el diagnóstico definitivo fue el de doble sistema pielocalicial izquierdo, con hidronefrosis del hemisistema superior e intensa hipofunción del hemirriñón superior de ese lado. No se detectó reflujo vesicoureteral en la cistogammagrafía practicada.

En ninguna de las 2 pacientes se apreció la existencia de orificio ureteral ectópico externo ni fue encontrado mediante cistovaginoscopia, y el tratamiento fue en los 2 casos la realización de una heminefroureterectomía a los 4 años y 6 meses de edad, respectivamente. Aunque los cirujanos no siguieron hasta el final el trayecto del uréter resecaado y dejaron un fondo de saco ureteral distal residual, las características clínicas del cuadro, la observación durante el acto quirúrgico y la evolución posterior a la cirugía permiten suponer, casi con total seguridad, que ambas niñas presentaban un abacamiento ectópico en vagina del hemiuréter dilatado.

Como se ha señalado, el diagnóstico definitivo se realizó en los primeros meses de vida en el segundo de nuestros casos, mucho antes de que pudiera constatarse la existencia de incontinencia urinaria que, junto con la infección de orina, es la clínica de presentación más habitual de este tipo de malformación nefrourológica. Sin embargo, es previsible que en el futuro aumente el número de ocasiones en las que se sospeche en el período prenatal la presencia de estas alteraciones, puesto que en un buen número de estos pacientes el hemiuréter ectópico está dilatado. Así ocurre en nuestras 2 niñas y en dos de las pacientes de Alaminos et al¹. Por eso, esta posibilidad diagnóstica no debe olvidarse a la hora de realizar la exploración física y de

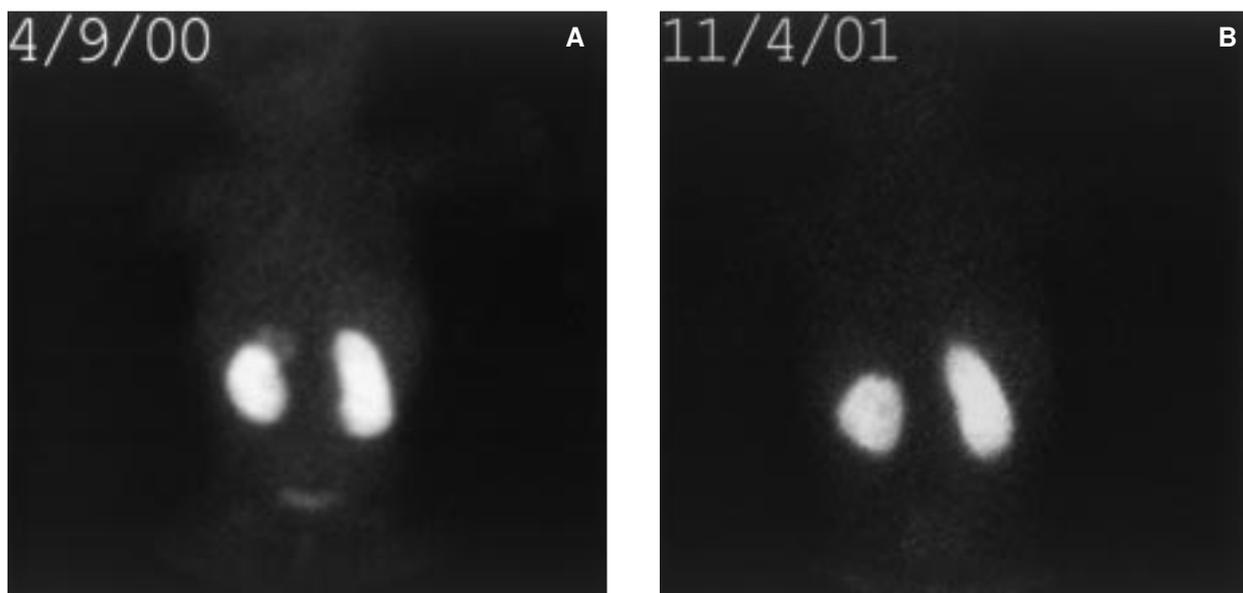


Figura 1. Imágenes gammagráficas de los riñones.

indicar las exploraciones complementarias durante el estudio de las hidronefrosis detectadas prenatalmente.

El estudio anatomopatológico practicado en el hemirriñón extirpado a una de nuestras pacientes mostró tejido displásico que en nada podía contribuir a su función renal global. Pero no siempre sucede lo mismo y, en ocasiones, la función de la porción de riñón que drena al uréter ectópico es recuperable², estando indicado, para estos casos, un tratamiento quirúrgico conservador. Para valorar cuánta función conserva ese hemirriñón tiene mucha utilidad la realización de estudios isotópicos, que ofrecen información morfológica y funcional de gran interés para sentar la indicación terapéutica. En la figura 1 se ofrecen las imágenes gammagráficas de los riñones de nuestra segunda paciente antes y después de la heminefrectomía que, como puede observarse, no tuvo ninguna repercusión funcional, puesto que el polo superior del riñón izquierdo, ya era prácticamente afunccionante en el momento del diagnóstico.

**J. Mallo Castaño^a, L.M. Rodríguez Fernández^a
y C. de la Fuente Domínguez^b**

^aUnidad de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría.

^bServicio de Medicina Nuclear.
Hospital de León. España.

Correspondencia: Dr. L.M. Rodríguez Fernández.
Servicio de Pediatría. Hospital de León.
Altos de Nava, s/n. 24071 León. España.
Correo electrónico: luism@arrakis.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Alaminos Mingorance M, Fernández Valadés R, Ruiz Montes AM, Jiménez Álvarez C. Ectopia ureteral como causa de incontinencia urinaria en niñas. *An Esp Pediatr* 2001;55:576-9.
2. Öge O, Özeren B, Sönmez F. Nephron-sparing surgery in a duplex system associated with a vaginal ectopic ureter. *Pediatr Nephrol* 2001;16:1135-6.

Réplica de los autores

Sr. Editor:

Se agradecen enormemente los comentarios de los Dres. Mallo, Rodríguez y De la Fuente en referencia a nuestro artículo "Ectopia ureteral como causa de incontinencia urinaria en niñas"¹. El cuadro clínico que presenta la primera de las pacientes referidas por los autores, es muy similar a aquel que mostraban las 5 pacientes que se presentan previamente en nuestro trabajo¹, lo cual confirma el hecho de que la incontinencia urinaria es el síntoma más frecuente de la ectopia ureteral. Al igual que en nuestra experiencia, los autores decidieron realizar un estudio isotópico (gammagrafía renal con DMSA²) previo a la cirugía, determinando de este modo la ausencia de función del hemirriñón que drenaba en el uréter ectópico. En su caso, al igual que en las 5 pacientes incluidas en nuestro estudio y la mayor parte de los estudios publicados hasta la fecha, el tratamiento consistente en la heminefroureterectomía es de elección, pues el hemirriñón extirpado es displásico y no funcionante en gran parte de los pacientes³.

El hecho de que el diagnóstico se realizase intraútero en la segunda de las pacientes presentadas por los autores refleja un avance tecnológico importante. Así, la ecografía prenatal⁴ es capaz de diagnosticar intraútero gran parte de las malformaciones nefrourológicas que hasta ahora habían pasado inadvertidas hasta edades avanzadas o hasta que las niñas comenzaban a controlar el esfínter urinario. Sin embargo, en esta paciente no pudo detectarse la duplicidad pieloureteral ni la ectopia vaginal del hemisistema duplicado hasta después del nacimiento. Se coincide con los Dres. Mallo, Rodríguez y De la Fuente en que la ectopia ureteral es uno de los diagnósticos a tener en cuenta ante toda hidronefrosis detectada prenatalmente, sobre todo en aquellos casos en los que se sospecha duplicidad pieloureteral en niñas. Con toda probabilidad, los avances tecnológicos harán más frecuente la detección intraútero de la duplicidad pieloureteral, con lo que el tratamiento quirúrgico y la prevención de