

fesional y basado en la reciprocidad y no tanto en la idea clásica de organización no gubernamental (ONG): cooperación y solidaridad. Si para vender corbatas, cualquier profesional se matricularía en el Máster de una escuela de negocios, para tratar las enfermedades de ciertos grupos humanos desconocidas para nosotros, es conveniente no improvisar. La poliomielitis, la desnutrición, las malformaciones, las deshidrataciones graves, el cólera, el paludismo, la lepra o el tumor de Burkitt están a sólo 2 h de vuelo. Reconocer además que en el país en vías de desarrollo hay que trabajar con recursos escasos y con muchos pacientes (sobre todo niños), estimula la imaginación y amplía además el análisis de nuestra realidad global. Desde hace años, algunos países anglosajones están llevando a cabo esta última propuesta, con programas específicos para estudiantes de pre y posgrado.

O. Vall Combelles

Servicio de Pediatría.

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Correspondencia: Dr. O. Vall Combelles.
Servicio de Pediatría. Hospital del Mar.
Pº Marítim, 25-29. 08003 Barcelona. España.
Correo electrónico: 89861@imas.imim.es

BIBLIOGRAFÍA

- Álvarez MC. Sobre la mutilación genital femenina y otros demonios. Publicacions d'Antropologia Cultural. Universidad Autònoma Barcelona. Barcelona, 2001.
- Bateman A, Baker T, Hoornenborg E, Ericsson U. Bringing global issues to medical teaching. *Lancet* 2001;358:1539-42.
- Cots F, Castells X, Vall O, Ollé C, Manzanera R, Varela J. Perfil de la casuística hospitalaria de la población inmigrante en Barcelona. *Gac Sanit* 2002;16:376-84.
- Educating doctors for world health (edit). *Lancet* 2001;358:1471.
- Memoria 2000. Institut Municipal d'Assistència Sanitària. Barcelona, 2001.
- Vall O. El niño inmigrante. En: Callabed J, Comellas MJ, Mardomingo MJ, editors. El entorno social, niño y adolescente. Barcelona: Laertes, 1998; p. 137-43.
- Vall O, García O, Puig C. Proyecto docente salud y desarrollo (S + D). *Revista Universitaria Sanidad* 2000;1(3):7-9.

¿Pubertad precoz mediada por betagonadotropina coriónica humana?

Sr. Editor:

La pubertad precoz en el varón ha causado siempre inquietud en el pediatra debido a su frecuente relación con un origen tumoral.

Se comunica el caso de un niño de 7 años y 8 meses remitido por su pediatra al servicio de endocrinología pediátrica en agosto de

1999 al haber observado acné importante y marcado desarrollo genital. Entre los antecedentes personales constaba un leve retraso psicomotor. La exploración física mostró acné facial intenso, hábito musculado, testes de 6 ml, pene en estadio IV de Tanner (longitud 9,5 cm, circunferencia de 9 cm), axilarquia y pubarquia ausentes. El resto de la exploración fue normal. La familia refería un cambio en el carácter y aumento en el tamaño de los genitales de unos meses de evolución, sin que existiera historia de cefalea, vómitos, edema de papila u otras alteraciones de la visión o hallazgos indicativos de hipertensión intracraneal.

Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica general, estudio tiroideo, suprarrenal, prolactina, estudio genético, y ecografía abdominal normales, salvo la presencia de una testosterona libre de 2,31 ng/ml (DE, +9) y una testosterona total de 1,96 pg/ml (DE, +31), con una globulina fijadora de las hormonas sexuales normal, y una edad ósea acelerada (9^{6/12}). Se realizó un test de hormona liberadora de gonadotropina (GnRH), y una secreción nocturna de hormona luteinizante (LH), que muestra un eje totalmente frenado; y una eco testicular que muestra una imagen quística en polo superior de teste izquierdo. Se consultó al servicio de oncopediatria, el cual aconsejó determinación de alfafetoproteína y fracción beta de la coriagonadotropina humana (β -hCG), que son normales (alfafetoproteína; 1,56 ng/ml; valores normales \leq 10; β -hCG: 5 mU/ml; valores normales \leq 5), y una radiografía de tórax, que también es normal, procediéndose a la extirpación, y correspondiendo la lesión a un quiste de epidídimo, con resto de tejido testicular normal. Se cursa petición de RM, realizándose en este intervalo de tiempo una TC cerebral (por la demora existente en RM), que es informado como normal. Se establece la sospecha de testotoxicosis y se decidió instaurar tratamiento con ketoconazol (con el objeto de inhibir la esteroidogénesis testicular) y triptorelina (para evitar la activación secundaria del eje hipotálamo-hipofiso-gonadal y que se produjera una pubertad precoz mixta), consiguiéndose normalizar los valores de testosterona (total; 0,06 pg/ml y libre: 0,07 pg/ml). En febrero de 2000 aparece una diabetes insípida, que es tratada con desmopresina intranasal. Se practicó RM cerebral, que no revela ningún hallazgo patológico. Durante los siguientes meses fue controlado clínica y analíticamente, permaneciendo el desarrollo puberal frenado, los mismos valores de testosterona y gonadotropinas, y sin ningún otro signo o síntoma reseñable. En mayo de 2001 inició leve cefalea, que cedió con analgésicos, y una semana más tarde presenta un rápido deterioro neurológico, y dos crisis tonicoclónicas. Se le realizó una TC cerebral urgente, que mostró una hidrocefalia secundaria a un tumor pineal. Se le colocó una válvula de derivación ventriculoperitoneal, pasando al servicio de oncopediatria, el cual realiza determinaciones de alfafetoproteína y β -hCG en plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR). Ambos marcadores se encontraban elevados (β -hCG en suero de 37 mU/ml y en LCR de 196 U/l; alfafetoproteína en suero de 150,03 ng/ml y en LCR de 141,8 ng/ml), por lo que se establece el diagnóstico de tumor germinal secretor, realizándose una RM que muestra diseminación tumoral en hipotálamo.

Nuestro paciente presenta una pubertad precoz periférica o gonadotropina independiente¹, entidad de etiología variada (tabla 1). La aparición de los caracteres sexuales secundarios en la pubertad periférica suele producirse de forma distinta que en la pubertad central¹ (nuestro caso presentaba acné intenso, pene en estadio IV pero testes de 6 ml, y axilarquia y pubarquia ausentes) y con cifras de gonadotropinas disminuidas. Una de las causas de pubertad precoz en varones puede ser la secreción tumoral de hCG². Muchos tumores suelen producir únicamente β -hCG³, por lo que si determinamos hCG completa dará valores normales¹. La hCG puede dar reacción cruzada con la hormona luteinizante (LH) en el RIA¹, lo que podría explicar algunos casos con LH y hCG elevadas y FSH bajas que aparecen en

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, 3.º 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, 2.ª 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