

Hidronefrosis de presentación atípica

Sr. Editor:

La asociación de dolor abdominal agudo e hidronefrosis en un niño en edad escolar obliga a descartar patología obstructiva de la vía urinaria. Con menos frecuencia, la hidronefrosis es secundaria a otras anomalías, aun en ausencia de antecedentes clínicos significativos. Presentamos un caso clínico que ilustra la necesidad de estudios de imagen de la vía urinaria superior e inferior para lograr un diagnóstico correcto.

Varón de 5 años que ingresa por dolor abdominal aislado en fosa ilíaca derecha, de carácter intermitente, de 6-8 h de evolución que se exacerba con la micción y sin otra clínica asociada.

Sus antecedentes personales son orquidopexia izquierda hace 1 semana y derecha hace 1 año. No presentó infecciones urinarias. De sus antecedentes familiares destaca que el padre y el abuelo paterno padecieron litiasis renal de ácido úrico.

Exploración física: peso 24 kg (> P₉₇) y talla 1,25 m (> P₉₇), temperatura de 36,4 °C y presión arterial 112/69 mmHg. Dolor a la palpación profunda en fosa ilíaca derecha, sin datos de peritonismo; la puñopercusión renal bilateral es no dolorosa y la exploración genital, normal, con cicatrices quirúrgicas. No aparecen otros hallazgos patológicos.

Pruebas complementarias: hematimetría, recuento y fórmula leucocitaria en rango de normalidad. Bioquímica plasmática: creatinina 0,6 mg/dl, urea 47 mg/dl, iones y proteína C reactiva en el rango de referencia. El filtrado glomerular estimado por talla es de 114 ml/min/1,73m².

Tira reactiva en orina: densidad 1005, pH 6,5, proteinuria ++, hematuria (microscópica) +++; el resto es negativo. Urocultivo: negativo. Radiografía y ecografía abdominal: hidronefrosis renal derecha aguda con pelvis de 5,2 cm de diámetro y ausencia de parénquima renal. El riñón izquierdo es hipertrófico, es de 9,3 cm de longitud y estructura normal.

Renograma diurético (furosemida) Tc^{99m}MAG-3: riñón izquierdo de características morfológicas normales, bien perfundido y presenta unas fases parenquimatosas y excretoras normales. Ausencia de visualización de parénquima renal derecho. El trazado renográfico muestra una curva normal para el riñón izquierdo y una curva totalmente aplanada y nula para el riñón derecho. Tras replección vesical completa con el radiotrazador, se observan picos de ascensión del mismo, que se corresponden con episodios de reflujo vesicoureteral masivo (figs. 1 y 2).

Respecto a la evolución, el cuadro de dolor se resolvió con tratamiento sintomático, la proteinuria y la microhematuria desaparecieron en los siguientes 24 h. Se realizó estudio de enfermedad litiasica de origen metabólico (excreción urinaria de ácido úrico, calcio, fosfato, citrato, magnesio, oxalato y cistina) en orina: en valores normales para la edad. Como tratamiento se realiza nefroureterectomía derecha, que transcurre sin incidencias. Anatomía patológica: el riñón derecho es de 4 × 1,5 cm de coloración violácea con acusada atrofia con parénquima de 0,2 cm de espesor y acusada di-

latación del sistema pielocalicial. Alcanza un diámetro de 2,5 cm y el uréter derecho no presenta hallazgos histológicos significativos (riñón atrófico hidronefrótico). Posteriormente, el paciente ha permanecido asintomático.

Éste es un caso clínico de reflujo vesicoureteral cuya forma de presentación no es la habitual. La causa más frecuente de hidronefrosis grave en niños es la estenosis pieloureteral congénita¹, que en nuestro país se suele detectar por ecografía prenatal en la mayoría de los casos². Sin embargo, en un niño escolar es más frecuente la obstrucción extrínseca secundaria a un vaso polar³ (arteria accesoria para el polo inferior del riñón que cruza anteriormente la unión pieloureteral o por encima del uréter provocando obstrucción intermitente), con una incidencia del 18,5% del total de obstrucción de la unión pieloureteral⁴, y del 30-50% en los niños mayores sintomáticos⁵. Con menor frecuencia en la edad pediátrica, las neoplasias, bridas posquirúr-

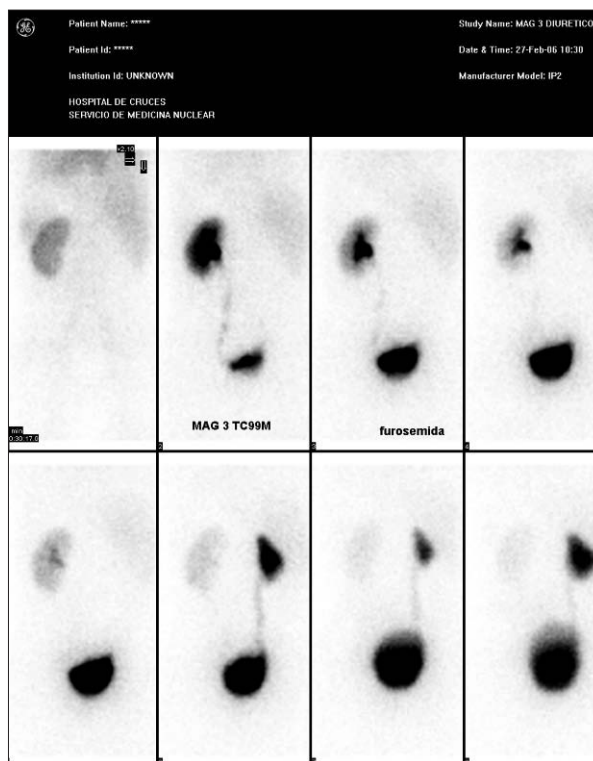


Figura 1. Renograma diurético Tc^{99m}MAG-3, imágenes cada 7 min con administración de furosemida a los 21 min (proyección posterior): captación y excreción normal del riñón izquierdo con ausencia de captación del riñón derecho. Llenado retrógrado de uréter y pelvis renal derecha por reflujo del contraste acumulado en vejiga.

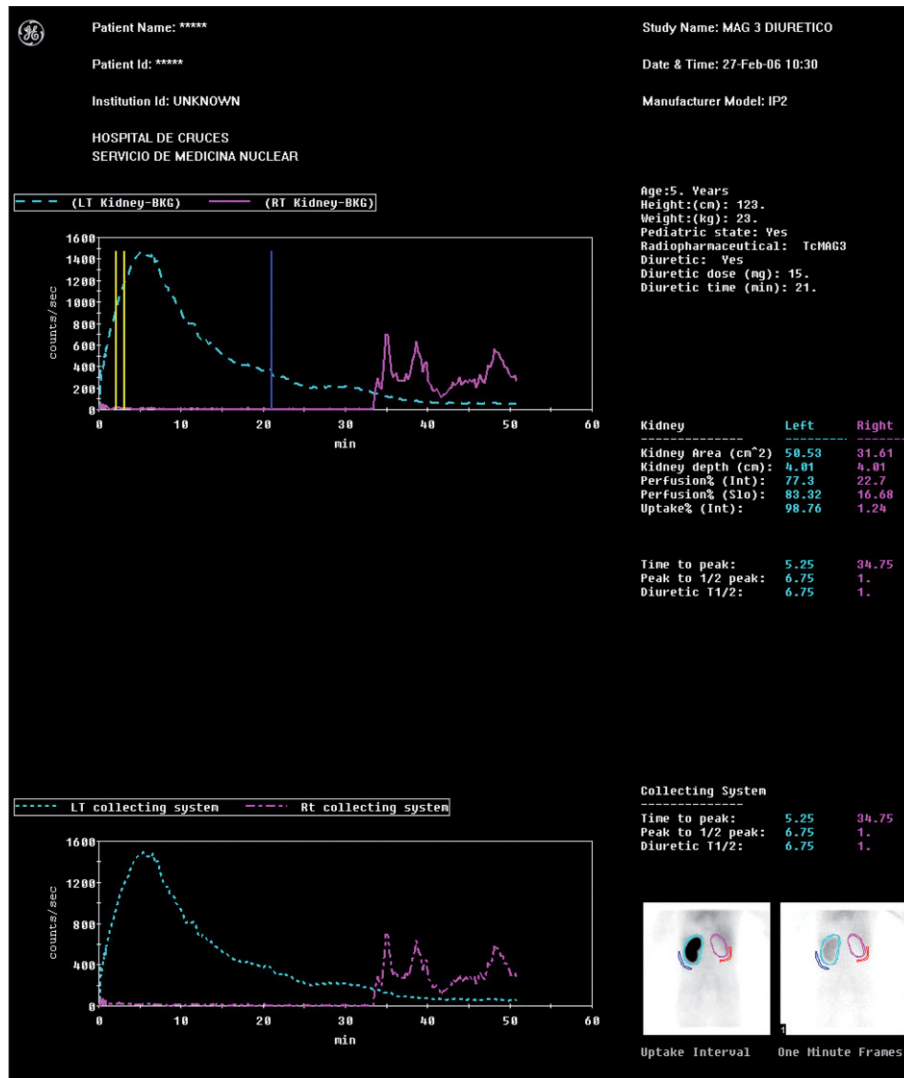


Figura 2. Renograma diurético $Tc^{99m}MAG-3$: riñón izquierdo (línea azul discontinua): captación y excreción del contraste de características normales. Riñón derecho (línea rosa continua): ausencia de captación durante 33 min con picos tardíos de actividad errática, simultánea al vaciado del riñón izquierdo.

gicas, enfermedades inflamatorias y traumatismos pueden producir hidronefrosis obstructiva, que hay que descartar⁶.

La hipertrofia compensadora del riñón sano contralateral en nuestro caso sugiere patología crónica⁷, probablemente congénita o de la primera infancia, a pesar de la ausencia de antecedentes clínicos.

Ante los antecedentes familiares de litiasis renal, era obligado descartar litiasis de origen metabólico⁸, y aún más en el caso de cálculos de ácido úrico, en los que las pruebas de imagen pueden no detectarlos al ser radiotransparentes.

Lo característico de nuestro paciente fue la detección de un reflujo vesicoureteral masivo, asociado a una atrofia renal, responsable de la hidronefrosis a pesar de no observarse dilatación ureteral en la ecografía. La ausencia de antecedentes de infecciones urinarias⁹, es sugestiva de hipoplasia-displasia renal aguda asociada a reflujo vesicoureteral congénito. El carácter intermitente del reflujo vesicoureteral justifica la ausencia de dilatación ureteral en la ecografía.

El renograma diurético¹⁰ en sus imágenes tardías permitió el diagnóstico definitivo del reflujo vesicoureteral.

Debido a la escasa frecuencia de situaciones como ésta, es obligado subrayar la importancia de realizar las pruebas de imagen de un modo técnicamente correcto, completo y con imágenes tardías, aun cuando el diagnóstico de presunción inicial de estenosis pieloureteral haya sido descartado.

**M.^a I. Vega Martín^a, C. Uria Avellanal^a,
M. Aguirre Meñica^a, G. Ariceta Iraola^a
y V. Llorens Abando^b**

Departamentos de ^aPediatría y de ^bMedicina Nuclear.
Hospital de Cruces. Cruces-Barakaldo.
Vizcaya. España.

Correspondencia: Dra. M.^a I. Vega Martín.
Departamento de pediatría.
Hospital de cruces.
Plaza de Cruces, s/n.
48903 Cruces-Barakaldo.
Vizcaya. España.
Correo electrónico: enanie2002@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Olivares Sánchez L, Pareja Grande J. Hidronefrosis aguda e insuficiencia renal obstructiva en adolescente sano. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:285-6.
2. Van der Horst HJ. Asymptomatic dilatation of the pyelocaliceal system in young children detected by echography: Altered insights and current management. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2000;144:312-6.
3. Dewan PA, Ng KP, Ashwood PJ. The relationship of age to pathology in pelviureteric junction obstruction. *J Paediatr Child Health*. 1998;34:384-6.
4. Rooks VJ, Lebowitz RL. Extrinsic ureteropelvic junction obstruction from a crossing renal vessel: Demography and imaging. *Pediatr Radiol*. 2001;31:120-4.
5. Rigas A, Karamanolakis D, Bogdanos I, Stefanidis A, Androulakakis PA. Pelvi-ureteric junction obstruction by crossing renal vessels: Clinical and imaging features. *BJU International*. 2003;92:101-3.
6. Preece JM, Beverley DW. Lesson of the month: Acute urinary retention: an unusual presentation of acute appendicitis in a 3 year old boy. *Arch Dis Child*. 2001;84:269-doi:10.1136/adc.84.3.269.
7. Blanco Jiménez E, Bocardo Fajardo G. Historia natural de la hidronefrosis congénita. *Clín Urológicas Complutense*. 2002;9:29.
8. Santos Ruiz MI, Hidalgo-Barquero del Rosal E, García Blanco JM. Urolitiasis en la infancia: revisión clínica y epidemiológica de los últimos años en nuestro medio. *Vox Paediatrica*. 2004;12:13-9.
9. Sorkhi H. Causes of hydronephrosis in pyelonephritic children. *Indian J Pediatr*. 2005;72:1058-9.
10. Gómez Fraile A, Aransay Bramtot A, Miralles M, López Vázquez F, García Luzón A, Jiménez Isabel A. Diagnostic comparison of diuretic isotopic renogram and diuretic Doppler ultrasonography in pediatric hydronephrosis. *Cir Pediatr*. 1999;12:51-5.

Desviación ungueal congénita del primer dedo del pie

Sr. Editor:

Las enfermedades ungueales comunes en la infancia son las mismas que en los adultos: psoriasis, eccema, onicomicosis y liquen plano¹. Otro proceso frecuente aunque infradiagnosticado es la desviación ungueal congénita (DUC) del primer dedo del pie. Samman² fue el primero en describirlo en 1978 y, un año más tarde, Baran et al³ establecieron la denominación actual. Se caracteriza por el crecimiento, desde el nacimiento, de la lámina ungueal del primer dedo de ambos pies en sentido lateral externo con relación a la falange distal⁴⁻⁶. Su tratamiento es controvertido y una actitud conservadora puede llevar tanto a la recuperación espontánea como a complicaciones permanentes^{7,8}. Describimos un nuevo caso de DUC visto recientemente en nuestro servicio, dada la importancia de conocer esta entidad y sus posibles complicaciones para evitar diagnósticos y tratamientos erróneos.

Niña de 1 año de edad sin antecedentes personales de interés, remitida por la presencia desde el nacimiento de mal alineamiento de la uña del dedo gordo de los pies, que con el tiempo se asoció a cambios tanto en coloración como en grosor de la lámina ungueal. Estas alteraciones eran asintomáticas, por lo que no se trataron antes. Los padres no referían traumatismos en la zona ni historia familiar de una afectación similar.

En la exploración física se apreció engrosamiento, coloración amarillo-marronácea en su tercio distal y desviación lateral externa de la uña del primer dedo de ambos pies con respecto al eje longitudinal de la falange distal (fig. 1). No se observó afectación en el resto de las uñas, en la superficie cutánea, ni alteraciones en el pelo, óseas ni dentales.

Se recogió una muestra ungueal mediante raspado con bisturí del borde distal. Tanto el examen directo con hidróxido de potasio al 20% como el cultivo micológico resultaron negativos. Se estableció el diagnóstico de DUC del primer dedo del pie. Dado que el cuadro era asintomático establecimos una actitud conservadora con control evolutivo semestral.

La etiopatogenia de la DUC no está clara. Se especuló con una adquisición intrauterina por presiones debidas a posiciones fetales inapropiadas o por insuficiencia vascular. Aunque puede aparecer de forma esporádica, se implican factores genéticos y hay casos familiares que sugieren una herencia autosómica dominante con penetrancia variable; incluso se ha descrito afectación concomitante de gemelos monocigotos o dicigotos⁸⁻¹⁰. Se han publicado casos en un paciente con el síndrome de Rubinstein-Taybi, en cuatro con el de Naegeli-Franceschetti-Jadassohn y asociado a banda de constricción de dedo. Se sugiere que la DUC representa una malformación hereditaria, pero no sólo de la matriz, sino de todo el aparato ungueal⁹.

Clínicamente, se caracteriza por una desviación en sentido lateral externo, raras veces medial, de la uña con respecto al eje longitudinal de la falange distal causada por una mala alineación de la matriz ungueal, que origina cambios morfológicos en la lámina ungueal, como oscurecimiento, mayor grosor, estriaciones en forma de líneas de Beau y onicólisis distal. Es una entidad visible normalmente al nacimiento o en los primeros años de vida. Suele afectar sólo a la uña del primer dedo de ambos pies, pero hay casos unilaterales (más frecuente en el lado derecho), de otras uñas de los pies o incluso alteración de las uñas de manos⁴⁻⁶.

En general, es un proceso asintomático, por lo que no se suele consultar hasta la aparición de complicaciones; la más frecuente es el enclavamiento de la uña en el pliegue ungueal externo (uña encarnada), con inflamación de los tejidos blandos,



Figura 1. Engrosamiento, coloración amarillo-marronácea distal y desviación lateral externa de la uña del primer dedo de ambos pies.