

Síndrome de Dietl, manifestación tardía de estenosis pieloureteral secundaria a vaso polar.

Katarzyna Polak, María Luis Yanes, Teresa Moraleda Mesa, Paula Conesa Ramos, Inmaculada Vidal Gil, Ana Rodríguez Díaz, Irene Raya Vazquez, Yasmin El Khatib Ghzal, Simona Rusu. Servicio de Pediatría, Radiodiagnóstico, Cirugía Pediátrica, Hospital Nuestra Señora De Candelaria.

Introducción

El síndrome de Dietl se caracteriza por episodios recurrentes de dolor abdominal, habitualmente acompañados de vómitos y afectación del estado general debido a obstrucción intermitente de la unión pieloureteral secundaria a factores extrínsecos, en este caso, por vaso polar aberrante.

Caso clínico

Varón de 14 años y 7 meses de edad que acude a urgencias por cuadro de 5 días de evolución de:

- Dolor abdominal cólico, intermitente y pulsátil, en fosa iliaca derecha, sin desencadenante claro ni predominio horario.
- Vómitos
- Hiporexia
- Sensación distérmica

Al comienzo del cuadro presenta un episodio diario, aumentando progresivamente hasta 4-5 al día. Presentándose asintomático en periodos intercrisis. Destaca pérdida de 5% de peso en último mes. Sin otra sintomatología asociada.

En el mes previo presenta dos cuadros con estas características, de duración variable entre 24 horas y 3 días, valorado en urgencias con buena respuesta con analgesia y antieméticos. Dada la sospecha de apendicitis aguda/cólico nefrítico, se realiza ecografía abdominal donde destaca **riñón derecho de cortical difusamente hiperecoica con dilatación pielocalicial** sin causa objetivable.

Exploración física:

Peso 70 kg (P81), Talla 180 cm (P98),
T.A:150 (P99>)/97(P99>)mmHg.
Abdomen: doloroso a la palpación profunda en flanco y fosa ilíaca derecha. **Puñopercusión renal derecha positiva.**
Blumberg negativo.

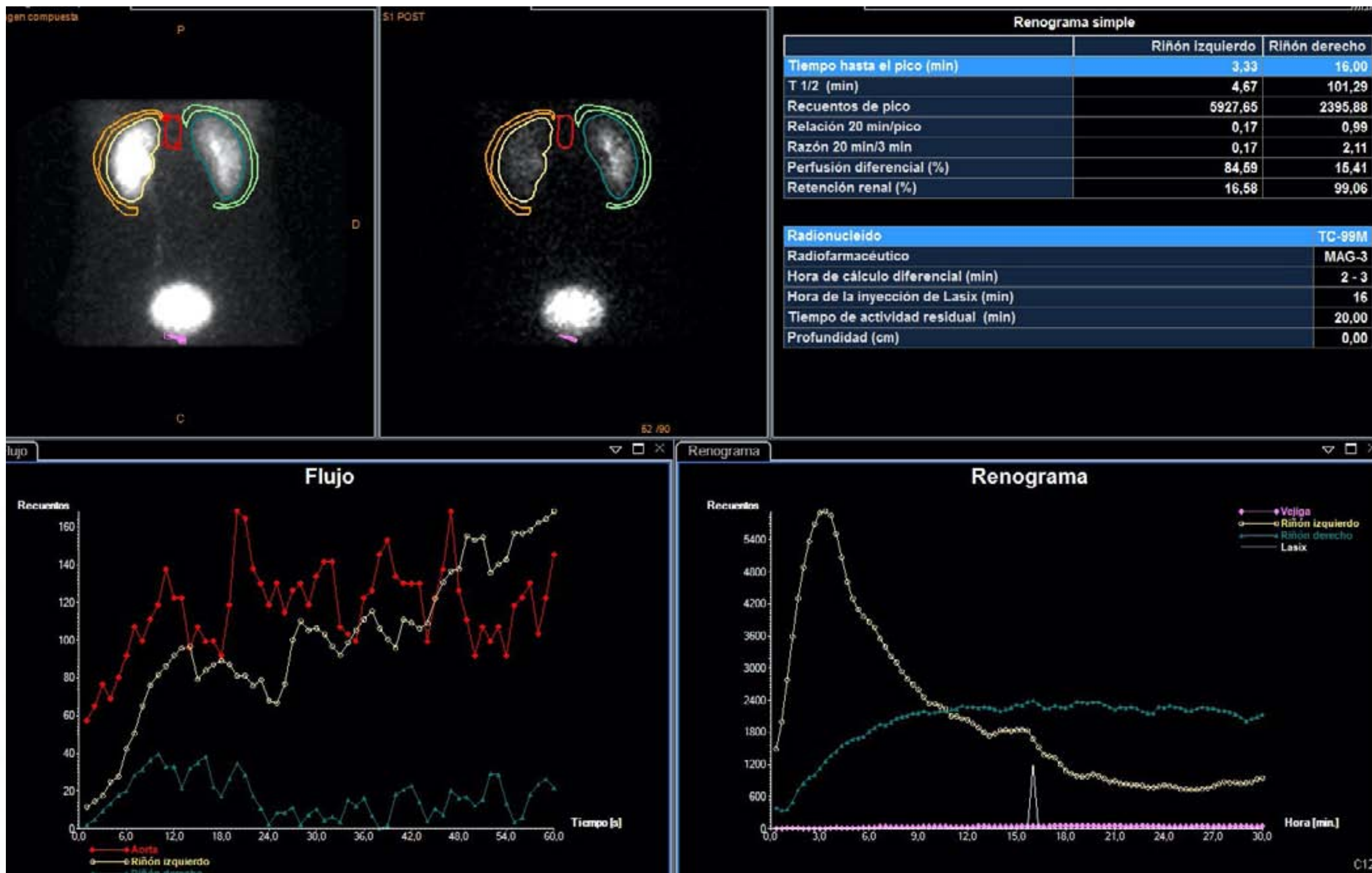


Se ingresa con sueroterapia y analgesia endovenosa, para completar estudio.

Pruebas complementarias:

Análisis, cultivo de sangre y orina: normales

Renograma diurético



Alteración severa de la función renal derecha con curva aplanada que podría deberse a anulación funcional renal sin poder descartar obstrucción por estenosis de la unión pieloureteral.

Resonancia magnética



Hidronefrosis derecha grado II. Rama extrahiliar de la arteria renal derecha que irriga el polo inferior que pudiera condicionar la estenosis.

Evolución:

Se diagnostica de dilatación pielocalicial derecha secundaria a estenosis de la unión pieloureteral por vaso polar y decide tratamiento quirúrgico (Pieloplastia de Anderson-Hynes) e inicia tratamiento antihipertensivo con enalapril pudiendo suspenderlo un mes tras cirugía.

Actualmente, con 15 años y 2 meses, 4 meses tras cirugía está asintomático con cifras de tensión arterial adecuadas y recuperación ecográfica del riñón derecho con buena función global.

Conclusiones:

Dado ausencia de sintomatología y normalidad de pruebas complementarias en periodos intercrisis, el síndrome de Dietl es una entidad infradiagnosticada y en mayoría de los casos diagnosticada tarde por lo que debería tenerse en cuenta ante diagnóstico diferencial de dolor abdominal recurrente. Dado que no existe ninguna prueba complementaria que permita, por sí sola, diagnosticar inequívocamente la obstrucción pieloureteral, es importante interpretar de forma conjunta las diferentes pruebas.

Bibliografía:

- 1 Flotte TR. Dietl syndrome: intermittent ureteropelvic junction obstruction as a cause of episodic abdominal pain. Pediatrics 1988;82:792-4.
- 2 Alagiri M, Polepalle SK. Dietl's crisis: an under-recognized clinical entity in the pediatric population. Int Braz J Urol 2006;32:451-3.