

PIELONEFRITIS XANTOGRANULOMATOSA EN PEDIATRÍA

Amali Jiménez Velásquez (1), Morella Vegas (2)
Ruth Meneses (3), Alexis Rodríguez (4)

Recibido: 1/3/2013
Aceptado: 1/7/2013

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un pre-escolar masculino de 2 años de edad, con antecedentes de infección urinaria a repetición y fiebre no cuantificada de varios días de evolución. Ingresó con temperatura de 38,5°C, aumento de volumen en región lumbar izquierda de 4 cms de diámetro, blanda, no dolorosa, bordes no bien definidos. Se practicaron exámenes complementarios concluyendo de que se trata de patología tumoral renal izquierda. Se realizó laparotomía, donde se evidenció riñón izquierdo con cápsula lisa, adherida a la superficie pequeños nódulos amarillentos, indurados en toda su extensión a predominio del borde externo; se practicó nefrectomía izquierda. Presentó postoperatorio sin complicaciones, egresando en buenas condiciones generales con diagnóstico anatomopatológico de Pielonefritis Xantogranulomatosa.

Palabras clave:

Pielonefritis Xantogranulomatosa. Tumor abdominal. Infección del tracto urinario.

XANTOGRANULOMATOUS PYELONEPHRITIS IN CHILDREN

SUMMARY

We report the case of a 2 years old male infant, with a history of recurrent urinary tract infection and high temperature during several days. On admission he had a temperature of 38.5 ° C and a soft, non-tender, well-defined 4 cm mass in the left lumbar region. Preoperative tests suggested the presence of a left renal tumor for which a laparotomy was performed with the following finding; left kidney with a smooth capsule with small yellow hard nodules adhered to its surface along the extension of the outer edge. A left nephrectomy was performed. He had an uneventful postoperative period and was discharged in good general condition. The pathological study reported a Xanthogranulomatous Pyelonephritis

Key words: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. Abdominal tumor. Urinary tract infection

INTRODUCCIÓN

Pielonefritis Xantogranulomatosa (PXG) es una patología que compromete en forma simultánea o sucesiva al sistema excretor y parénquima renal, los cuales se sustituyen por un proceso supurativo, inflamatorio y granulomatoso, apreciándose células mononucleares de gran tamaño con contenido lipóideo, denominadas células espumosas. Es infrecuente, de evolución subaguda o crónica, representa menos de 1 % de casos en adultos (1-8), y es rara en niños (1-10).

La patogenia de esta enfermedad no está definida. Fue descrita por primera vez en 1916 por Schlangenhauer (2-6,8,11-14). Osterling en 1944 le dió el nombre de Pielonefritis Xantogranulomatosa (8,11,12). Avnet y Friedenberg reportaron los primeros casos en niños en 1963

(2,3,5,6,8,11,13,14). En Venezuela, Urdaneta Carruyo y Rondón Nucete reportaron los primeros casos en niños (15-17), y Cabrera y colaboradores en adultos (18).

Existen dos modalidades anatomopatológicas: focal, más frecuente en niños, con una incidencia similar para ambos sexos (1-10,14-17,19-21) y difusa, que registra el 90 % de los casos en adultos, a predominio del género femenino (1,2,4-9,11-14,18,22-24). Malck, Ghosch y otros autores proponen según la extensión tres estadios: nefrítico, perinefrítico y paranefrítico (10,12).

Se asocia a uropatías obstructivas como cálculos renales, oclusiones vasculares, isquemia renal, alteraciones en el metabolismo de los lípidos, obstrucción linfática, alteración de la función de los linfocitos, (1-7,9,10,14,19-21).

La sintomatología es vaga e imprecisa, puede presentarse de forma insidiosa o aguda con: malestar general, dolor en el flanco donde se localiza la lesión, palpación de una tumoración abdominal unilateral, fiebre recurrente, astenia, anorexia, pérdida de peso, retardo en el desarrollo pondo-estatural, síntomas gastrointestinales vagos, (1-7,9, 10,14,19-21).

En los estudios paraclínicos la hematología incluye alteraciones inespecíficas, con anemia normocítica e hipocrómica, leucocitosis, trombocitopenia, incremento de PCR, incremento en la VSG, y alteración leve de la función hepática (1-7,9,10,14,19-21).

El uroanálisis puede presentar piuria, hematuria, protei-

- (1) Residente de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá" - Cumaná. Edo Sucre
- (2) Nefrólogo Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá" - Cumaná. Edo Sucre
- (3) Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá" - Cumaná. Edo Sucre
- (4) Cirujano Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "Antonio Patricio de Alcalá" - Cumaná. Edo Sucre

Autor correspondiente: Alexis Rodríguez
Datos de contacto: alexishumbertor@hotmail.com

nuria y sedimento (1-7, 9,10,14, 19-21), e infecciones urinarias a repetición con fracaso del tratamiento médico. Como agentes etiológicos se han aislado: *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis*, *Klebsiella sp*, *Staphylococcus aureus*, *Enterococcus sp*, *Pseudomonas sp* y *Streptococcus sp*, *Bacteroides*, *Actinomicosis*, *Candida* (1-10,14,19,21,25).

Otros estudios complementarios que contribuyen al diagnóstico son: radiografía del abdomen, urografía endovenosa, ecografía, arteriografía renal selectiva, gammagrafía, resonancia magnética nuclear (1-7,9,10,14,19-21), y la Tomografía Axial de vías urinarias (UroTAC), que es el estudio de estándar de oro que incluye aumento global del parénquima “signo de la huella del oso”, lesión extracapsular si existiese (1,2,5-7,9,10,14,19-21,25),

El diagnóstico diferencial se establece con tumores como; Wilms, neuroblastoma, rabdoide, teratoma, leiomiomasarcoma, malacoplaquia, o enfermedad quística renal, pionesfrosis, tuberculosis renal, actinomicosis, carcinoma de células claras, carcinoma papilar, carcinoma renal sarcomatoide, absceso renal o del psoas, linfoma renal, pielonefritis enfisematosa, nefrona mesoblástico, y nefritis intersticial megalocítica (1-7,9,10,14,19-21).

La apariencia macroscópica incluye aumento del tamaño renal con engrosamiento capsular, dilatación de la pelvis, litiasis, nódulos, necrosis central con detritus o líquido purulento (1-6,11,14,19-21).

Los hallazgos microscópicos reportan infiltrado inflamatorio celular mixto agudo y crónico, con células multinucleadas gigantes y macrófagos cargados de lípidos (1-6,11,14,19-21).

La PXG, es una forma atípica de pielonefritis crónica, de forma grave y progresiva de infección urinaria alta a repetición, que conduce a la destrucción del parénquima renal. Debido al amplio espectro en la presentación clínica, la sintomatología y hallazgos radiológicos inespecíficos, aunados al creciente número de casos reportados en la edad pediátrica, y mejor conocimiento de esta entidad clínica, es importante considerar su diagnóstico diferencial preoperatorio en niños que presenten riñón aumentado de volumen y/o riñón no funcionando asociado o no a litiasis.

Se reporta el caso de un niño con cuadros de infección urinaria a repetición y aumento de volumen con masa palpable en región lumbar, el cual se diagnosticó como tumor de Wilms, siendo éste uno de los diagnósticos diferenciales con el que más comúnmente se confunde la PXG.

CASO CLÍNICO

Pre-escolar masculino de 2 años procedente del medio rural, quien acudió a la emergencia del Hospital Universitario “Antonio Patricio de Alcalá” (HUAPA), Cumaná, por haber presentado cuadros de infección urinaria a repetición y fiebre no cuantificada, de varios días de evolución que cedió parcialmente con antipiréticos.

Al examen físico de ingreso presenta hipertermia de 38,5° C. Se apreció aumento de volumen en región lumbar izquierda de 3 a 4 cms de diámetro, blanda, no dolorosa, de bordes no bien definidos, sin signos de flogosis, TA 85/65 mmHg. El uroanálisis mostró leucocitos 12–18 por campo, la PCR fue 1.6 mg/dl y la VSG estuvo aumentada (1 hora 85 mm, 2 hora 135 mm IK 76,25). La radiografía simple de abdomen resultó normal, siendo diagnosticado como absceso en región lumbar izquierda; Se implementó tratamiento a base de antibioticoterapia y antipiréticos.

Al cuarto día de hospitalización persiste aumento de volumen en región lumbar, sin signos de flogosis, cede hipertermia, se normaliza uroanálisis, PCR y VSG. Se indicó ecsonograma renal que concluye imagen tumoral desde polo superior hasta polo inferior de riñón izquierdo, hipoecoica, heterogénea, de 8,3 X 4,2 cms de diámetro, lesión ocupante de espacio sugestiva de tumor de Wilms. Se solicitó interconsulta con cirugía quien indica urografía endovenosa; la cual fue anormal con retraso en la captación y eliminación del contraste en el riñón izquierdo.

Presentó hipertermia entre el sexto al noveno día de hospitalización por lo que se rota antibioticoterapia luego del cual permanece afebril; se interconsulta con Oncología infantil quien solicitó estudios preoperatorios de: Ácido Vanilmandelico (VMA): 5,5 UI/ml, (sobre la norma), Ácido Homovanilico (HVA): 17 mg/d (sobre la norma) y Alfa Feto Proteína 2,54 ng/ml (normal). Se solicitó TAC, la cual reportó imagen compatible con neoplasia, marcada afectación del parénquima y extensión extracapsular renal, áreas rodeadas de baja atenuación, que se interpretaron como dilatación de los cálices, con lo cual se hizo el diagnóstico de tumor de Wilms.

Se realizó laparotomía transversa en cuadrante superior izquierdo, evidenciándose adenomegalias en mesenterio, visualizándose riñón izquierdo con cápsula lisa, adherida a la superficie, con pequeños nódulos en su interior amarillentos en toda su extensión, a predominio del borde externo, de consistencia indurada. Se practicó nefrectomía izquierda con toma de muestra de ganglios mesentéricos y para aórticos, para estudio anatomopatológico. Se mantiene antibioticoterapia, evolucionado en su post operatorio sin complicaciones; en el control postoperatorio se reportaron resultados de VMA: 1,15 UI/ml (normal), HVA: 12 mg/d (normal), AFP: 0,60 ng/ml.

El informe anatomopatológico reveló macroscópicamente riñón izquierdo de 73 grs, con tamaño de 9 X 4 cms. Cápsula engrosada, adherida a la superficie. Al corte se observan múltiples nódulos de color amarillo, superficie lisa, dispuestos en todo el borde externo, principalmente en el polo superior de 3.5 X 2 X 1.5 cm, los cuales se extienden focalmente al parénquima renal; sistema pielocalicial dilatado, con pequeñas áreas de contenido purulento.

En el hilio se identificó segmento de uréter de 6.5 X 0.3 cms, arteria y vena renal de 0.4 de diámetro. En la descripción microscópica fragmentos del parénquima renal en cuya

corteza se identifican abundantes histiocitos, además de linfocitos, plasmocitos y células gigantes multinucleadas, que producen obsolescencia y desaparición de los glomérulos con atrofia tubular, algunos con luces dilatadas y cilindros hialinos o granulados en su interior. Dicho infiltrado inflamatorio se extiende hasta la cápsula y produce fibrosis extensa. Se observó hipertrofia de la capa muscular de arterias de mediano calibre y arteriolas. Ganglios mesentéricos; fragmentos ovoides de 1-3 cm de diámetro, firmes, gris claro. El diagnóstico anatomopatológico fue pielonefritis xantogranulomatosa, arterioesclerosis, linfadenitis reactiva inespecífica.

DISCUSIÓN

La PXG, es una infección crónica y severa del parénquima renal que ha sido descrita sobre todo en mujeres de edad media y madura (4, 8, 11, 12, 13, 22, 24, 25) y es extremadamente rara en niños (1-7,9,10,14-17,19, 20,21,25). También se ha reportado con los nombres de lesión xántica, pielonefritis con reacción pseudoxantomatosa, pseudoxantoma y granuloma de células espumosas (9).

Se han propuesto varias teorías para establecer la patogenia, tales como: enfermedad litiasica, uropatías obstructivas e infecciones urinarias (1-7,9,10,14-17,19-21,25), pero no está clara. En este paciente, la patogenia estuvo representada por infecciones urinarias a repetición, similares a los casos registrados, con mala respuesta al tratamiento médico (2,3,5,6,8,11,13,14).

La urografía endovenosa, muestra la morfología y la función renal con retraso en la captación y eliminación del medio de contraste en el riñón alterado e hidronefrosis; en el presente caso, mostró retraso en la captación y eliminación del contraste en el riñón izquierdo sugestiva de pielonefritis, pero no suele ser diagnóstico en lactantes debido a la inmadurez de la función glomerular a esa edad (1-7,9,10,14,19-21,25).

La ecografía muestra los signos sugestivos de la PXG como hipocogenicidad, riñón aumentado de tamaño con áreas multifocales de densidad variada e infiltración de los tejidos perirrenales (1-7,9,10,14, 19-21); en este caso, el ecsonograma renal reportó lesión ocupante de espacio que ocupa todo el riñón izquierdo, hipoeoica, heterogénea, sugestivo de tumor de Wilms, motivo por el cual no se sospechó de PXG.

La Uro-TAC, es el estándar de oro para el diagnóstico de la PXG, ya que permite determinar la magnitud de la afectación del parénquima con áreas rodeadas de baja atenuación, con dilatación de los cálices, aunque no puede establecerse el diagnóstico diferencial con certeza entre esta patología y un tumor renal maligno como el de Wilms (1-14,19-21). En este paciente, tal estudio fue reportado como neoplasia, con marcada afectación del parénquima y extensión extracapsular renal.

El tratamiento suele ser quirúrgico con nefrectomía parcial en la forma focal o segmentaria, y se requiere de nefrec-

tomía total en la difusa. Sin embargo se precisa de la confirmación anatomopatológica tan pronto como sea posible ya que no son pocos los casos que son diagnosticados tras una nefrectomía como en el presente caso (1-10,14-17,19-21).

El aspecto macroscópico incluye aumento del tamaño renal con engrosamiento capsular, dilatación de la pelvis, nódulos, necrosis central con detritus o líquido purulento (1-6, 11,14,19-21), lo que concuerda con el informe anatomopatológico del paciente, que reveló riñón izquierdo aumentado de tamaño, cápsula adherida a la superficie. Los hallazgos microscópicos reportan infiltrado inflamatorio celular mixto agudo y crónico, con células multinucleadas gigantes y macrófagos cargados de lípidos (1-6,11, 14,19-21), tal y como fue reportado en el informe del presente caso.

Este caso hace evidente la evolución clínica característica del padecimiento, con el fin de recordar que, aunque sea una entidad poco frecuente, en los niños esta debe sospecharse ante la presencia de una historia clínica de infecciones urinarias a repetición resistente a antibióticos, riñón aumentado de tamaño con función disminuida en los estudios de imágenes de tipo funcional.

Debido a la inespecificidad de la sintomatología clínica y a la rareza del cuadro, esta patología no suele tenerse presente en el diagnóstico diferencial. Por ende, éste debe realizarse con los otros tumores renales, ameritando para su tratamiento del concurso de un equipo multidisciplinario.

AGRADECIMIENTO

A la Dra. Virginia Otamendi, por su colaboración en el procesamiento de las muestras de los estudios anatomopatológicos y quien realizó el diagnóstico definitivo.

REFERENCIAS

1. Bouali O, Faure A, Chaumoitre K, Giusiano S, Alessandrini P, Merrot T. Diffuse Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Infant Progrès en Urologie 2011;21:495-499.
2. Gastelbondo R, Espitaletta Z, Prada M, Hernández O. ¿Malacoplaquia Renal y Pielonefritis Xantogranulomatosa en la Infancia, podrían corresponder a un mismo espectro de enfermedad? Arch Latin Nefr Ped 2011;11(2):77-84.
3. Malaki M, Jamshidi M, Ilkhchooyi F. Xanthogranulomatous Pyelonephritis presenting with Thrombocytopenia and renal mass. Urol Ann 2012;4:51-54.
4. Li L, Parwani V. Xanthogranulomatous Pyelonephritis Arch Pathol Lab Med 2011;135:671-674.
5. Castelbondo R, Ortiz R, Prada M, Bonilla J, Lozano A, Albornoz S. Pielonefritis Xantogranulomatosa en la infancia: una enfermedad rara en menores de un año, reporte de un caso. Pediatría 2010;43(3):145-152.
6. Chen H, Tsai J, Lee H, Chiu N, Sheu J, Shih S, et al. Diffuse Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a child with severe complications. Pediatr Nephrol 2004;19:1408-1412.
7. Bingöl M, Çiftçi A, Şenocak M, Cahit F, Karnak I, Büyükpamukçu N. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in children: Diagnostic and Therapeutic Aspects. Eur J Pediatr Surg 2002;12:42-48.

8. Leoni A, Luque A, Sambuelli R, Valverde J. Pielonefritis Xantogranulomatosa asociada a flora polimicrobiana. *Rev Panam Infectol* 2004; 6(4): 23 – 27.
9. García A, Darré M, Avalos J, De los Reyes M, Labrousse A. Pielonefritis Xantogranulomatosa a propósito de un caso. Consultado el 10/10/2012. Disponible en: <http://www.unne.edu.ar/Web/cyt/cyt/2002/03-Medicas/M-082.pdf>
10. Álvarez A, Milán R. Pielonefritis xantogranulomatosa en la infancia. *Rev Cub Pediatr* 2000; 72(2): 126 – 131.
11. Leoni A, Kinleiner P, Revol M, Zaya A, Odicino A. C Pyelonephritis: Review of 10 cases. *Arch Esp Urol* 2009;62(4):259-271.
12. Khalid M, Ahmad M, Siddiqui M, Khalid S. Diagnostic Difficulties in Diffuse Xanthogranulomatous Pyelonephritis: A case report and Review of the literature. *Kidney Int* 2010;19:73-75.
13. García A, Zabala A, Hernández F, Gómez L. Pielonefritis Xantogranulomatosa: experiencia clínica 2000 – 2005. *Med Univ* 2008;10(39):75-78.
14. González R, Barrero R, Argüelles E, Campoy A, Rodríguez A, Pérez M. Pielonefritis Xantogranulomatosa en la infancia. *Actas Urol Esp* 2005; 29(6): 596 – 598.
15. Urdaneta Carruyo E, Rondón Nucete M. “Pielonefritis Xantogranulomatosa en la Infancia”. III Congreso Latinoamericano de Nefrología Pediátrica. 24/10/1990, Lima Perú.
16. Urdaneta Carruyo E. “Pielonefritis Xantogranulomatosa en la Infancia. A propósito de dos casos”. V Congreso Venezolano de Nefrología, VII Seminario de Uremia-Diálisis y Trasplante, II Taller Latinoamericano de Epidemiología en la Enfermedad Renal. 13 al 16/10/1996. Maracay, Edo. Aragua.
17. Urdaneta Carruyo E. “Xanthogranulomatous Pyelonephritis Presented as an Abdominal Mass in Pediatrics Patients”. The 11th Congress of the International Pediatric Nephrology Association. September 12-16, 1998. London. UK.
18. Cabrera G, Fernández J, Mijares M, Gallego E, Roa M. Pielonefritis Xantogranulomatosa. *Rev Ven Urol* 1997; 29: 93-103.
19. Ozkayin N, Inan M, Aladag N, Kaya M, Iscan B, Yalcin O. Complicated Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a Child. *Pediatrics International* 2010;52, e20-e22.
20. Bravo C, Martínez M, Ceres L, Weil B. Pielonefritis Xantogranulomatosa en la infancia: una entidad rara. *Radiología* 2003;45(5):225-227.
21. Quinn F, Dick A, Corbally M, McDermott Guiney E. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in childhood. *Arch Dis Child* 1999;81:483-486.
22. Mendoza L, García A, Gutiérrez J, Gómez L, Martínez R. Pielonefritis Xantogranulomatosa con absceso perirrenal extendido a pared abdominal en mujer embarazada. *Rev Mex Urol* 2008;68(4):246-249.
23. Van Vlem B, Billiow J. Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *New Eng J Med* 2000; 5(25): 1572 – 1574.
24. Ballesteros J. Inusuales formas clínicas de presentación y asociaciones patológicas raras de la Pielonefritis Xantogranulomatosa. *Arch Esp Urol* 2002; 55: 119 – 130.
25. Hammad M, Calder C, Corkery J. Paediatric Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a horseshoe Kidney. *British Journal of Urology* 1994;73:721-722.