

Pielonefritis xantogranulomatosa

Observación en un niño de 12 meses

Por los Dres.:

NÉSTOR ACOSTA TIELES(*), JULIO DURÁN(**) Y MANUEL LEÓN NOGUERAS(***)

Motiva este artículo dar a conocer un caso de pielonefritis xantogranulomatosa observado en un niño de sólo un año de edad por el hecho de que, revisando la literatura, no hemos encontrado reporte alguno de pacientes de tan corta edad.

La entidad fue descrita en el año 1916 por *Schlangenhaufer*,¹ citado por varios autores, quien reportó 5 casos en los cuales la apariencia microscópica sugería una actinomicosis, habiendo aislado en el centro de estas lesiones bacterias, especialmente estafilococos, por lo que denominara a este tipo de lesión: "estafilomicosis". *Putschar*, en 1934, llamó la atención sobre el hecho de que estas células, espumosas, recordaban al carcinoma de células claras del riñón. *Osterlin* (1934) presentó 3 casos, aplicándole el nombre de P. xantomatosa, subrayando el hecho de que el estasis linfático y el compromiso vascular juegan papel importante en la patogenia de este proceso. Surge posteriormente la necesidad de diferenciarlo del carcinoma de células claras del riñón,

revisándose los archivos de distintos hospitales y encontrándose casos que habían sido diagnosticados erróneamente como carcinomas cuando en realidad constituían verdaderos casos de pielonefritis xantogranulomatosa. Subsiguientemente *Selzer* y cols.² (1957) añaden 7 casos a la literatura, señalando su similitud con el carcinoma, tanto desde el punto de vista microscópico como macroscópico. Y en el curso de los años se siguen añadiendo casos a la literatura por autores como *Friedenberg* y cols.,³ *Mc Kenzie*,⁴ agregando *Saeed* y *Fine*⁵ cuatro casos y haciendo al mismo tiempo una amplia diferenciación entre esta enfermedad y el carcinoma de células claras del riñón, el histiocitoma y la malakoplakia, además de un estudio histoquímico con relación a la cantidad de lípidos contenidos en la célula espumosa. Los autores cubanos *Paramio Ruibal* y cols.⁶ publicaron una estadística de 10 observaciones valorando la importancia del diagnóstico diferencial y señalando que un mejor conocimiento de la lesión evidenciaría una frecuencia mayor.

CASO CLÍNICO:

Nombre: R.Z.C. Edad: 1 año; Raza: Negra; Sexo: Masculino H.C. 125158.

Fecha de ingreso: 11-VI-67. Fecha de egreso: 24-XI-67.

(*) Director del Dpto. de Anatomía Patológica del Hospital Infantil de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

(**) Postgraduado, de la Cátedra de Urología de la Universidad de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

(***) Instructor de la Cátedra de Pediatría de la Universidad de Santiago de Cuba, Oriente, Cuba.

Microadenopatías cervicales e inguinales. En el sistema nervioso nada a se-

nalaz.

Evolución: Desde los tres días des-

pués del ingreso el niño se mantuvo

constantemente febril hasta el día 27-

IX-67, oscilando la temperatura entre

38 y 40 grados C. El día 21-VIII-67, ha-

biendo desaparecido ya totalmente el

sarampión, aunque persistiendo el cua-

dro respiratorio y con mejor estado ge-

neral se le practica otoscopia que re-

vela infección ótica, llamando la aten-

ción el hecho de que el niño dormía

mucho, y debido a que continuaba con

fiebre elevada se le indica un unocul-

tivo que es reportado con más de

100,000 colonias de E. Coli por mm².

El día 29-IX-67 se le realizó pielo-

grafía, encontrándose una hidronefrosis

derecha, siendo remitido al urólogo,

quien lo interviene el día 9-XI-1967,

después de lo cual cede la fiebre y se

le da el alta el día 24-XI-67.

Exámenes complementarios:

Hemograma:

11-VI-67. Hb 9.2; Hto. 30; Lc. 6250;

St. 4; Seg. 52; Mono. 2; Lf. 42.

12-VI-67. Hb 11; Hto. 29; Lc. 5500;

St. 0; Seg. 26; Eos. 2; Lf. 70.

Orina. Albumina + Cristales ac.

úrico: cil.: no; Hml. 4/c; Lc abundan-

tes, epitelios planos.

Heces fecales. Neg.

Prueba de lactiformación de hema-

tis: negativa.

21-VI-67. *Orina:* Aspecto turbio. Al-

búmina +++ cristales: no contiene.

Hemates: 15 a 20/c. Lc. incontables.

Ex. ótico izquierdo. Estafilococo pio-

gemo. Otro posterior positivo al mismo

Motivo de ingreso. Sarampión y difi-

cultad respiratoria.

H.E.A. Refiere la madre que hace

aproximadamente 5 días el niño presen-

ta manifestaciones de sarampión, pero

desde hace 3 tiene deposiciones líquidas

en número de tres al día, de color

amarillo sin flemas, y que desde que

comenzó el sarampión tiene catarro, no-

tándole hoy quejidos y dificultad res-

piratoria, motivo por el cual lo trae

al cuerpo de guardia, quedando ingre-

sado en el hospital.

A.P.F. Niega T. B. *Lates,* Asma, Dia-

betes, Demencia.

No consanguinidad.

Un embarazo a término.

A.P.N.P. No asfisia, no cianosis, no

ictero, no anemia.

Caida del cordón a los 4 días y no

infección del mismo, no sangramiento

ni hemorragia.

Desarrollo sicomotor, normal para su

edad.

Inmunizado con B.C.G. Poli y Triple.

alimentación buena.

E.F. Es un niño con un peso de 20

libras y una temperatura de 38 grados

C. que guarda un decubito indifere-

nte, con manchas hipocrómicas confuen-

tes y formando micropápulas en la piel.

El pániculo adiposo algo disminuido

y el tejido celular subcutáneo no infil-

trado, la configuración del cráneo es

normal.

A. respiratorio. Tiene alceco nasal,

disnea espiratoria discreto tiraje inter-

costal y subcostal, siendo la palpación

negativa. La auscultación presenta una

respiración ruda con estertores sube-

pitantes aislados bilateralmente. Ade-

mas se le constata los húmeda y queji-

dos.

Aparto circulatorio: Frecuencia car-

diaca de 130/minuto y el resto negativo.

Hemocultivo. Estafilococo piógeno.

Proteínas: T. 6.40 gs%, Alb. 3.24 gs%, Serina 3.16 g%.

Urocultivo. Proteus conteo superior a 100,000 colonias por cc.

Hemograma. 9-VIII-67; Hb 6.9; Lc. 8,200/mm³; St. 4; Seg. 22; Lf. 70.

Orina. 9-VIII-67. Aspecto turbio. Albúmina ++ Lc. Incontables; Hmt. no informan.

Urocultivo. 22-VIII-67. E. Coli. conteo superior 100,000 c/cc

Otros análisis de Sept. 67

Urocultivo. Positivo a Proteus sup. a 100,000 c/cc

Hemocultivo. Negativo.

Fraccionamiento electroforético:

Albúmina	33.00%	2.12 gms.
Alfa 1	8.00%	0.50 gms.
Alfa 2	19.00%	1.20 gms.
Beta	15.00%	0.90 gms.
Gamma	25.00%	1.58 gms.

Otros exámenes carecen de importancia.

El estudio del riñón demostró un peso de 120 gramos, midiendo 10 por 4 por 3 cms. con superficie irregular y marcado engrosamiento de la cápsula, siendo ésta fibrótica y adherida a la superficie del riñón que se muestra lobulada, y de color rojizo. Hacia uno de sus polos (superior) se encuentra una formación redondeada de color amarillo pálido que mide 1.9 cms. de diámetro, de consistencia elástica y que ocupa la zona correspondiente a la corteza de ese polo, otras zonas con iguales características y diseminadas en la superficie cortical del resto del riñón. Las cavidades pielocaliciales marcadamente dilatadas, estando en el polo superior una dilatación mayor que el resto de las

demás. Tanto la pelvis como los cálices están tapizados por un grueso epitelio, siendo el contenido purulento.

Visto por el hilio, presenta un doble sistema pielocalicial y ambos uréteres se unen en la porción del tercio medio, continuando su trayecto por un orificio muy estrechado.

El estudio microscópico reveló infiltración inflamatoria crónica del parénquima renal con abundantes células redondas, algunos cosinófilos y verdaderos nódulos linfáticos, dentro del área inflamatoria, existiendo fibrosis marcada tanto intersticial como periglomerular. El uréter y la pelvis presentaron infiltración inflamatoria crónica, fibrosis extensa y metaplasia del epitelio.

El estudio del nódulo y de las zonas difusamente esparcidas por la corteza, estaban formados por células espumosas uni o binucleadas, formando conglomerados o difusamente esparcidas por toda la preparación.

Los estudios para lípidos empleados fueron positivos, así como la coloración de Schiff fue ligeramente positiva.

Conclusión diagnóstica:

1. Hidronefrosis.
2. Doble sistema pielocalicial, con inflamación crónica asociada.
3. *Pielonefritis Xantogranulomatosa.*

DISCUSION

La pielonefritis xantogranulomatosa, llamada por otros autores pseudoxantoma, lesión xantica, granuloma o células espumosas, es un proceso cuya característica fundamental es la presencia en el tejido intersticial del riñón, de células espumosas cargadas de lípidos, representando un verdadero granuloma, esta sustitución del tejido renal, macroscó-



Fig. 1.—Vista macroscópica del nódulo y las dilataciones caliciales del riñón.

picamente, ofrece el aspecto nodular o difuso ambas formas presentes en nuestro caso (Fig. 2-3) teniendo a la inspección un color amarillo pálido y una consistencia más o menos elástica, y

da la impresión a su primera observación de tratarse de una masa tumoral o absceso, pero la observación más minuciosa pronto ofrece cambio de aspecto. Aunque envuelve primariamente al

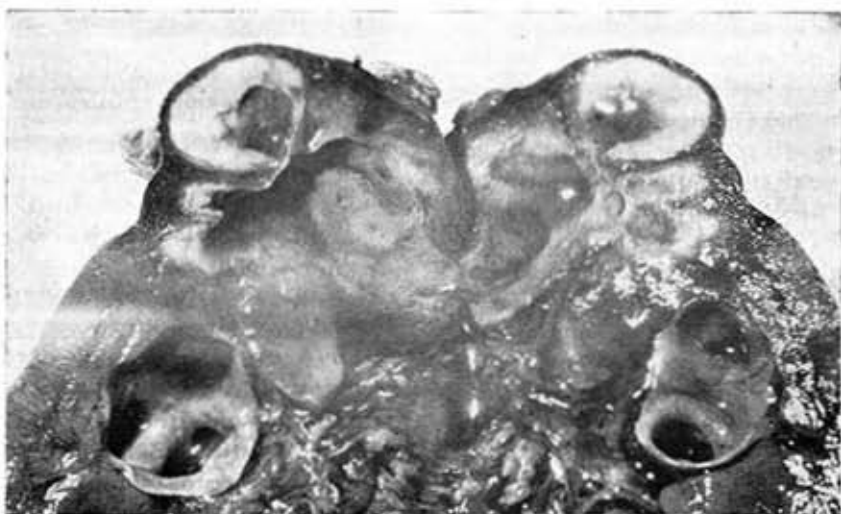


Fig. 2.—Vista del acercamiento del nódulo.

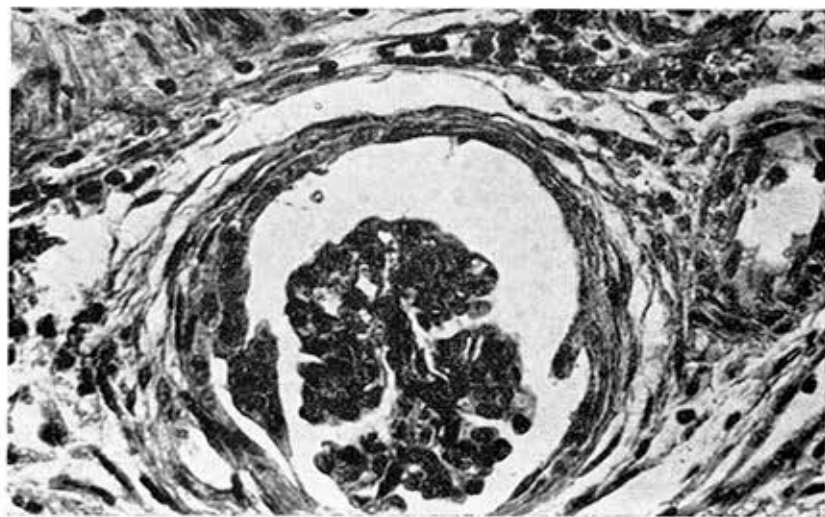


Fig. 3.—Vista microscópica de la fibrosis periglomerular

rión, puede invadir la cápsula y el tejido peritoneal inmediato. Acompañantes del proceso son la presencia de hidronefrosis, la atrofia cortical y la fibrosis. El contenido lípido de las células

espumosas fue desglosado por Saced y col.⁵ en la siguiente forma: grasas neutras y ésteres del colesterol, fosfolípidos y colesterol, estos últimos en escasa cantidad, los lípidos insaturados una pe-

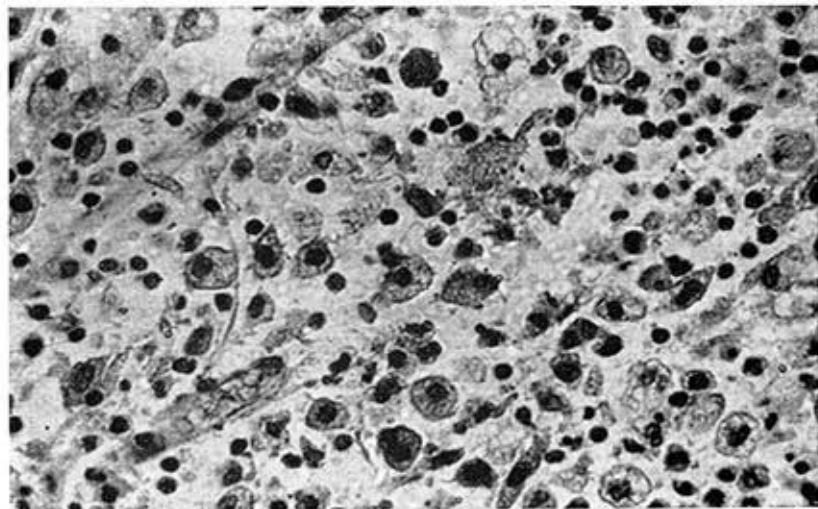


Fig. 4.—Células espumosas distribuidas en el parénquima renal correspondiente al nódulo.

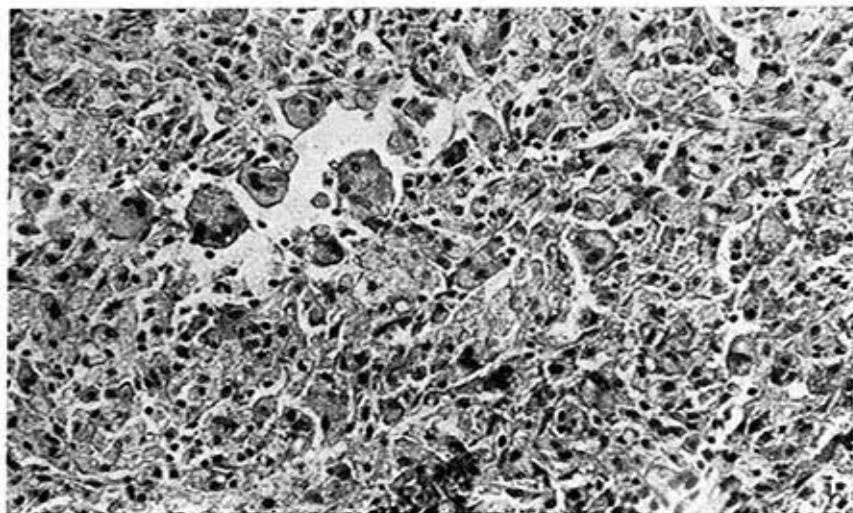


Fig. 5.—Células espumosas bi y trinucleadas.

queña parte del total de lípidos. La hemosiderina extra o intracelular, estuvo presente en dos casos estudiados por él.

Además de la célula espumosa típica con núcleo único o binucleado como

se representa en las Figs. 4 y 5; otras células como plasmacells, polimorfos y eosinófilos estuvieron presentes en nuestro caso, los linfocitos formaban verdaderos nódulos linfáticos en el parén-

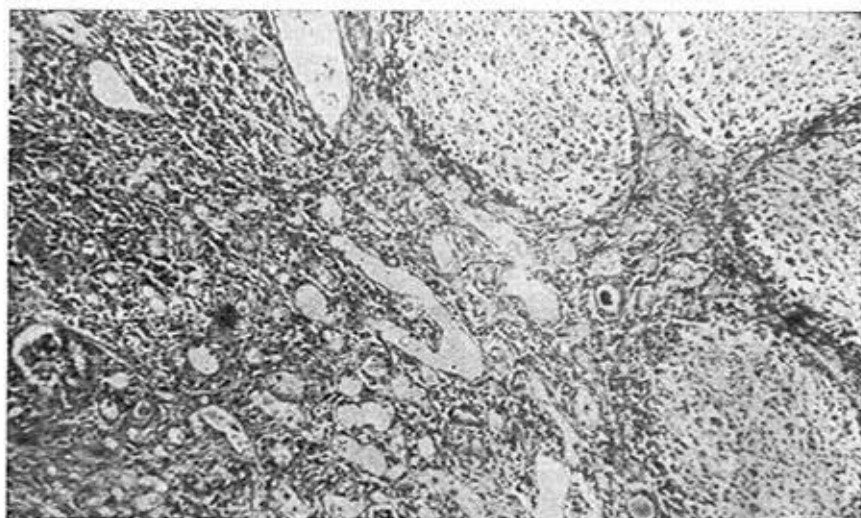


Fig. 6.—Nódulos linfáticos en el espesor del parénquima.

quima renal atrófico, hecho a que todos los autores le han restado importancia; sin embargo nosotros nos llamó poderosamente la atención, ya que la presencia de estos nódulos la hemos visto frecuentemente en otras enfermedades virales, como la enfermedad de inclusión citomegálica. Con respecto al origen de las células espumosas y la patogenia de la enfermedad existen discrepancias. En cuanto a las primeras algunos autores las consideran como un producto de degeneración del epitelio de los túbulos renales, otros como derivados del S.R.E. y algunos llegan a pensar que se trata de fibroblastos presentes en las áreas de supuración.

En cuanto a lo segundo, señalan como posible causa la infección bacteriana, un defecto metabólico o la combinación de ambos procesos a la cual se suman otros factores como la insuficiencia vascular, el estasis linfático y la oclusión pielocalicial por cálculos o constricción del uréter. Sin embargo a nosotros nos gustan otros hechos lógicos como hipótesis del proceso puesto que el niño es portador de una enfermedad exantemática como el sarampión y la tendencia de un síndrome febril prolongado que cede con el tratamiento quirúrgico. La observación de un caso similar en el Hospital Provincial de Santiago de Cuba en un adulto con lesiones semejantes en la piel y la presencia de nódulos linfáticos en el riñón en ambos casos, vistos en otros procesos virales, nos hacen pensar que en esta enfermedad pudiera tratarse de una reacción viral o al menos de una reacción antígeno-anticuerpo en la cual el riñón ocluido actúa como órgano de choque local.

Por nuestra parte continuaremos las investigaciones para llegar a conclusiones más definitivas.

RESUMEN

1. Se presenta un caso de pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de 1 año de edad, no teniendo noticias, hasta donde hemos revisado, de un caso similar de tan poca edad.
2. Se hace una revisión de la literatura en cuanto a otros casos publicados, origen de las células espumosas y patogenia.
3. En cuanto a esta última se sugiere la posible etiología viral, como parte del proceso patológico en base a cuyo hecho contribuye la evolución clínica del paciente, la observación de otro caso similar en un adulto y la presencia de nódulos linfáticos, a lo cual se suman otros factores como la obstrucción y la infección bacteriana.

Nota: Queremos dejar demostración de nuestro agradecimiento, al Prof. Dr. P. Paredes, Jefe de la Cátedra de Urología, de la Universidad de Oriente, y al Sr. Benicio Salazar, director técnico del Dpto. Fotográfico del Hospital Infantil de Santiago de Cuba.

SUMMARY

1. A case of xanthogranulomatous pyelonephritis in a one year-old male child has been presented, no case of so low an age having been found in the literature reviewed by the authors.
2. A review of the literature on the subject as to other cases, origin of foamy cells and pathogeny of the disease has been given.
3. As to latter, a possible viral etiology has been suggested as parthy responsible, on the bases of the clinical evolution of the patient, of the observation of a similar case in an adult subject and of the presence of lymph nodes in the renal parenchyma, other factors such as obstruc-

tion and bacterial infection also contributing to the disease.

RESUME

1. On y présente un cas de pyelonephrite xanthogranulomateuse chez un enfant âgé d'un an, les auteurs n'ayant pas trouvé de cas similaire dans la littérature, du sujet révisé pour eux.
2. On y fait une révision de la littérature au sujet de cas similaires, de

l'origine des cellules spumeuses et de la pathogénie de la diète malade.

3. Quant à la dernière, on y suggère une possible étiologie virale comme partiellement en responsable, en se basant sur l'évolution clinique du malade, sur l'observation faite d'un cas similaire chez un sujet adulte et sur l'existence de nodules lymphatiques dans les reins; l'obstruction et l'infection bactérienne contribuant aussi à produire la maladie.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Schlagenhauser, F.*: Über eigentümliche Staphyloomykosen der Nieren und Despararenalen. Bindegewebes. Frankfurt Ztschr. Path. 19: 139-148, 1916 (cita tomada de otros autores).
- 2.—*Selze, D. W., Dahlin, D. C. and De Weerd, J. H.*: Tumefactive Xanthogranulomatous Pyelonephritis. Vol. 42 No. 5, Pág. 874-883, Surgery, Nov. 1957.
- 3.—*Friedenberg, M. S. and Spjut, H. J.*: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. AM. Jour. Roentgen. Vol. 90: 97-107, 1963.
- 4.—*McKenzie, K. R.*: Xanthogranulomatous Pyelonephritis confusion with Renal Carcinoma. Jour. Urology. Vol. 92, Pág. 261, Oct. 1964.
- 5.—*Saeed, S. M. and Fine, G.*: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. AM. Jour. Of clin. Path. Vol. 39 No. 6, Pág. 616-625, 1963.
- 6.—*Paramio, A. R., Pérez Martínez, R., Morales, J. C., Machado, N., Píera, O. M., Rive-ro, J. A. de la Vega, R., Estévez, E.*: Pielonefritis Xanthogranulomatosa: reporte de 10 casos. Rev. Cub. Med. Vol. 5, Págs. 357-368, Mayo-Junio, 1966.