

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "A. A. ABALLÍ"

*Pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de 2 años de edad**

Por los Dres.:

NÉSTOR ACOSTA TIELES,** MANUEL PÉREZ-STABLE.***
JORGE CAMPOS,**** NELSON BUSTAMANTE,*****
SOL INÉS TENA,***** MARA ZAFRA*****

Acosta Tieleles, N. et al. *Pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de 2 años de edad*. Rev Cub Ped 47: 6, 1975.

Se presenta un caso de pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de dos y medio años de edad, el cual evolucionó favorablemente después de una nefrectomía izquierda.

Según *Lackner y colaboradores*,¹ el término "pielonefritis xantogranulomatosa" fue empleado por *Osterlind* en 1944 para designar procesos inflamatorios crónicos del riñón, en el que existían acumulaciones de células redondas, espumosas, que formaban nódulos cuyo aspecto macroscópico recordaba la mantequilla por su color ama-

rillento. *Schlagenhauer* (citado por *Bartram y colaboradores*² y *Hooper y colaboradores*³ fue el primero en describir la enfermedad en 1916, quien la nombró "estafilomicosis" por haber hallado estafilococos en las piezas necróticas, y por el parecido de las lesiones con los granulomas de la actinomicosis.

En Cuba la entidad fue revisada hace unos años por *Paramio y colaboradores*,⁴ quienes observaron 10 casos, todos adultos. *Gómez Areces y colaboradores*⁵ presentaron en la Ira. Jornada Científica de la Facultad de Ciencias Médicas, celebrada en La Habana, en febrero de 1973, una serie numerosa de casos de enfermos, todos adultos también. En niños sólo aparece en la literatura pediátrica cubana el trabajo publicado por *Acosta Tieleles y colaboradores*,⁶ sobre un lactante de 1 año de edad.

La frecuencia de la pielonefritis xantogranulomatosa es extraordinariamente escasa en los primeros años de la vida,⁷ pues

* Trabajo presentado en la Primera Jornada Provincial de Pediatría de La Habana, Isla de Pinos, diciembre 21, 22 y 23 de 1973.

** Especialista de 1er. grado en anatomía patológica. Hospital infantil docente "A. A. Aballí", Calzada de Bejucal s/n, La Habana.

*** Especialista de 2do. grado en pediatría, hospital infantil docente "A. A. Aballí".

**** Especialista de 1er. grado en urología, hospital clínicoquirúrgico "10 de Octubre" y hospital infantil docente "A. A. Aballí", La Habana.

***** Residente de 2do. año en urología. Hospital clínicoquirúrgico "10 de Octubre" y hospital infantil docente "A. A. Aballí", La Habana.

***** Interno hospital infantil docente "A. A. Aballí".

afecta sobre todo a pacientes de edad madura, por lo que son muy pocos los casos pediátricos publicados. La observación reciente de un niño con esta patología, el segundo caso registrado en Cuba, es el motivo de esta comunicación.

MATERIAL Y METODO

Resumen del caso

El niño J. C. B. G., de la raza blanca, de 2-6/12 años de edad, ingresó en el hospital "A. A. Aballí" el 8-7-73 procedente de Cárdenas, por orinas oscuras y fiebre. Según refirió su madre, se encontraba enfermo desde hacía unos 3 meses, con gran decaimiento, anorexia y fiebres diarias, entre 38° y 39°C. Fue ingresado en el Hospital Regional de Cárdenas, donde permaneció unos dos meses. Allí se hizo el diagnóstico de infección urinaria, y fue tratado con nitrofurantoína, sulfisoxazol y otros antimicrobianos. Recibió además varias transfusiones de sangre e inyecciones de dextrán-hierro.

Sus antecedentes familiares carecían de importancia y entre los personales sólo merece mencionarse que desde unos 6 meses antes padecía de infección urinaria y anemia por déficit de hierro.

El examen físico al ingreso mostró un niño pálido, desnutrido, que deambulaba libremente sin dificultad alguna y con un desarrollo psicomotor aparentemente normal para su edad. Su peso fue de 10,4 kg y su talla de 83 cm (los promedios para su edad son 13,6 kg y 91 cm). Exceptuando la palidez, la distrofia y una hepatomegalia de 2 cm, no se halló ninguna otra anormalidad. El abdomen era globuloso, con contractura voluntaria de sus paredes, lo que dificultaba su exploración.

Los primeros 11 días de su evolución en el hospital se caracterizaron por un curso afebril, alguna irritabilidad en el carácter,

con apetito variable. Los complementarios llegados a la sala confirmaron la anemia, pues tenía 8,8 g de hemoglobina por cien ml de sangre, estando discretamente alterado el leucograma (13 600 leucocitos por mm³ con 64% de polinucleares neutrófilos). El conteo diferencial de leucocitos se normalizó en los días siguientes. En la orina, informaron que había 80 leucocitos y 10 hematíes por campo, con trazas de albúmina. La eritrosedimentación fue de 137 mm a la primera hora (Westergren).

El 17-7-73 se hizo una uretrocistografía miccional que fue normal. Sin embargo, la placa mostró una sombra sospechosa de cálculo en el nivel de la tercera vértebra lumbar, del lado izquierdo. Después de esa exploración comenzó fiebre irregular, con remisiones e intermitencias, y las temperaturas máximas oscilaron entre 38,5° y 39°C. Presentaba también discretas manifestaciones catarrales caracterizadas por rinitis y tos húmeda; el examen de tórax y la radiografía de pulmones fueron negativos. También resultaron negativos los hemo- y medulocultivos, así como varios urocultivos. Tenía una proteinemia normal, con 7,8 g% de proteínas totales, 4,2 g de albúmina y 3,6 g de globulina. La urea era de 25 mg por cien ml de suero.

La pielografía descendente, hecha el 24-7-73 (figura 1), confirmó la calcificación en el nivel de la tercera vértebra lumbar, y se observó, en placa simple, una tumoración en hipocondrio y flanco izquierdos, con desplazamiento del estómago y colon descendente hacia la línea media, y del ángulo esplénico hacia abajo. Muy escasa eliminación del contraste por el riñón izquierdo; en el lado derecho fue normal.

El niño estaba sedado cuando se realizó la urografía, en el departamento de rayos X; la palpación permitió descubrir por vez primera una tumoración abdominal izquierda que tenía contacto lumbar y parecía

corresponder a riñón. Se planteó entonces como diagnóstico más probable un tumor de Wilms, y se consideró en segundo lugar una hidronefrosis y en tercero un neuroblastoma.

La cavografía inferior (figura 2) no mostró alteraciones en el trayecto de ese vaso, aunque sí se observó, por delante del mismo, en la vista lateral, la calcificación detectada en la cistografía y el urograma. Buena eliminación del riñón derecho, pero no se visualizó la excreción del contraste por el izquierdo.

Fue intervenido el 31-7-73, y se realizó una nefrectomía izquierda. Se extrajo lo que se creía que era una masa tumoral que pesó 150 gramos, peso tres veces superior a lo que suele pesar el riñón de un niño de 2 años de edad.⁸

Durante el período posoperatorio se presentaron serios trastornos, ya que en la primera semana, evolucionó con temperaturas muy elevadas, hasta 39° y 39,5°, y la curva febril fue de tipo séptico, en agujas.

A las 48 horas de operado aparecieron lesiones en la piel que sugerían sepsis por bacilo piocianico, la que no fue confirmada por el hemocultivo. En todo el hemiabdomen izquierdo, que era doloroso, se comprobó por palpación una crepitación ostensible, la que acompañada por las evidencias de sepsis que indicaban el hemograma y la fiebre, hicieron sospechar una infección por *Clostridium*. Fue tratado con dextrán, transfusiones de sangre, heparina y dosis elevadas de gentamicina, carbenicilina y ampicilina durante una semana, sin modificación del curso desfavorable.

Al décimo día del período posoperatorio, mediante una punción exploratoria en la parte superior de la herida quirúrgica, se comprobó que había pus, el que posteriormente fue drenado, y extraído unos 60 ml de líquido amarillo-verdoso,

de olor fecaloideo. El examen directo mostró unos bacilos grampositivos esporulados, de gran tamaño, y fue aislado, en el cultivo, un germen del grupo *Klebsiella aerobacter*.

Después de la evacuación del pus la evolución cambió radicalmente, comenzó a mejorar el niño, lo que permitió darle el alta a los pocos días. Posteriormente se ha continuado su atención en consulta externa; la última vez que fue atendido, había transcurrido un año de la intervención quirúrgica, y se encontraba en buen estado de salud.

Informe anatomopatológico

La pieza quirúrgica correspondía a un riñón cuyas dimensiones fueron de 13 × 7 × 2 cm, con una cápsula muy engrosada y fibrosa, que difícilmente se pudo separar de la superficie del mismo. El riñón mostraba sus caras muy irregulares, con algunos levantamientos de color amarillo; otras áreas se encontraban deprimidas y parecían corresponder a zonas cicatrizales. El corte del riñón, realizado de polo a polo y que seguía el borde externo, mostraba la pelvis y los cálices muy dilatados y con un contenido de aspecto purulento, no fétido y de un color blanquecino. En el centro de la pelvis dilatada había un cálculo muy friable constituido, al parecer, por calcio y restos necróticos. En el borde cortical se encontraron varias formaciones nodulares de color amarillo y de tamaño variable (figura 3).

En el hilio del riñón los vasos no mostraron alteraciones; tampoco se hallaron anomalías en el tamaño y forma de los uréteres. Se encontraron varios ganglios aumentados de volumen, y de consistencia firme.

El estudio histológico mostró que la mayor parte del parénquima renal estaba

constituido por células inflamatorias de tipo crónico, y extensas zonas de fibrosis. El aspecto que más llamaba la atención fue la presencia de grandes células, células gigantes de tipo espumoso, entremezcladas con otras más pequeñas, también de citoplasma espumoso, que formaban un anillo alrededor de una sustancia que por sus características tintoriales correspondía a calcio. En otras zonas estas células formaban grandes conglomerados, dándole a los cortes un aspecto granulomatoso (figura 1).

Las células espumosas se teñían fuertemente con el PAS y con el *luxol fast blue*.

Los ganglios regionales mostraron cambios inflamatorios, sin carácter de especificidad.

Las características señaladas permitieron concluir que se trataba de una pielonefritis crónica xantogranulomatosa.

COMENTARIOS

Con el nombre de pielonefritis xantogranulomatosa se describe una nefritis intersticial unilateral que destruye todo el riñón o parte del mismo; pueden permanecer las vías excretoras permeables^{8,9} o por el contrario obstruidas por cálculos o estenosis pieloureterales debidas al proceso inflamatorio.^{1,2,7,10,11} El cuadro clínico es el de una infección urinaria subaguda, acompañada a veces de dolor lumbar. Con frecuencia puede palparse un riñón aumentado de tamaño, lo que no es un hallazgo corriente en las infecciones urinarias, que en muchas ocasiones se manifiestan por alteraciones en el tracto urinario bajo, como disuria y polaquiria.³ Es común que los análisis complementarios prueben que hay una anemia hipocrómica discreta, acompañada de leucocitosis con neutrofilia.

Las orinas suelen ser ácidas, con albuminuria discreta y algunos hematíes y leucocitos; los urocultivos muestran los gérmenes que generalmente se hallan en las pielonefritis; se ha señalado el predominio de *Proteus vulgaris*.^{1,3,10,11} Se ha pensado en la posibilidad de que los tratamientos con antibióticos inhiban la flora bacteriana más susceptible, y permitan el desarrollo de la infección por *Proteus*, lo que es discutible.¹¹ Debe destacarse que en ocasiones todas las pesquisas bacteriológicas en orinas resultan infructuosas. No hay signos de insuficiencia renal, y son normales: la urea, creatinina y presión arterial. Casi nunca se visualiza el riñón enfermo en las radiografías,¹²⁻¹⁴ el que generalmente no muestra signos en la urografía descendente. Sin embargo, con relativa frecuencia las placas simples de abdomen muestran que existen cálculos, como ocurrió en nuestro caso. La nefroangiografía tampoco esclarece el diagnóstico.^{1,7}

Las lesiones renales de la pielonefritis xantogranulomatosa son muy particulares. La mayoría de las veces el riñón se encuentra aumentado de tamaño, aunque se han descrito formas atrofiadas.⁷ Al corte se hallan amplios trayectos fibrosos e inflamatorios. En el seno de esas lesiones se ven nódulos de color amarillo, de tamaño variable, desde sólo algunos milímetros hasta algunos centímetros de diámetro; el microscopio demuestra que están formados por grandes histiocitos cargados de lípidos, los que exhiben un núcleo pequeño y protoplasma claro, espumoso.

El infiltrado inflamatorio granulomatoso está compuesto de linfocitos, células plasmáticas, macrófagos, fibroblastos y restos celulares. En ocasiones esas áreas pueden cavitarse, y encontrarse repletas de material purulento, lo que constituye una verdadera pionefrosis.¹⁵ Otras veces



Figura 1. Urográfico descendente en el que se aprecia una sombra renal izquierda aumentada de tamaño, con ausencia de eliminación del contraste y sombra sospechosa de cálculo en el nivel de la tercera vértebra lumbar. Normalidad del riñón derecho.

son microabscesos, los que se encuentran entre las zonas lesionadas.

Los glomérulos y los túbulos están ahogados dentro de ese tejido, a la vez fibroso y xantogranulomatoso. Sus caracteres histológicos permiten distinguir esta forma especial de nefritis intersticial de la tuberculosis y del cáncer renal, entidades con las que a veces se ha confundido.⁹

Se han descrito formas difusas y formas localizadas.⁷ Los aspectos anatómicos se han clasificado¹⁰ en: a) nodular localizado, b) pionefrótico, c) como hidronefrosis infectada y d) seudotumoral; los



Figura 2. Cavografía inferior. Buena eliminación del contraste por el riñón derecho. Calcificación por delante del trayecto de la cava, la que es normal.

más frecuentes son el pionefrótico y el seudotumoral.

La patogenia de la entidad no ha sido determinada plenamente:¹¹ en primer lugar, sugiere la infección bacteriana con destrucción histica y liberación local de lípidos, lo que provocaría la respuesta histiocitaria; en segundo lugar un trastorno metabólico con reacción inflamatoria secundaria, y por último una combinación de esos factores con insuficiencia vascular y obstrucciones ureterales por cálculos o estenosis. *Brueziere* y *colaboradores*⁷ han hallado con frecuencia lesiones vasculares, arteriales y venosas, a las que atribuyen importante influencia en la

patogenia de la enfermedad. En uno de sus pacientes había una obliteración completa de varias arterias interlobares y arciformes, que eran responsables de infartos isquémicos. En general, señalan que las lesiones arteriales suelen ser más bien estenosantes que obliterantes, por lo que el caso mencionado es una excepción. En las venas describieron proliferación fibroblástica y tumefacción endotelial, a veces con obliteración de su luz; hallando esas lesiones se hallan en todos sus pacientes. A esos elementos etiológicos debe añadirse, según *Acosta Tieves* y *colaboradores*,⁶ la posibilidad de un mecanismo inmunológico o de una agresión por virus.

El diagnóstico clínico resulta prácticamente imposible,^{2,16} aunque *Brueziere* y *colaboradores*⁷ lo plantearon en uno de sus pacientes al observar la emisión en la orina de restos blancuzcos, parecidos

a pedazos de estopa. El diagnóstico de certeza, sin embargo, depende del examen anatómico e histológico de las piezas necrópsicas o quirúrgicas.

Un caso muy curioso es el publicado por *Kessler, Grünebaum* y *Lazebnik*,¹⁷ los que hallaron en el riñón de un niño musulmán de 7 años, además de las lesiones típicas de pielonefritis xantogranulomatosa, fragmentos de larvas y partículas calcificadas de parásitos, que aunque no fueron definitivamente identificadas como *Ascaris*, presumiblemente lo eran, pues el paciente padecía de una infestación masiva por *Ascaris lumbricoides*.

El tratamiento de la pielonefritis xantogranulomatosa siempre es quirúrgico, y la mayoría de los pacientes requieren una nefrectomía total.¹⁸ Sólo las formas nodulares localizadas son susceptibles de nefrectomías parciales.

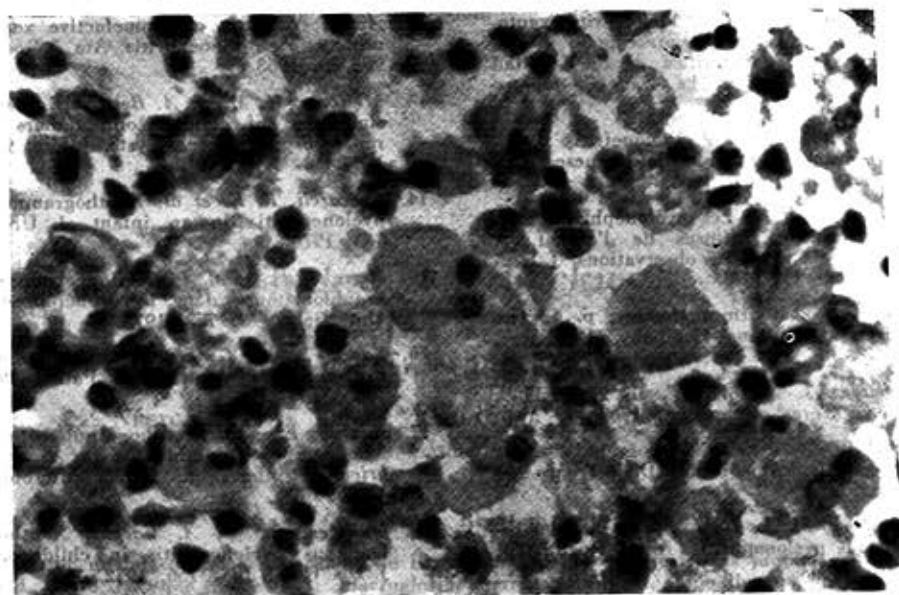


Figura 4. Vista macroscópica en la que se aprecian numerosas células espumosas e histocitos.

SUMMARY

Acosta Tíeles, N. et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis in a 2. year-old boy. Rev Cub Ped 47: 6, 1975.

A 2½-year-old boy with xanthogranulomatous pyelonephritis who had a favourable course after a left nephrectomy is presented.

RESUME

Acosta Tíeles, N. et al. Pyélo-néphrite xantogranulomatose chez un enfant de 2 années. Rev Cub Ped 47: 6, 1975.

A propos d'un cas de pyélo-néphrite xantogranulomatose chez un enfant âgé de deux ans et demi, qui a évolué favorablement après une néphrectomie gauche.

РЕЗЮМЕ

Акоста Тиелес Н., и др. Ксантогранулематозный нефрит у 2 летнего ребенка. Rev Cub Ped 47: 6, 1975.

Представляется случай ксантогранулематозной пиелонефрит у 2 летнего ребенка, который благоприятно реагировал после левой нефрэктомии.

BIBLIOGRAFIA

1. Lackner, H. et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis. J. Pediatr 75: 482, 1969.
2. Bartram, C., D. Jagelman. A case of xanthogranulomatous pyelonephritis. Br J Surg 59: 319, 1972.
3. Hopper, R. G. et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis. J Urol 88: 585, 1962.
4. Paramio Ruibal, A. et al. Pielonefritis xantogranulomatosa. Reporte de 10 casos. Rev Cub Med 5: 357, 1966.

5. *Gómez Areces, R. et al.* Pielonefritis xantogranulomatosa. Trabajo presentado en la Primera Jornada Científica de la Facultad de Ciencias Médicas, La Habana, febrero 22-25 de 1973.
6. *Acosta Tíeles, N. et al.* Pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de 12 meses. *Rev Cub Pediatr* 40: 61, 1968.
7. *Brueziere, J. et al.* Les pyélonéphrites xanthogranuloateuses diffuses de l'enfant. A propos de six nouvelles observations. *J Urol Nephrol* 80: 13, 1974.
8. *Stowens, D.* Pediatric pathology, p. 4. The Williams & Wilkins Company, Baltimore, 1959.
9. *Hamburger, J.* Nefrología, vol. 2, p. 1149. Ediciones Toray, Barcelona, 1967.
10. *Mitchel, R. E. et al.* Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am Pract Dig Treat* 10: 2150, 1959.
11. *Friedenberg, M. J., H. J. Spjut.* Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am J Roentgenol* 90: 97, 1963.
12. *Avnet, N. L. et al.* Tumefactive xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am J Roentgenol* 90: 89, 1963.
13. *Melicow, M. M., J. A. Becker.* Radiographic simulation of certain solid tumors of the renal corpus to renal cysts. *J Urol* 97: 592, 1967.
14. *Ceccareli, F. E. et al.* Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant. *J Urol* 104: 755, 1970.
15. *Hans, J. P. et al.* La pyélonéphrite xanthogranulomatose dans la pyonéphrose. *Acta Urol Belga* 40: 753, 1972.
16. *Saeed, S. M., G. Fine.* Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am J Clin Pathol* 39: 616, 1963.
17. *Kessler, E. et al.* Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood with *Ascaris lumbricoides* infestation. *Pathol Microbiol* 37: 402, 1971.
18. *Graivier, L., M. A. Vargas.* Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *Am J Dis Child* 123: 156, 1972.

Recibido el trabajo: Mayo 27, 1975.