

PIELONEFRITIS XANTOGRANULOMATOSA EN PEDIATRIA. PRESENTACION DE 1 CASO

Hospital Pediátrico Docente "Pedro Borrás Astorga"

Dr. Juan M. Díaz Rey*, Dr. Sergio Ortega Negrín**, Dr. Juan J. Ríos Rodríguez*** y Dr. Dónas Perón Rodríguez****

Se presenta 1 caso de pielonefritis xantogranulomatosa. Se revisa la literatura sobre esta entidad. Se informa que su patogenia permanece oscura, pero, en general, se acepta su asociación con la infección urinaria y últimamente se señala la posibilidad de un déficit inmunitario celular y de la quimiotaxis polimorfonuclear. Se señala que a medida que se acumulan casos pediátricos se observan algunas particularidades de este grupo etario, como una mayor frecuencia de la forma nodular con riñón funcionando y la menor frecuencia de la asociación con obstrucción y litiasis. Se expresa que los exámenes complementarios más útiles son el urograma excretor, el ecograma y la arteriografía; el tratamiento es quirúrgico, con curación, y se señala la posibilidad de cirugía conservadora en la forma nodular con el riñón funcionando.

INTRODUCCION

Esta enfermedad fue descrita por primera vez por Schlagenhanfer en 1916.¹⁻⁵ Osterlind, en 1944, propone el nombre de pielonefritis xantogranulomatosa.^{2,4,5} y a partir de entonces es el nombre más usado para esta enfermedad que recibía distintas denominaciones. Fue considerada exclusiva del adulto hasta el año 1963, en que se notificó el pri-

* Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor de Pediatría.

** Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor de Pediatría.

*** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente de Anatomía Patológica.

**** Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor de Cirugía.

mer caso en Pediatría,⁶ cuando había ya 35 adultos notificados.⁷ Los casos de este último grupo son mayores de 20 años y con máxima frecuencia en la cuarta y quinta décadas.^{2,7,8} Se considera aún una enfermedad renal rara, más infrecuente todavía en edad pediátrica.⁹ En Cuba, los primeros informes en adultos pertenecen a *Paramio et al.*² y *Gómez Areces et al.*⁵ El primer caso pediátrico cubano, un niño de sólo 1 año de edad, fue notificado por *Acosta Tíeles* en 1968 y es probablemente, el más pequeño conocido.³

Patogenia

Aún no está plenamente aclarada la etiopatogenia de esta enfermedad. Se han emitido varias opiniones; de las más aceptadas se citan, primeramente, las que la relacionan con infección urinaria a distintos gérmenes, a veces relacionados con factores obstructivos (cálculos, estenosis) y que conducen a la destrucción hística, a la liberación de lípidos y a la respuesta histiocitaria; otras teorías la relacionan con un trastorno metabólico de los lípidos, asociado con una infiltración inflamatoria; se suponen, además trastornos de la irrigación sanguínea y linfática.^{2,5,7} Más recientemente se ha considerado un mecanismo inmunitario con una deficiente respuesta celular transitoria, además de la depresión de la quimiotaxis polimorfonuclear, sobre la base del estudio de una paciente pediátrica y de adultos inmunosuprimidos por trasplante o carcinoma renales.¹⁰

Anatomía Patología

Riñón tumoral, nodular o difuso; color amarillo pálido y consistencia elástica; puede invadir la cápsula y los tejidos vecinos. Al corte presenta trayectos fibrosos e inflamatorios con nódulos amarillos desde unos milímetros hasta centímetros de diámetro. En la histología se observa un infiltrado inflamatorio granulomatoso con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y fibroblastos; grandes histiocitos cargados de lípidos, con núcleo pequeño y citoplasma claro, espumoso; puede cavitarse y contener material purulento.^{2,3,5,7}

Cuadro Clínico

En el adulto, en general, se describe un cuadro clínico dado por fiebre prolongada, toma del estado general (anorexia, pérdida de peso y astenia), dolor en el ángulo costovertebral y el flanco, distensión abdominal, hepatomega-

lia, anemia hipocrónica y a veces se palpa un tumor abdominal. Generalmente es una mujer de mediana edad con antecedentes de infección urinaria recurrente en la que se evidencia un riñón excluido con un tumor difuso, con obstrucción y litiasis.^{1,2,7,8}

El niño comparte ese cuadro clínico^{3,5} pero a medida que se fueron informando más casos pediátricos se señalaron particularidades pediátricas,^{4,6,10} basadas sobre todo en una mayor incidencia de la forma nodular, con la toma de un solo polo renal y con un riñón funcionando, sin obstrucción ni litiasis. *Roussel et al.*,⁶ recopilaron 54 casos notificados desde 1963 hasta 1980, donde 18 casos pertenecen a la forma localizada y dan fundamento a este hecho.

Diagnóstico

Del análisis de los casos notificados se concluye lo difícil del diagnóstico clínico de certeza, el cual se realiza por las piezas necrópsicas o quirúrgicas.^{1,5-8} En los casos con el cuadro clínico descrito se presentan 2 posibilidades: la de un riñón excluido con la toma difusa, y la de forma nodular con riñón funcionando. En ambos se plantea el diagnóstico diferencial con otros procesos renales: tumor de Wilms, abscesos, hidronefrosis, quistes, tuberculosis y actinomicosis.

De los exámenes complementarios que están indicados en estos casos, se han señalado como más útiles: el urograma excretor, el ecograma y la arteriografía que delimita un tumor avascular sin neoformación.

Tratamiento

Es siempre quirúrgico. Se ha señalado la frecuencia con que éste ha sido precedido de radiación y quimioterapia,⁶ y se llama la atención de que en la forma nodular de un solo polo con riñón funcionando, puede realizarse una cirugía conservativa.^{4,6}

Presentación del caso

Historia clínica número 739004, paciente G.E.M., de la raza mestiza, del sexo masculino, a la edad de 2 años y 10 meses, y con aparente estado de buena salud (sólo asma ligera), comienza un cuadro de fiebre, que asciende hasta 39 °C, acompañado de manifestaciones respiratorias, dadas por tos con expectoración blanquecina. Por no mejorar este cuadro con el tratamiento utilizado que incluye

cloranfenicol parenteral, y por toma del estado general con astenia, anorexia y pérdida de aproximadamente 4 kg de peso, con instalación de una anemia de 8,5 g % de hemoglobina, ingresa en nuestro hospital. Al realizarle el examen físico llama la atención la toma del estado general, con gran astenia o postración; aparte de este hecho sólo pudo precisarse un hígado que rebasa 3 cm el RCD, el reborde costal derecho, liso, de consistencia normal, y ligera distensión abdominal con sensibilidad dolorosa en el hipocondrio y el flanco derechos.

Exámenes complementarios. Leucograma con 19 000 leucocitos y 77 segmentados, critrosedimentación: 142 mm, sedimento urinario con ligera leucocituria y cilindros hialinos y granulados, 3 urocultivos negativos, medulocultivo y 2 hemocultivos en acmé febril negativos, medulograma con hiperplasia y desviación izquierda del sistema granulopoyético y ligero aumento de células plasmáticas. Ultrasonido abdominal: riñón derecho aumentado de tamaño que presenta una nodulación en su cara anterior, tercio medio que mide 53 por 32 mm con ligera dilatación de los cálices. Urograma descendente: aumento de volumen en el riñón derecho con signos de compresión y distorsión del grupo calicinal inferior y pelvis (figura 1); el uréter ligeramente desplazado hacia adentro. Aortografía: desplazamiento de las arterias con zona avascular en la región central e inferior del riñón derecho (figuras 2 y 3). Estudio citológico de orina: células de aspecto histiocítico de gran volumen y alteraciones de atipicidad nuclear.

Evolución. Mientras se estudiaba el caso se ensayó un tratamiento con transfusión sanguínea y antibióticos (gentamicina seguida de fosfocina), llamó la atención que la fiebre desaparece en lisis, termina así una curva febril de 2 meses de evolución, con una recuperación simultánea de su estado general: desaparecieron la astenia y la anorexia con aumento de 1 kg de peso, lo que permitió la intervención quirúrgica en mejores condiciones.

Cirugía. Diagnóstico preoperatorio: tumor renal derecho. Operación: laparotomía, riñón derecho tumoral, no quístico; se realiza nefrectomía y biopsia ganglionar.

Anatomía patológica. La cápsula renal se desprende con facilidad, pero arrastrando fragmentos de la superficie que en el polo inferior presenta zonas de retracción de color amarillo. Al realizar el corte se observaron lesiones corticomedulares prominentes, de aspecto necrótico y color amarillento, que interesan el 50 % de la pieza (figura 4).

Figura 1. Urograma descendente: aumento del volumen de sombra en el riñón derecho. Distorsión y signos de compresión del grupo calicinal inferior y medio.



Figura 2. Fase arterial de aortografía: desplazamiento y elongación de los vasos correspondientes a la arteria polar inferior con zona avascular hacia la región central e inferior del riñón derecho.

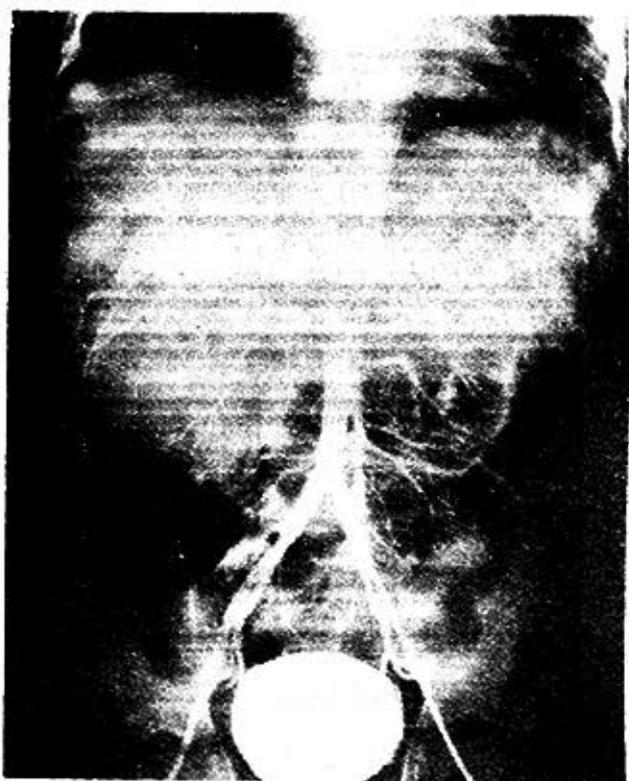




Figura 3. Fase nefrográfica de aortografía: zona avascular en la mitad inferior y extrema del riñón derecho compatible con el proceso expansivo.

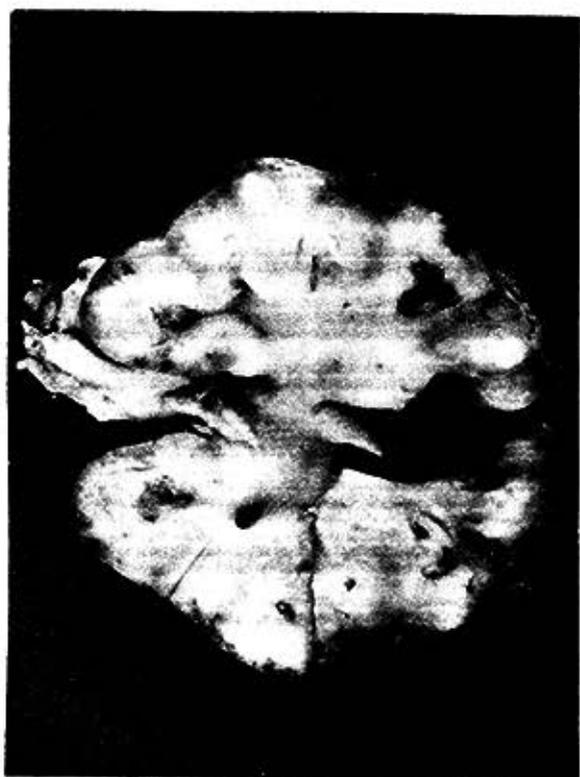


Figura 4. Pieza procedente de nefrectomía donde se aprecia, en la superficie, zona de destrucción del parénquima de aspecto supurativo subagudo. La lesión del tejido renal abarca aproximadamente el 50 % del órgano y la apaciencia que ofrece es pseudotumoral.



Figura 5. Micro. Vista panorámica. Tejido renal con infiltrado masivo de células de estirpe histiocitaria cargadas de grasa en su mayoría. Destrucción parenquimatosa por el proceso inflamatorio. Su carácter es evidentemente xantogranulomatoso.

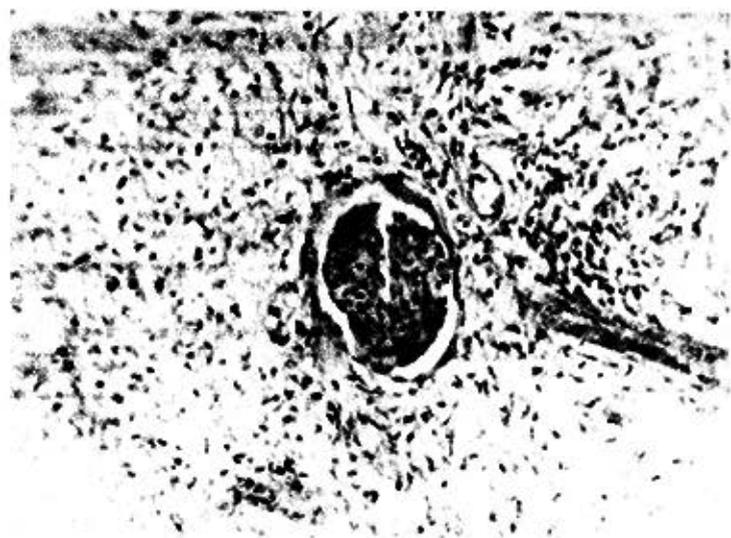


Figura 6. Micro. Vista a mayor aumento. Se observa un glomérulo viable en el centro, rodeado de un infiltrado histiocitario denso que da el aspecto xantogranulomatoso de la entidad.

Histología: lesiones que interesan la totalidad del riñón, infartos isquémicos y destrucción de pirámides, con abscedación y presencia de infiltración histiocitaria y mononuclear densointersticial (figuras 5 y 6).

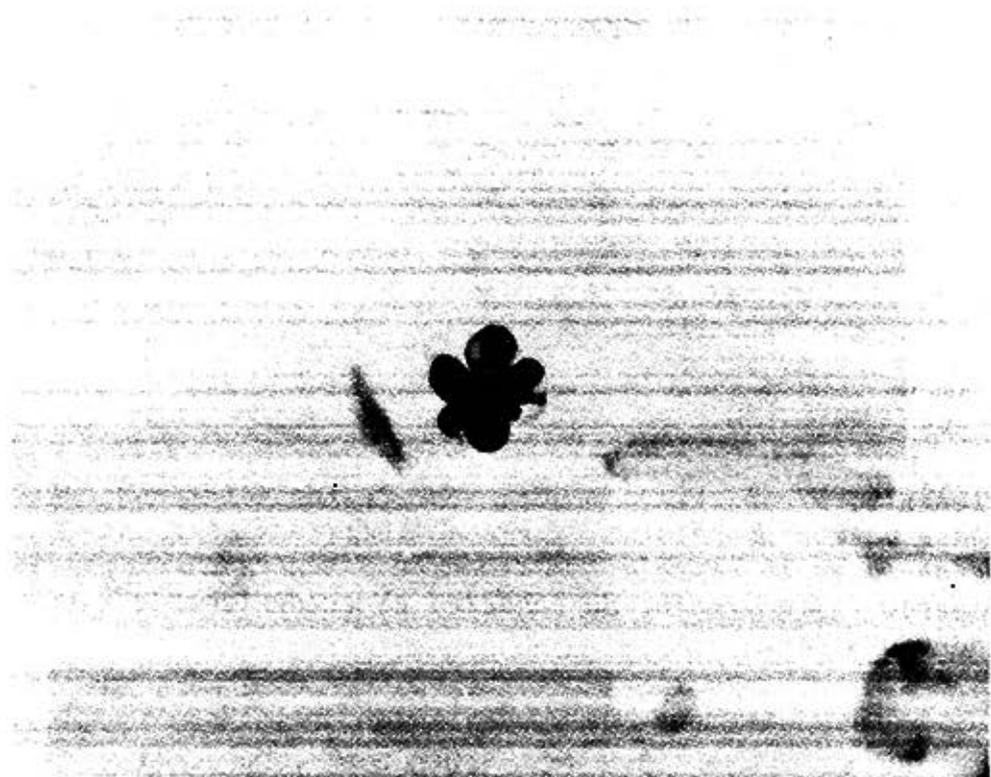


Figura 7. Estudio citológico. Extendido de orina realizado previo a la intervención quirúrgica donde se observan con el mayor aumento, grupos de células epiteliales hiper cromáticas de aspecto pseudotomoral y abundantes cilindros granulados. Este cuadro citológico sugiere un proceso destructivo renal con reacción atípica del epitelio tubular en el curso de la pielonefritis xantogranulomatosa.

DISCUSION

Se presenta un caso de una entidad que, acorde con la información internacional, también es rara en nuestro medio, donde se han notificado 2 grupos de casos de adultos,^{2,3,5} y sólo 2 casos anteriores a éste en Pediatría,^{3,5} que sería el tercer caso de una entidad ya conocida desde el año 1916. La patogenia no está aclarada, pero, en general, en los casos notificados, hay una alta incidencia de infección urinaria asociada,^{1-8,10} lo cual no se cumplió en este caso,

pero sí llamó la atención la gran mejoría experimentada por el enfermo lo que coincide con la antibioticoterapia y antes, con la nefrectomía. Otros aspectos señalados en la bibliografía, referentes a la forma nodular, con conservación de la función del riñón afectado,^{4,6,10} así como la ausencia de obstrucción y litiasis,^{6,10} son más frecuentes en el niño, y se correspondieron con las características de este caso, en el cual los exámenes complementarios más útiles resultaron ser: el urograma descendente, el ecograma y la arteriografía, como se refiere también en la bibliografía.^{4,6} En este caso se realizaron citologías urinarias a sugerencia del doctor Juan J. Ríos, investigación que fue de gran utilidad, y que no se ha encontrado en la bibliografía revisada, por lo que será motivo de una comunicación por dicho patólogo (figura 7). Se acepta generalmente la dificultad del diagnóstico clínico de este proceso, cuya certeza se realiza por las piezas necrópsicas o quirúrgicas,⁵ y es así en nuestro caso. Por último se ha llamado la atención sobre la posibilidad de una cirugía conservadora en la forma nodular,⁶ lo que no fue posible en este caso.

Agradecimientos

A los doctores Jorge García y Arnaldo Pereira González jefes de los departamentos de Radiología de los hospitales pediátricos Centro Habana y "Pedro Borrás", respectivamente, por su interés en el estudio de este caso.

SUMMARY

Díaz Rey, J. et al.: *Xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatrics. Presentation of a case.*

A case of xanthogranulomatous pyelonephritis is presented. The literature on this entity is reviewed. It is reported that its etiopathogeny is still unknown, but, in general, its association with urinary infection is accepted, and, recently, possibility of a deficit of cell immunity and polymorphonuclear chemotaxis is pointed out. As pediatric cases increase, some particularities of this age group are observed, such as higher frequency of nodular form with functioning kidney and lower frequency of association with obstruction and lithiasis. Excretory urogram, echogram and arteriography are the most useful complementary examinations. This entity requires surgical treatment and possibility of conservative surgery in the nodular form with functioning kidney is pointed out.

RÉSUMÉ

Díaz Rey, J. et al.: *Pyélonéphrite xantogranulomateuse chez l'enfant. A propos d'un cas.*

On présente un cas de pyélonéphrite xantogranulomateuse et on fait une revue de la littérature concernant cette entité. Il est constaté que son étiopathogénèse n'est pas encore bien élucidée, mais qu'en général l'on accepte son association avec l'infection urinaire et, récemment, on signale la possibilité de l'existence d'un déficit immunitaire cellulaire et d'une chimiotaxie polymorphonucléaire. A mesure que l'on accumule des cas pédiatriques, il est observé quelques particularités de ce groupe d'âge, dont une plus haute fréquence de la forme nodulaire avec rein en fonctionnement et une fréquence plus faible de l'association avec l'obstruction et la lithiase. Les examens complémentaires les plus utiles sont l'urogramme excréteur, l'échographie et l'artériographie. Le traitement est chirurgical, avec guérison du malade. Il est signalé la possibilité d'une chirurgie conservatrice dans la forme nodulaire de la maladie avec rein en fonctionnement.

BIBLIOGRAFIA

1. Hooper, R. et al.: Xanthogranulomatous pielonephritis. *J Urol* 88: 585, May, 1962.
2. Paramó Ruibal, A. et al.: Pielonefritis xantogranulomatosa. Reporte de 10 casos. *Rev Cubana Med* 5: 357, 1966.
3. Acosta Tíeles, N. et al.: Pielonefritis xantogranulomatosa. Observación en un niño de 12 meses. *Rev Cubana Pediatr* 40: 61, 1968.
4. Lackner, H. et al.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *J Pediatr* 75: 482, 1969.
5. Acosta Tíeles, N. et al.: Pielonefritis xantogranulomatosa en un niño de 2 años de edad. *Rev Cubana Pediatr* 47: 679, 1975.
6. Reussel, B. et al.: Forme localisée de la Phélonéphrite xantogranulomateuse chez l'enfant. A propos d'un cas. *Helv Paediatr Acta* 36: 457, 1981.
7. Saeed, S.; G. Fine: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *Am J Clin Pathol* 39: 616, 1963.
8. Ceccarelli, F. E. et al.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis in an infant. *J Urol* 104: 755, 1970.

9. Cruz Hernández, M.; C. Pérez Prado: Infección urinaria. Tratado de Pediatría. 5ta ed. Vol. 2, Barcelona Ed. Espaxs, Publicaciones Médicas, 1983. P. 1250.
10. Klugo, R. C. et al.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis in children. J Urol 117: 350, 1977.

Recibido: 13 de noviembre de 1986. Aprobado: 2 de diciembre de 1986.

Dr. Juan M. Díaz. Hospital Infantil "Pedro Borrás Astorga".
Calle G entre 27 y 29, municipio Plaza de la Revolución,
Ciudad de La Habana, Cuba.