

Masa abdominal: pielonefritis xantogranulomatosa, un caso inusual en pediatría

Abdominal mass: an unusual case of xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatrics

ANA MILENA BRAVO-MUÑOZ¹, JAIME MANUEL RESTREPO-RESTREPO², MYRIAM LILI CEBALLOS-POSADA³
Forma de citar: Bravo-Muñoz AM, Restrepo-Restrepo JM, Ceballos-Posada ML. Masa abdominal: pielonefritis xantogranulomatosa, un caso inusual en pediatría. Rev CES Med 2012; 26(1):99-105

RESUMEN

La pielonefritis xantogranulomatosa es una forma grave y atípica de infección crónica del parénquima renal, frecuentemente subdiagnosticada, de presentación rara en la edad pediátrica. Los factores que comúnmente están asociados en el desarrollo de la enfermedad son la obstrucción y las infecciones del tracto urinario. La presentación clínica es inespecífica y variable, ocasionalmente puede semejar una masa de características tumorales. de otro lado requiere descartar abscesos y tuberculosis renal por lo que se constituye en un reto diagnóstico y terapéutico. La presentación unilateral es la más frecuente, mientras que la bilateral, extremadamente rara. Por lo general la nefrectomía es el manejo de elección, con un excelente pronóstico si se realiza prontamente. Sin embargo, el manejo de la entidad es difícil, debido al riesgo de disfunción renal permanente. En este trabajo se hace el reporte de un niño de tres años de edad con diagnóstico de pielonefritis

1 Residente III año de la especialización en pediatría. Universidad CES. Medellín, Colombia. milebravo25@yahoo.com

2 Nefrólogo pediatra, Fundación Clínica Valle de Lili, Cali, Colombia

3 Médica uróloga, Fundación Clínica Valle de Lili, Cali, Colombia

Recibido en: febrero 27 de 2012. Revisado en: mayo de 2012. Aceptado en junio 15 de 2012

xantogranulomatosa, infección urinaria y urolitiasis. El diagnóstico fue hecho por patología en el período posoperatorio. Se hace referencia a las consideraciones clínicas, imaginológicas y quirúrgicas del caso, enfatizando en la población pediátrica, en la cual se encuentran muy pocos casos reportados en la literatura.

PALABRAS CLAVES

*Pielonefritis
Xantogranulomatosa
Urolitiasis
Reporte de caso*

ABSTRACT

Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGPN) is a severe form of chronic and atypical renal parenchyma infection, often underdiagnosed, and rare presentation in childhood. Factors that are often associated in the development of XGPN are genitourinary tract obstruction and urinary tract infections. Clinical presentation is nonspecific and variable, we must rule out a tumor disease, and be aware of renal abscess or renal TBC. The form is predominantly unilateral and bilateral is extremely rare. Usually nephrectomy is the choice management in unilateral XGPN, with an excellent prognosis if done promptly. However, XGPN management is difficult because of the risk of permanent renal dysfunction. We present a case of a 3 year old boy with a diagnosis of xanthogranulomatous pyelonephritis, urinary tract infection and urolithiasis. Diagnosis was made by pathology in the postoperative period. We will refer to clinical, surgical and imaging considerations, of this case, of particular interest in the pediatric population, in which there are very few cases reported in the literature.

KEY WORDS

*Pyelonephritis
Xanthogranulomatous
Urolithiasis
Case report*

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de sexo masculino, de 36 meses de edad, con antecedente de un primer episodio de infección urinaria a los 32 meses de edad, cuando se le encontró como hallazgo ecográfico, cálculos renales, por lo que es remitido al servicio de nefrología pediátrica de nuestra institución. Allí ingresa con marcada irritabilidad, pérdida del apetito y dolor abdominal no especificado continuo; no se reportaron otros síntomas urinarios ni historia de fiebre reciente.

Al examen físico se encuentra un niño en regulares condiciones generales, febril, con bajo peso, hipertenso y palidez marcada; a la palpación abdominal se evidencia masa en flanco izquierdo. En los estudios de laboratorio se encontró anemia ferropénica severa, leucocitosis, trombocitosis, proteína C reactiva elevada, urocultivo positivo para *Proteus mirabilis* y relación normal de Ca/Cr en orina. Con estos hallazgos se inició tratamiento antibiótico y estudios imaginológicos.

La ecografía renal mostró "imágenes ecogénicas hacia la región superior de las pirámides renales izquierdas, sugestivas de necrosis papilar, dilatación del sistema pielocalicial y la pelvis renal, condicionadas por imagen ecogénica localizada en la unión pieloureteral izquierda. Adicionalmente había orina particulada en la pelvis renal, compatible con detritus, líquido perirrenal y cambios inflamatorios adyacentes, sugiriendo pielonefritis. Finalmente, acentuación de la diferenciación entre la región cortical y las pirámides renales en el riñón derecho".

Con este hallazgo se realizó gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA), en la cual se observó exclusión funcional del riñón izquierdo y sin proceso inflamatorio agudo o crónico en el riñón derecho (Fig. 1), por lo que se realizó una angioresonancia renal, la cual reportó:

"Nefromegalia izquierda secundaria a hidronefrosis por proceso obstructivo severo a nivel pieloureteral, con realce anormal del urotelio en este nivel y en el resto del sistema colector izquierdo, cambios de aspecto inflamatorio difusos en todo el parénquima renal y en las paredes de los sistemas colectores izquierdos con defectos de llenamiento que pudieran corresponder a cálculos o detritus en su interior. Hay importante restricción a la difusión del líquido intrarrenal, lo que pudiera estar en relación a contenido inflamatorio (pus), múltiples adenopatías retroperitoneales, arterias renales normales" (Figuras. 2 y 3).

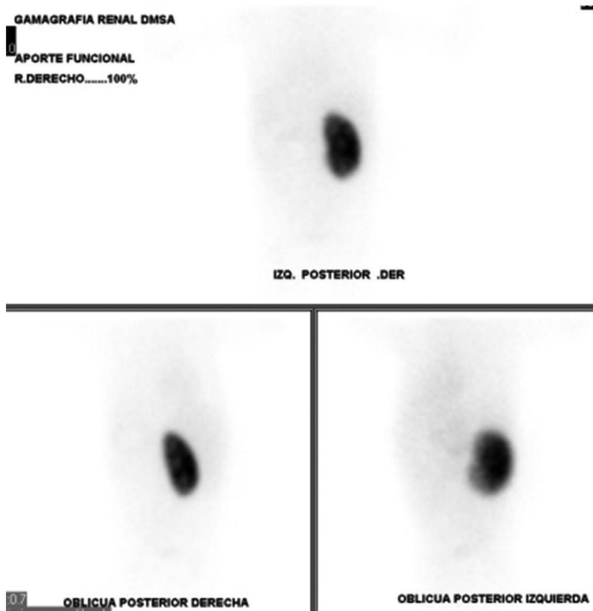


Figura 1. Gammagrafía DMSA. Se observa exclusión funcional del riñón izquierdo

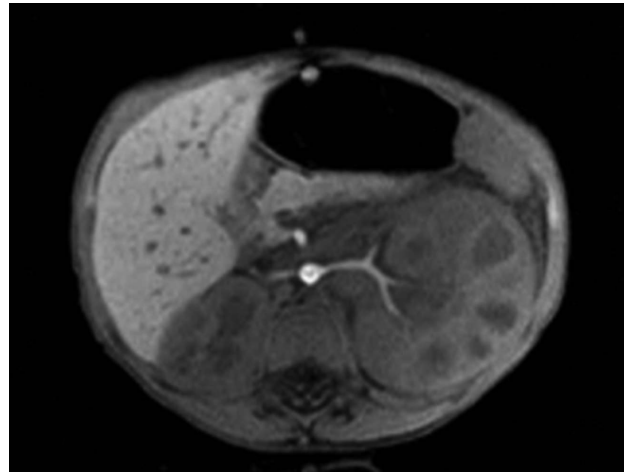


Figura 2. Angioresonancia renal. Corte axial. Nefromegalia izquierda, dilatación de los cálices renales, vasos renales normales

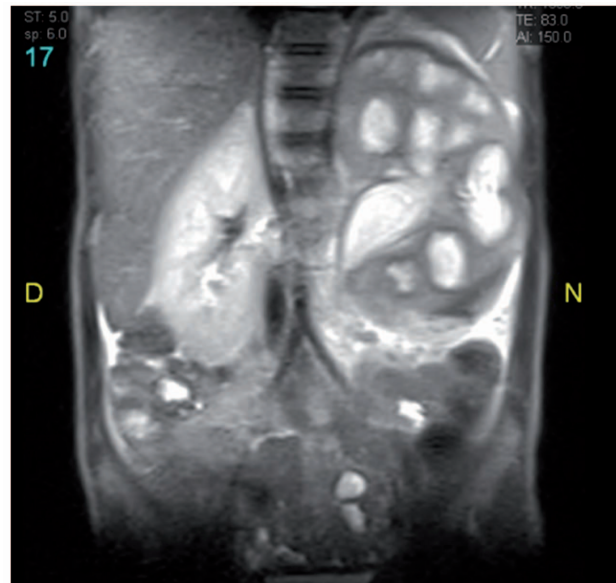


Figura 3. Angioresonancia renal, corte coronal. Nefromegalia izquierda, obstrucción pieloureteral izquierda severa, arterias renales normales

Con los estudios imaginológicos se decide realizar nefrectomía izquierda abierta por lumbotomía, con los siguientes hallazgos intraoperatorios:

"Riñón izquierdo aumentado de tamaño, con severa reacción inflamatoria periférica que determina adherencias a los órganos vecinos y al peritoneo. Pus amarilla espesa procedente del riñón y del uréter que se encuentra engrosado y dilatado hasta el cruce con los vasos ilíacos; al cortarlo sale pus en abundante cantidad. Con cultivos de este líquido positivos para *proteus mirabilis*".

El reporte de anatomopatología de riñón izquierdo reportó:

"Parénquima renal extensamente comprometido por un proceso inflamatorio mixto de predominio agudo, con fibrosis del parénquima, esclerosis y atrofia glomerular que se extiende hasta la cápsula y el tejido adiposo adyacentes. Las áreas medulares muestran atrofia, necrosis del epitelio tubular e infiltrado inflamatorio mixto denso, además zonas con histiocitos espumosos mezclados con el infiltrado inflamatorio, sin encontrar granulomas ni presencia de microorganismos".

La evolución posquirúrgica del paciente es favorable y hasta el momento el niño se encuentra en buenas condiciones.

DISCUSIÓN

La primera descripción de las características macroscópicas de la pielonefritis xantogranulomatosa (PNXG) fue hecha por Schlagenhauser, en 1916. En 1935, Oberling introduce el término de "pielonefritis xantogranulomatosa". Y es hasta 1978 cuando Malek y Elder realizaron la clasificación de la enfermedad basados en la extensión del compromiso renal (1-4).

La PNXG es una forma grave y atípica de infección crónica del parénquima renal, de la cual hay descritos en la literatura, hasta el 2011, aproximadamente 265 casos en niños, afectando predominantemente a los menores de 8 años (5-7). Se ha descrito una incidencia entre 0,6 % al 1 % alrededor de todo el mundo, en la población general (8).

La enfermedad se caracteriza por destrucción difusa del parénquima renal, el cual es sustituido por tejido granulomatoso difuso, determinado por la presencia de macrófagos cargados de lípidos (xantomas) (9). Casi que invariablemente (83-90%) corresponden a la forma unilateral y multifocal; evidenciando compromiso importante de la función renal. En menor proporción el compromiso es focal (10-17%) (10).

En relación a lo anterior es importante resaltar que algunas series reportan mayor incidencia en el riñón izquierdo. En la literatura han sido reportados pocos casos de compromiso bilateral difuso, en niños, al igual que la forma focal (11).

La patogénesis de la inflamación xantogranulomatosa aun es incierta y probablemente de carácter multifactorial. Sin embargo, la combinación de obstrucción del tracto urinario -generalmente causada por la presencia de cálculos (83 %), e infección, especialmente por gérmenes Gram negativos, son dos de los factores asociados con mayor consistencia que predisponen al desarrollo de PNXG (10,12). En Brasil, Korkes y col, describieron en un estudio retrospectivo de 41 casos de PNXG diagnosticados histológicamente, la presencia de cálculos en todos los casos y de éstos entre el 34,1 % al 50 %, correspondieron a cálculos coraliformes (12).

Clínicamente, a diferencia de los adultos, los síntomas en los niños son inespecíficos como malestar, pérdida de peso, desnutrición, falla en la ganancia pondo-estatural, fiebre de origen

desconocido, dolor abdominal y masa renal. Relacionado con esto es importante tener en cuenta que la PNXXG puede ser subdiagnosticada cuando se estudian enfermedades más comunes que afectan de manera focal o difusa el riñón, tales como: neoplasias renales, abscesos y tuberculosis (13).

El curso de la enfermedad es generalmente de inicio subagudo y crónico: 20 % de los pacientes son sintomáticos menos de un mes, 38 % por 1 a 6 meses y 42 % por más de seis meses previos al diagnóstico y al tratamiento(14).

Entre los hallazgos de laboratorio comúnmente se encuentra anemia (81,8 %), leucocitosis (63,6 %), eritrosedimentación elevada, hematuria y hallazgo de gérmenes en orina como: *Proteus mirabilis* (59-95 %) y *Escherichia coli* (50-75 %) *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas* y *Klebsiella*, y hasta en un 33 % de los casos hay infección polimicrobiana (15).

Imagenológicamente, esta entidad puede ser sospechada pero no confirmada. La ultrasonografía renal es útil en cuanto ayuda a determinar el tamaño y la localización de la masa renal. Las áreas hipoeoecóicas determinan los cálices distendidos. Sin embargo, en estos casos, el estudio tomográfico es la herramienta radiológica más adecuada y más sensible, ya que permite evaluar tanto la lesión primaria, como las estructuras adyacentes, y planear el manejo operatorio en los casos complejos de PNXXG (16).

Entre los hallazgos tomográficos típicos se encuentran: compromiso unilateral renal con aumento en el tamaño, cálices renales dilatados, obstrucción renal o presencia de cálculos ureterales superiores. Además, sirve para valorar la extensión extrarenal: cambios inflamatorios en la grasa perinéfrica y edema de la fascia pararenal y formación de abscesos. Un hallazgo clásico descrito como "pata de oso", representa áreas hipodensas, correspondientes a los cálices renales dilatados y áreas con mayor realce que

corresponden a abscesos del parénquima renal (16,17) ver figura 3.

Entre las herramientas diagnósticas está la gammagrafía renal con DMSA que permite definir de manera exacta la función residual del riñón afectado. En algunos casos se ha utilizado la angiografía selectiva para distinguir entre PNXXG de adenocarcinoma, previamente a la biopsia. En los últimos años se prefiere la realización de la resonancia nuclear magnética, la cual es libre de radiación ionizante, es más sensible en detectar grasa y diferencias entre PNXXG (especialmente forma focal) de una masa renal maligna, ofreciendo múltiples ventajas sobre otros estudios (18).

Por todo lo anterior, hay que tener en cuenta que no hay hallazgos imaginológicos patognómicos, y, ante la multitud de posibles hallazgos, sumados a un escenario clínico apropiado que sugieran el diagnóstico, solamente se puede confirmar con el hallazgo histopatológico (18).

El tratamiento de PNXXG difiere según la extensión del compromiso renal, siendo el manejo quirúrgico la piedra angular del tratamiento. Sin despreciar que no siempre es un procedimiento sencillo, la nefrectomía total continúa siendo el tratamiento de elección en el caso de la forma difusa; mientras en la forma bilateral se debe considerar la nefrectomía parcial en la medida de lo posible (19).

En un estudio retrospectivo en niños con diagnóstico histopatológico de PNXXG, Hussein y cols. observaron que la exploración paramediastinal transperitoneal era, probablemente, de elección en niños, dado su fácil acceso y baja tasa de complicaciones (19).

De otro lado, se considera esencial como parte del manejo, el uso de antibióticos durante el periodo pre, intra y posoperatorio para evitar el compromiso sistémico (sepsis) (20,21). Aunque hay reportes de casos de uso de antibióticos

como primera línea de manejo en el caso de PNxG focal sin reporte de recurrencia (14), es muy difícil identificar los casos en los cuales el manejo conservador se puede intentar sin suponer un riesgo para el paciente (21).

El pronóstico de los pacientes con PNxG adecuadamente tratados es muy bueno y aunque se han descrito algunas complicaciones como sangrado, infección y fistulas cutáneas posoperatorias, estas son muy raras. A largo plazo se ha observado un mayor riesgo de hipertensión arterial y bacteriuria persistente, por lo cual se justifica un seguimiento periódico (21).

CONCLUSIÓN

Por tratarse de una enfermedad atípica con una evolución catastrófica en la población pediátrica, la pielonefritis xantogranulomatosa debe tenerse entre las posibilidades diagnósticas al estudiar un paciente en el escenario clínico de una masa abdominal asociada a síntomas inespecíficos, sumado a múltiples hallazgos imagenológicos que, aunque inespecíficos, permiten hacer una adecuada aproximación diagnóstica y por lo tanto un plan terapéutico adecuado. En este caso, y tal como lo describe la literatura, la nefrectomía total fue la medida adoptada, dada la extensión del compromiso renal, tanto anatómico como funcional. Como consecuencia un riñón único funcional se convierte en nuestro principal objetivo de control y seguimiento.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno

REFERENCIAS

1. Shah K, Parikh M, Pal B, Modi P. Bilateral Focal xanthogranulomatous pyelonephritis. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21(3): 207– 208
2. Karadeniz C, Oguz A, Ataoglu O. Primary renal lymphoma and xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *J Nephrol* 2002; 15(5): 597- 600.
3. Suzer O, Baltaci S, Kuzu I. Bilateral xanthogranulomatous pyelonephritis in a child. *Br J Urol* 1996; 78:950 – 951.
4. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a critical analysis of 26 cases of the literature. *J Urol* 1978; 119(5):589-593.
5. Hyla-Klekot L, Paradysz A, Kucharska G, Lipka K, Zajęcki W. Successfully treated bilateral xanthogranulomatous pyelonephritis in a child [Letter to the editors] *Pediatr Nephrol* 2008 23:1895–1896.
6. Rao AG, Eberts PT. Xanthogranulomatous pyelonephritis: an uncommon pediatric renal mass [Letter to the editors] *Pediatr Radiol* 2011; 41:671–672.
7. Chalmers D, Marietti S, Kim C. Xanthogranulomatous pyelonephritis in an Adolescent *Urology* 2010; 76 (6): 1472-1474.
8. Siddappa S, Ramprasad K, MuddeGowda MK. Xanthogranulomatous pyelonephritis: A retrospective review of 16 cases. *Korean J Urol* 2011;52:421-424.
9. Gupta S, Araya CE, Dharnidharka VR. Xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatric patients: Case report and review of literature. *J Pediatr Urol* 2010; 6: 355-358.
10. Gupta G, Singh R, Kotasthane DS, Kotasthane VD, Kumar S. Xanthogranulomatous Pye-

lonephritis in a male child with renal vein thrombus extending into the inferior vena cava: a case report. *BMC Pediatr* 2010;10:47.

11. Quinn FMJ, Dick AC, Corbally MT, McDermott MB, Guiney EJ. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *Arch Dis Child* 1999; 81:483–486.
12. Korkeas F, Favoretto RL, Bróglia M, Silva CA, Castro MG, Perez MD. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical experience with 41 cases. *Urology* 2008; 71: 178–180.
13. Mongha R, Dutta A, Vijay M, Chatterjee U, Chakraborty SC. Xanthogranulomatous pyelonephritis in a horse-shoe kidney. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2010;21(3): 515-517.
14. Brown PS, Dodson M, Weinrub PS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: report of nonsurgical management of a case and review of the literature. *Clin Infect Dis* 1996; 22:308-314.
15. Afgan F, Mumtaz S, Ather MH. Preoperative diagnosis of xanthogranulomatous Pyelonephritis. *Urol J.* 2007;4:169-173.
16. Rajesh A, Jakanani G, Mayer N, Mulcahy K. Computed Tomographic findings in xantho-

granulomatous pyelonephritis. *J Clin Imaging Sci* 2011; 1(2):1-6.

17. Loffroy R, Guiu B, Watfa J, Michel F, Cercueil JP, Krausé D. Xanthogranulomatous pyelonephritis in adults: clinical and radiological findings in diffuse and focal forms. *Clin Radiol* 2007; 62(9): 884 – 890.
18. Goyal A, Gadodia A, Sharma R. Xanthogranulomatous pyelonephritis: an uncommon pediatric renal mass [Letter to the editors] *Pediatr Radiol* 2010;40:1962–1963.
19. Hussein N, Osman Y, Sarhan O, el-Diasty T, Dawaba M. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Pediatric Patients: Effect of surgical approach. *Urology* 2009; 73:1247–1250.
20. Duarte L, De Moraes M, De Carvalho M, Bezerra G, De Francesco E. Emphysematous and xanthogranulomatous pyelonephritis: rare diagnosis. *Braz J Infect Dis* 2010;14(4):374-376.
21. Leoni AF, Kinleiner P, Revol M, Zaya A, Odicino A. Xanthogranulomatous Pyelonephritis: review of 10 cases. *Arch Esp Urol* 2009; 62 (4) 259-271.