

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

J. Rodríguez Soriano, A. Vallo,
M^a J. Vita Saiz

An Esp Pediatr 1996;45:105-106.

Caso clínico

Un varón de 3 años y medio ingresa por la constatación de una masa retroperitoneal derecha y fiebre mantenida desde hace un mes. Ha presentado un proceso febril a un año de edad, que fue tratado con antibióticos durante 4 días. Los padres insisten en la presencia de poliuria y polidipsia. No existe historia de edemas o hipertensión. Otros antecedentes personales son de escaso interés. Ha sido correctamente vacunado. La historia familiar es, asimismo, irrelevante y no se constatan enfermedades nefrourológicas ni en los padres ni en un hermano, aparentemente sano, de 5 años de edad.

El examen físico muestra: peso 12,5 kg (P 3); talla 95 cm (P 25); temperatura axilar 38,1°C; tensión arterial 110/60 mmHg. Aspecto desnutrido. La exploración por aparatos es normal, con la excepción de la exploración abdominal que muestra un abdomen muy distendido, con palpación de una masa dura y dolorosa, de gran tamaño, en hemiabdomen derecho.

Los exámenes complementarios muestran un análisis de orina esencialmente normal (pH 6,5, densidad 1.020, proteinuria y hematuria ausentes, leucocituria 1+). Urocultivo negativo. En sangre: hematócrito 25%, leucocitos 12.700/mm³, plaquetas 573.000/mm³. Proteína C reactiva 19,4 mg/dl. El perfil bioquímico, incluyendo concentración de electrolitos, urea y creatinina es completamente normal. El equilibrio ácido-básico es, asimismo, normal.

El estudio radiológico simple del abdomen muestra una masa retroperitoneal de gran tamaño situada en hemiabdomen derecho que desplaza asas intestinales y presenta aparentes calcificaciones en su interior. La ecografía abdominal (Fig. 1) muestra un riñón derecho de gran tamaño (eje longitudinal aproximado de 11 cm), con imágenes de aspecto quístico en su interior así como imágenes ecogénicas que pueden corresponder a cálculos en cálices y pelvis renal. Riñón izquierdo asimismo aumentado de tamaño (eje longitudinal de 8,8 cm) pero de estructura normal. Una gammagrafía con DMSA-Tc^{99m} muestra una ausencia completa de captación en riñón derecho y un aumento de tamaño de riñón izquierdo. La gammagrafía con Galio⁶⁷ muestra radioactividad presente en zona lumbar derecha. La TAC abdominal (Fig. 2) muestra aparente dilatación hidronefrotica del riñón derecho con atrofia de corteza renal. Presencia de cal-

Un niño con una masa abdominal dolorosa



Figura 1. Ecografía renal derecha.

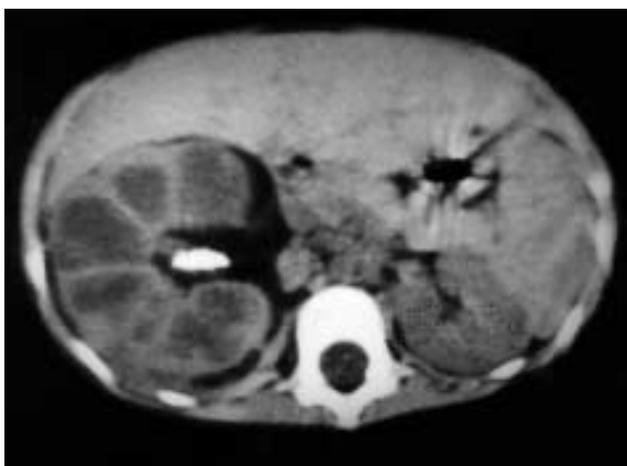


Figura 2. Tomografía axial computerizada (TAC) de ambos riñones.

cificaciones en pelvis renal y sistemas pielocalicilares derechos. Engrosamiento de fascia lateroconal y fascia renal posterior derechas.

Preguntas

1. ¿Cuál es su diagnóstico?
2. ¿Qué tipo de tratamiento cree indicado?

Departamento de Pediatría, Hospital de Cruces y Universidad del País Vasco, Vizcaya.

Pielonefritis xantogranulomatosa

El diagnóstico de pielonefritis xantogranulomatosa fue ya sospechado tras el estudio ecográfico y la gammagrafía mediante Galio⁶⁷. Las imágenes obtenidas en la TAC fueron, asimismo, muy sugestivas al mostrar cálices dilatados, abscesos y una obstrucción litiásica de la unión pieloureteral derecha. El paciente fue nefrectomizado. El riñón derecho extraído (Fig. 3) presenta unas dimensiones de 11 x 6 x 6,5 cm y pesa 190 g. La superficie externa es lobulada y de coloración pardoamarillenta. Al corte se observa que el parénquima renal ha sido sustituido por cavidades conteniendo un líquido achocolatado de coloración pardo-rojiza. El estudio histológico muestra una destrucción casi completa del parénquima renal. El riñón contiene un extenso infiltrado inflamatorio que forma áreas xantogranulomatosas, constituidas por acúmulo de histiocitos de citoplasma espumoso entremezclados con fibroblastos y células inflamatorias crónicas. En algunos focos xantogranulomatosos llegan a constituirse grandes abscesos que incluyen numerosos leucocitos polinucleares neutrófilos y focos de calcificación distrófica. En el escaso parénquima renal residual se observan glomerulos completamente hialinizados e intensa fibrosis tubulointersticial. El cultivo del contenido de los abscesos da origen a crecimiento de *Proteus mirabilis*.

La pielonefritis xantogranulomatosa es una rara variante morfológica de la pielonefritis que hoy día se diagnostica preoperatoriamente cada vez con mayor frecuencia gracias a las modernas técnicas de imagen. Aproximadamente 100 casos han sido descritos en niños, sin predominancia manifiesta de sexo⁽¹⁻⁴⁾. La patogenia es desconocida pero en el 76% de casos parece relacionada con una obstrucción litiásica de la unión pieloureteral. Los agentes infecciosos más habitualmente encontrados son el *Escherichia coli* y el *Proteus mirabilis*. Se ha sugerido que infecciones causadas por gérmenes de escasa virulencia o una respuesta limitada a los antibióticos pueden predisponer a desarrollar la enfermedad. La orina puede ser estéril, como ocurría en nuestro caso, aunque el cultivo del pus es casi siempre

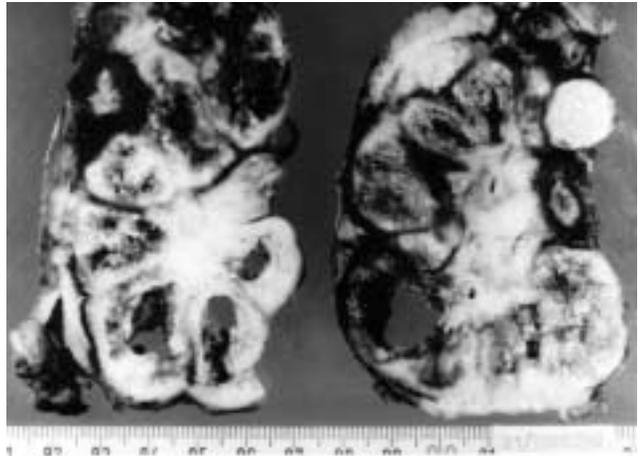


Figura 3. Pieza de nefrectomía derecha.

positivo. El cuadro clínico viene dominado por la presencia de fiebre recurrente y palpación de una tumoración abdominal, que se observa indistintamente en ambos lados. El diagnóstico diferencial incluye tumores, piodiosis y enfermedades quísticas renales, pero los estudios de imagen permiten casi siempre sospechar el diagnóstico antes de la nefrectomía, que constituye la terapéutica indicada.

Bibliografía

1. Fahr K, Oppermann HC, Schärer K, Greinacher I. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. Report of three cases and review of the literature. *Pediatr Radiol* 1979; **8**:10-16.
2. Grainger RG, Longstaff AJ. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a reappraisal. *Lancet* 1982; **1**:1398-1401.
3. Braun G, Moussali L, Balanar JL. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *J Urol* 1985; **133**:236-239.
3. Levy M, Baumal R, Eddy AA. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *Clin Pediatr* 1994; **33**:360-366.