



ORIGINAL BREVE

Pielonefritis xantogranulomatosa en niña con desnutrición severa y fiebre recurrente



J. Gramage Tormo*, C. Gavilán Martín y T. Atienza Almarcha

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario San Juan, Alicante, España

Recibido el 10 de marzo de 2014 ; received in revised form 10 de septiembre de 2014; aceptado el 2 de octubre de 2014
Disponibile en Internet el 11 de noviembre de 2014

PALABRAS CLAVE

Pielonefritis
xantogranulomatosa;
Nefrectomía;
Enfermedad renal;
Infección urinaria
recurrente;
Pionefrosis

KEYWORDS

Xanthogranulomatous
pyelonephritis;
Nephrectomy;
Renal disease;
Recurrent urinary
infection;
Pyelonephritis

Resumen La pielonefritis xantogranulomatosa es una enfermedad inflamatoria muy poco frecuente, que se caracteriza por la sustitución del parénquima renal por tejido granulomatoso. Su presentación se caracteriza por dolor abdominal y síntomas constitucionales asociados a infecciones de orina de repetición. Los gérmenes más frecuentemente implicados son *Escherichia coli* y *Proteus mirabilis*. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y el único tratamiento curativo es la nefrectomía total o parcial. Presentamos una actualización de los conocimientos de esta enfermedad a raíz de un caso recientemente diagnosticado en nuestro servicio.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Xanthogranulomatous pyelonephritis in a child with severe malnutrition and recurrent fever

Abstract Xanthogranulomatous pyelonephritis is a rare inflammatory disease, characterized by replacement of renal parenchyma with granulomatous tissue. Initial clinical presentation includes abdominal pain and constitutional symptoms related to recurrent urinary infections. The microorganisms most commonly involved are *Escherichia coli* and *Proteus mirabilis*. Final diagnosis is made by histopathology, and the only curative treatment is total or partial nephrectomy. A recently diagnosed case in our unit is presented, as well as an update on the knowledge of this disease.

© 2014 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La pielonefritis xantogranulomatosa (PNX) es una enfermedad debida a un proceso inflamatorio-infeccioso crónico que cursa con brotes agudos de origen infeccioso. La

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: juliagramagetormo@gmail.com
(J. Gramage Tormo).



Figura 1 Imágenes compatibles con litiasis renovesicales (asteriscos).

enfermedad fue descrita en 1916 por Slagenhauser¹ y Obering acuñó el término de PNX en 1935. Es poco frecuente, suponiendo menos del 1% del total de las pielonefritis crónicas^{2,3}. Es excepcional en la infancia y se presenta predominantemente en mujeres de edad media, siendo la máxima incidencia entre la 5.^a-6.^a década de la vida⁴. El primer caso en descrito en niños fue en 1963⁵ y desde entonces se han recogido en la literatura menos de 300 casos⁶.

El objetivo de nuestro trabajo es analizar los aspectos clínicos de esta variante tan poco frecuente de pielonefritis para obtener un diagnóstico lo más precoz posible que mejore su pronóstico.

Caso clínico

Niña argelina de 3 años, con astenia, anorexia y pérdida de peso de 5 meses de evolución, tiempo en el que recibe varios ciclos de antibioterapia por vía oral en su país de origen por episodios febriles, algunos de ellos diagnosticados de infección urinaria.

Somatometría al ingreso: peso: 9 kg (P < 3), talla: 86,5 cm (P < 3), IMC 12 kg/m² (P < 3). Presenta afectación del estado general y una masa palpable en el hemiabdomen izquierdo, dolorosa a la palpación. Se objetiva leucocitosis (22.700 leucocitos/ μ l) con fórmula normal, incremento de reactantes de fase aguda (proteína c reactiva 12,17 mg/dl y velocidad de sedimentación globular 78 mm/h), anemia importante (hemoglobina 6,2 g/dl, hematocrito 22,2%), plaquetas normales (402.000/m μ), ferropenia y leucocituria (1.670 leucocitos/ μ l).

Se realizan una radiografía simple de abdomen y una ecografía abdominal, donde se aprecian litiasis renovesicales, nefromegalia izquierda e imágenes sugestivas de piodonefrosis (figs. 1 y 2).

Ante los hallazgos analíticos y radiológicos, se inicia antibioterapia empírica intravenosa con amikacina y ceftriaxona, y se realiza una doble nefrostomía izquierda bajo control ecográfico obteniendo material purulento en el que

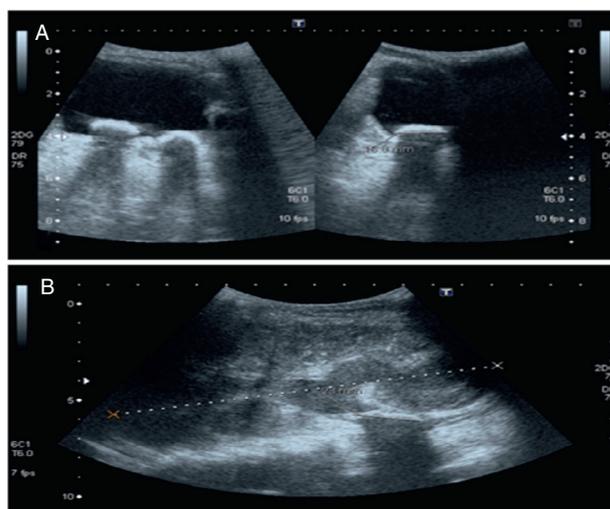


Figura 2 A) Focos cálcicos con sombra acústica posterior indicativos de litiasis vesicales. B) Nefromegalia izquierda y dilatación pielocalicial con contenido espeso ecogénico indicativo de piodonefrosis. Pobre diferenciación corticomedular y focos cálcicos con sombra posterior en pelvis renal izquierda.

se aísla *Proteus mirabilis* (*P. mirabilis*), *Bacteroides fragilis* y *Prevotella bivia*. La pielografía realizada a través de los catéteres de drenaje de la nefrostomía muestra un doble sistema uretero-pielocalicial y la gammagrafía DMSA, renal una nula función del riñón izquierdo, con un riñón derecho compensador normofuncionante.

Tras 15 días de antibioterapia por vía intravenosa se realiza una nefrectomía total con ureterectomía izquierda por cirugía abierta, obteniendo una pieza de 10 × 6,5 × 4 cm y un peso de 113,6 g. El parénquima renal es multilobulado y totalmente desestructurado, con mala separación córtico-medular y múltiples granulomas amarillentos que ocupan todo el tejido. Se observan cavidades quísticas encapsuladas que se corresponden con abscesos renales. Las imágenes microscópicas permitieron el diagnóstico anatomopatológico de PNX (fig. 3).

El examen químico de los cálculos reveló una composición de oxalato cálcico, carbonato cálcico y fosfato amónico magnésico. El estudio metabólico fue normal salvo una hipocitraturia, por lo que se inició tratamiento con citrato potásico, que se mantuvo 3 meses. Seis meses después de la intervención quirúrgica, la paciente se encuentra asintomática, con gran mejoría del estado nutricional (fig. 4), controles analíticos normales y una función renal normal. Somatometría actual: peso: 11,5 kg (P3), talla: 90 cm (P3) e IMC: 14 kg/m² (P10).

Discusión

La xantogranulomatosis es un tipo particular de inflamación crónica, caracterizada por la formación de tejido fibrogranulomatoso y nódulos amarillentos compuestos de macrófagos cargados de lípidos (*foamy cells*), que comprimen el tejido sano donde se forman (riñón, hígado, vesícula biliar, pulmón, etc.), provocando destrucción y disfunción del órgano afectado⁷.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4141470>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4141470>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)