

Nefropatías atípicas como causa de nefrectomías en la edad pediátrica.

Dres. J.M. Yañez Angulo, F.J. Oliver Llinares, E. de Diego Garcia, C. Cruz Benavides.

Unidad de Urología Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital de Cruces, Bilbao, España.

Resumen

El porcentaje de unidades renales que deben ser extirpadas en la edad pediátrica ha disminuido, gracias al desarrollo de técnicas de diagnóstico precoz y a la aparición de tratamientos quirúrgicos alternativos como la cirugía de banco, las embolizaciones selectivas y el gran avance de la endoscopia renal. Sin embargo un cierto número de patologías nefrourológicas no tienen otra alternativa que la nefrectomía para eliminar el riesgo vital que suponen para el enfermo. Se presentan tres nefropatías, atípicas en la edad pediátrica, cuya evolución obligó a la extirpación del riñón patológico. Se trataba de una pielonefritis xantogranulomatosa que afectaba todo el riñón derecho, una hematuria esencial de evolución maligna, cuyo diagnóstico etiológico no pudo ser establecido, incluso en el estudio histopatológico y una hipertensión secundaria a múltiples aneurismas intrarenales localizados exclusivamente en el riñón derecho.

Palabras clave: Nefrectomía - Pielonefritis xantogranulomatosa - Hematuria esencial - Hipertensión - Aneurismas intrarrenales.

Summary

Nowadays nephrectomy can be prevented in many situations thanks to the development of advanced diagnostic and therapeutic techniques. Selective embolization, bench surgery, nephroscopy and better imaging techniques allow an increasing incidence of kidney preservation. But there are still some situations where nephrectomy is unavoidable as the better alternative to save patient's life. Three of these situations are herein presented: A right kidney with xanthogranulomatous pyelonephritis, a patient with a malignant idiopathic hematuria and another patient with arterial hypertension caused by multiple unilateral intrarenal aneurysms.

Index words: Nephrectomy - Xanthogranulomatous pyelonephritis - Idiopathic hematuria - Renal hypertension - Intrarenal aneurysm.

Resumo

O percentual de unidades renais que devem ser extirpadas na idade pediátrica diminuiu, graças ao desenvolvimento de técnicas de diagnóstico precoce e o surgimento de tratamentos cirúrgicos alternativos, como a cirurgia de banco, as embolizações seletivas e o grande avanço da endoscopia renal. Contudo, um certo número de afecções nefrourológicas não tem outra alternativa a não ser a nefrectomia para eliminar o risco de vida para o paciente. São apresentadas três nefropatias atípicas na idade pediátrica, cuja evolução obrigou a retirada do rim patológico. Tratava-se de uma pielonefrite xantogranulomatosa que afetava todo o rim direito, uma hematúria essencial de evolução maligna cujo diagnóstico etiológico não pôde ser estabelecido, inclusive no estudo histopatológico e uma hipertensão secundária a múltiplos aneurismas intra-renais localizados exclusivamente no rim direito.

Palavras chave: Nefrectomia - Pielonefrite xantogranulomatosa - Hematúria essencial - Hipertensão - Aneurismas intra-renais.

Introducción

La nefrectomía sigue siendo la única solución para determinadas patologías urológicas y nefrológicas. Las lesiones que con mayor frecuencia obligan a realizarla son: uropatías obstructivas, pielonefritis, tumores, displasias renales y anomalías vasculares.

Todas ellas representan una proporción variable según los autores y series consultadas, pero en general se observa una tendencia a la disminución del número de unidades renales que son extirpadas. Esto es debido a los diagnósticos más tempranos por el desarrollo de los métodos exploratorios, al cambio en determinadas actitudes quirúrgicas y a la evolución de técnicas terapéuticas especiales como las embolizaciones selectivas o la cirugía de banco^{1,2,3}. Además la disponibilidad de una tecnología adecuada ha permitido alcanzar zonas que con la cirugía endoscópica no eran accesibles^{4,5}.

Los tres casos que presentamos son un ejemplo de la imposibilidad de preservar un riñón cuando los métodos conservadores fracasan y no pueden emplearse las técnicas anteriormente descritas, existiendo un peligro real para la vida del niño que obliga a tomar medidas drásticas. La rareza de estas tres entidades en la edad pediátrica justifican su comunicación.

Presentación de los casos

Caso 1: niño de 4 años de edad que ingresa para el estudio de una masa abdominal derecha y fiebre de 1 mes de evolución. Desarrollo pondoestatural por debajo del percentil 3 y un abdomen abultado desde el nacimiento. Paciente distrófico y febril, palpándose una masa dura y dolorosa de gran tamaño en hemiabdomen derecho. En el hemograma había leucocitosis y fuerte desviación a la izquierda, proteína C reactiva (PCR) 19,4. Filtrado glomerular normal. Orina con piuria y urocultivo positivo a *Proteus mirabilis*. No se encontraron otras células anormales en el sedimento. Ecografía abdominal: riñón derecho de gran tamaño con imágenes quísticas en su interior, de contenido semilíquido y cálculos a nivel de la pelvis renal; riñón izquierdo normal. Radiografía simple: masa con calcificaciones en su interior que desplaza las asas de intestino. Tomografía axial computarizada (TAC): uropatía obstructiva con dilatación de los sistemas pielo-calciales y calcificaciones en su interior (figura 1). Urografía intravenosa (UIV): silencio renal derecho. Gammaografía con tecnecio y citrato de galio: riñón derecho no funcionante y sin acumulo significativo del radiotrazador. Debido al desmejoramiento del estado general y a la falta de respuesta con el tratamiento conservador, se decide la nefrectomía.

Se aborda por vía transperitoneal, se encuentra un riñón de grandes dimensiones con cavidades rellenas de pus y adherencias perirenales. Se realizó nefroureterectomía. El estudio anatomopatológico informó riñón con importante destrucción del parénquima con intensa infiltración linfoplasmocitaria que incluía tejido adi-

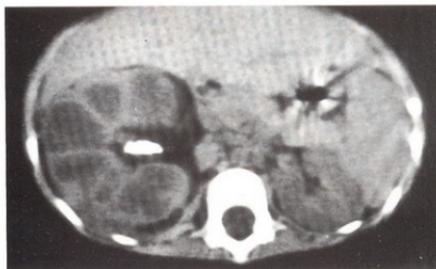


Fig. 1: TAC: dilatación de cálices renales derechos e imagen litiasica pielo-calcial.

poso perirenal. Se observaron áreas xantogranulomatosas por el acúmulo de histiocitos de citoplasma espumoso con fibroblastos y células inflamatorias crónicas. Diagnóstico: pielonefritis xantogranulomatosa.

Caso 2: niña de 11 años de edad con historia de dolor abdominal y hematuria macroscópica de 4 años de evolución. La hematuria cursó con brotes de exacerbación que provocaron cuadros anémicos graves con ingresos hospitalarios y transfusiones en 10 ocasiones. El examen físico fue normal. Las pruebas analíticas sólo demostraron una anemia hipocrómica. Las pruebas de coagulación fueron normales. Las exploraciones radiológicas, incluyendo UIV, TAC, eco doppler y arteriografía selectiva, no aportaron ningún dato al diagnóstico. La cistoscopia mostró un sangrado pulsátil por uréter izquierdo. El cateterismo selectivo con pielografía retrógrada fue normal. Ante la repetición y gravedad de los cuadros hemorrágicos se practicó nefroureterectomía izquierda. En la anatomía patológica se observó el parénquima renal con clara diferenciación córtico-medular, sin alteraciones macroscópicas o microscópicas en ninguno de los cortes realizados. Tampoco se observaron lesiones o alteraciones en pelvis y uréter. La hematuria remitió totalmente tras la intervención. Diagnóstico: hematuria esencial maligna.

Caso 3: varón de 4 años de edad, que presentaba desde el primer año de vida hipercalcemia e hipercalcemia. En el control rutinario se descubrió hipertensión arterial de 190/110 mm Hg a los tres años y medio. El estudio cardiológico era normal. En la Eco Doppler se comprobó una velocidad en arteria renal izquierda de 95 cm/seg. y en arteria renal derecha de 190-300 cm/seg. Las cifras de renina precatopril fueron de 8,8 nanogramos ml/hora y las de aldosterona 1061 pg/ml. La arteriografía renal mostró afectación selectiva del riñón derecho con dilataciones saculares aneurismáticas en todos los troncos principales y secundarios. No se observa-



Fig. 2: dilataciones saculares en arterias renales secundarias. Arteria principal normal.

ron anomalías en el riñón izquierdo, tronco celiaco y arteria mesentérica superior (Fig. 2).

Con el tratamiento médico no se logró controlar la hipertensión. Se indicó nefroureterectomía derecha.

El estudio anatomopatológico mostró afectación de las ramas de arteria renal con proliferación subendotelial de la íntima y obliteración de la luz. La afectación era segmentaria en los trayectos vasculares. En las ramas distales se observaron imágenes de arteriolitis hiperplásicas "en hojas de cebolla" análogas a las observadas en la hipertensión maligna. Tras la nefrectomía se normalizaron las cifras tensionales. Diagnóstico: aneurismas intrarrenales congénitos unilaterales.

Discusión

Los tres casos tienen en común su rareza, la edad de presentación y la necesidad de practicar una nefrectomía como último recurso terapéutico.

La pielonefritis xantogranulomatosa (PX) no fue diagnosticada preoperatoriamente, tal como ocurre en el 80 - 90% de los casos publicados^{6-7,8}. A pesar de presentar signos clásicos en la infancia: fiebre, anemia y dolor abdominal, todos son inespecíficos. El hallazgo de células espumosas en el sedimento urinario proporciona el diagnóstico preoperatorio. Estas células son macrófagos rellenos de grasa claramente diferenciables. Sin embargo algunos autores dudan de la especificidad de la prueba, cuyos resultados positivos varían según las series. Creemos que esta diferencia puede ser debida a la búsqueda sistemática de las células o a su hallazgo casual.

La radiología convencional y la TAC son inespecíficas. La resonancia magnética agrega datos

sobre la afectación perirenal y de los órganos adyacentes^{9,10}.

La etiología es desconocida, se refieren distintos factores, incluyendo infecciones, litiasis, lesiones del epitelio, trastornos inmunológicos, etc.⁸.

El tratamiento, en la mayoría de los casos, es la nefrectomía, pero si la lesión es localizada puede realizarse una nefrectomía parcial y tratamiento antibiótico, pues es habitual el desarrollo de *E. Coli* o *Proteus Mirabilis* en los urocultivos. En los casos de ausencia de función renal y afectación de todo el parénquima, está indicada la excéresis total por el riesgo de la extensión de la enfermedad a las estructuras vecinas¹¹⁻¹².

La hematuria esencial es una afección unilateral diagnosticada por exclusión de otras patologías urológicas como los tumores, cálculos, nefropatías o coagulopatías. Su origen permanece desconocido tras realizar todas las pruebas diagnosticadas en un 30-60% de los casos según diversos autores¹⁴⁻¹⁵.

En la actualidad la utilización del ureteropielofibroscopio permite diagnosticar y tratar un elevado porcentaje de los casos con lesiones vasculares hemangiomas localizadas a nivel de pelvis o cálces, pero el grueso calibre del visor (9,8Fr) limita su utilización en la edad pediátrica. El renoscopio percutáneo ofrece la posibilidad de explorar la pelvis y los cálces pero su empleo no es útil en la edad pediátrica por la dificultad de acceder a todos los cálces⁵⁻¹⁶.

Habitualmente la hematuria no es un riesgo vital y la actitud es expectante. Han sido practicados tratamientos con instilación de nitrato de plata en la pelvis, por vía ureteral, con resultados variables y con algunas complicaciones graves. También se ha utilizado el ácido épsilon aminocaproico para controlar la hematuria, en ocasiones con buenos resultados¹⁷⁻¹⁸. Pero en el caso presentado la repetición de las hemorragias anemiantes y el riesgo vital que suponían para la niña obligó a realizar la nefrectomía.

Los aneurismas intrarrenales son una causa de hipertensión muy poco frecuente en la infancia. Su etiología puede ser congénita, micótica o secundaria a vasculitis generalizadas¹⁹. La mayor parte de los casos descritos en la infancia son de tipo congénito, se asocian con hipertensión pero no es clara la razón de su presentación tardía. La hipertensión se produce por la hipoperfusión de las zonas posaneurismáticas, que desencadena la activación del sistema renina angiotensina²⁰. En nuestro caso se encontraron cifras elevadas de renina en sangre periférica, pero en estudios realizados mediante cateterización venosa alternativa en ambos riñones, se ha comprobado la elevación de renina de forma selectiva en el riñón afectado.

El tratamiento es quirúrgico, el procedimiento a utilizar depende de la localización, tamaño y número de los aneurismas. Las cifras altas de renina y los aneurismas mayores de 1,5 cm de diámetro son los factores utilizados para la elección de la táctica quirúrgica. Cuando la localización es distal, con una afectación loca-

lizada del riñón, puede realizarse una nefrectomía parcial^{20,21}. Si se presentan uno o varios aneurismas aislados, está indicada la embolización selectiva y si ésta no es posible, puede practicarse la cirugía de banco, con auto-trasplante posterior.

En los riñones en los cuales se encuentran afectadas todas las ramas arteriales, como ocurrió en el caso 3, está indicada la nefrectomía para preservar la vida del enfermo^{3,4,22}. Se tomó esta decisión tras descartar la afectación arterial sistémica.

La evolución crónica de los tres casos presentados fue motivo de sucesivas reuniones nefrourológicas antes de indicar las cirugías. Esto demuestra la complejidad de la decisión quirúrgica ante estas nefropatías, difíciles de ser sometidas a un protocolo y cuya rareza e inespecificidad impide en muchas ocasiones un diagnóstico preoperatorio.

Bibliografía

1. AS Adamson, AS Nadjmalin, JD Atwell: Total nephrectomy in children: a clinicopathological review. *Br J Urol* 70:550-553, 1992.
2. LR Argueso, ML Ritchey, ET Boyle Jr et al: Prognosis of children with solitary kidney after unilateral nephrectomy. *J Urol* 148:747-751, 1992.
3. K Post, T Hupp, T Roeren et al: Renal artery aneurysms. *Radiologe* 31:56-61, 1991.
4. P Bassi, P Graziotti, W Artibani et al: Therapeutical aspects of intrarenal artery aneurysms. *Eur Urol* 14:99-103, 1988.
5. DH Bagley, JL Huffman, ES Lyon: Flexible ureteropyeloscapy: diagnosis and treatment in the upper urinary tract. *J Urol* 138:280-285, 1987.
6. F Kierce, R Carroll, EJ Guiney: Xantogranulomatous pyelonephritis in childhood. *Brit J Urol* 57:261-264, 1985.
7. M Mhiri, F Sellami, M Njeh et al: La pyélonéphrite xanthogranulomateuse. A propos de quarante-deux cas. *Ann Urol* 25:113-117, 1991.
8. A Paéz, A Silmi, A Diego et al: Pielonefritis xantogranulomatosa. Estudio prospectivo. *Arch Esp de Urol* 43:843-849, 1990.
9. S Zafaranloo, P Gerard, D Bryk: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: Analysis by diagnostic modalities. *Urol Radiol* 12:18-21, 1990.
10. M Feldberg, L Driessen, T Witkamp et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis: Comparison of extent using computed tomography and magnetic resonance imaging in one case. *Urol Radiol* 10:92-94, 1988.
11. G Braun, L Moussali, JL Balazar: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *J Urol* 133:236-239, 1985.
12. R Rafal, P Kosovsky, J Markisz: Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant. *Urology* 37:553-556, 1991.
13. J Midlo, E Reda, B Gill et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *Urology* 30:464-466, 1987.
14. A Serrano, E Fernández, I Fernández et al: Hematuria esencial unilateral: Actitud diagnóstica y terapéutica en dos casos. *Actas Urol Esp* 15:311-317, 1991.
15. F Pentimone, R Palla, M Macini et al: Le ematurie monolaterali essenziali: operare o non operare? Descrizione di un caso e revisione della letteratura. *Minerva Med* 73:3101-3105, 1982.
16. DH Bagley, J Allen: Flexible ureteropyeloscapy in the diagnosis of benign essential hematuria. *J Urol* 143:549-553, 1990.
17. SR Vijan, MA Keating AF Althausen: Ureteral stenosis after silver nitrate instillation in the treatment of essential hematuria. *J Urol* 139:1015-1016, 1988.
18. DA Nash Jr, AR Henry: Unilateral essential hematuria. Therapy with epsilon aminocaproic acid. *Urology* 23:297-298, 1984.
19. L Moreland, A Dibartolomeo, J Brick: Rheumatoid vasculitis with intrarenal aneurysm formation. *J Rheumatol* 15:845-849, 1988.
20. WB Lorentz Jr, MC Browning, VJ D'Souza et al: Intrarenal aneurysm of the renal artery in children. *Am J Dis Child* 138:751-754, 1984.
21. JM Dubernard, X Martin, A Gelet et al: Aneurysm of the renal artery: surgical management with especial reference to extracorporeal surgery and autotransplantation. *Eur Urol* 11:26-30, 1985.
22. VJ D'Souza, TA Glass, G Velásquez et al: Nonsurgical treatment of childhood hypertension: embolization of an intrarenal aneurysm. *Cardiovasc Intervent Radiol* 7:229-231, 1984.

Trabajo aceptado para su publicación en julio de 1995

Dr. JM Yañez Angulo

Servicio de Cirugía Infantil
Hospital de Cruces
Plaza de Cruces
Baracaldo. Vizcaya. España