

# Pielonefritis xantogranulomatosa secundaria a litiasis obstructiva en un paciente pediátrico: reporte de un caso

## *Pyelonephritis Xanthogranulomatous Secondary to Obstructive Lithiasis in Pediatric Patient: Case Report*

Julio César Murillo Pinto<sup>1</sup> Luis Eduardo Salgado Sánchez<sup>1</sup> Fernando Enrique Gaona Fernández<sup>1</sup>  
 Natalia Bautista Delgado<sup>2</sup> Luisana Castillo Carvajal<sup>1</sup> Pablo Emilio González Rodríguez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Médico Residente Urología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá D.C. Colombia

<sup>2</sup> Médico Residente Urología, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá D.C. Colombia

<sup>3</sup> Médico Urólogo –Urología Pediátrica, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Bogotá D.C. Colombia

Address for correspondence Julio César Murillo Pinto, Médico Residente Urología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud, Calle 147 No. 12-87 Apartamento 109 Interior 4, Bogotá D.C., Colombia (e-mail: jcmurillo@fucsasud.edu.co).

Urol Colomb 2019;28:51–55.

### Resumen

**Introducción** La pielonefritis xantogranulomatosa (XGPN), es una enfermedad inflamatoria crónica del parénquima renal, de rara presentación en pediatría. Su etiología es multifactorial comenzando con un proceso obstructivo del tracto urinario por litiasis e infección hasta el daño renal crónico. Su diagnóstico se logra por sospecha clínica, estudio imagenológico e histopatológico, lo que requiere tratamiento definitivo en la mayoría con nefrectomía simple.

**Materiales y métodos** Paciente masculino de 4 años de edad con infección de la vía urinaria y dilatación de pelvis y uréter causada por cálculos que genera un proceso inflamatorio crónico y destrucción del parénquima renal. Sin respuesta clínica a tratamiento antibiótico quien requirió manejo en unidad de cuidados intensivos y nefrectomía.

**Discusión** Se presenta entre la cuarta a sexta década de vida, con reportes de caso en edad pediátrica. Cursa con fiebre, dolor abdominal y masa palpable. Puede presentar en cambio de cursar con leucocitosis, anemia y piuria. Estudio radiológico de XGPN se puede apreciar de forma focal o difusa. A la histopatología se evidencia necrosis tisular crónica con macrófagos espumosos en su interior entremezclados con células inflamatorias. El tratamiento definitivo requiere nefrectomía de unidad renal disfuncional.

**Conclusiones** Se presenta el caso de paciente pediátrico con XGPN por obstrucción urinaria litiásica; entidad de baja frecuencia en ese grupo poblacional, requiere una adecuada correlación clínico-imagenológica e histológica para lograr el diagnóstico final y puede ser tratado con manejo médico y quirúrgico.

### Palabras Claves

- ▶ pielonefritis
- ▶ xantogranulomatosa
- ▶ nefrolitiasis
- ▶ pediatría
- ▶ enfermedad granulomatosa crónica
- ▶ piuria

received  
 November 28, 2016  
 accepted  
 February 8, 2018  
 published online  
 April 26, 2018

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0038-1645844>.  
 ISSN 0120-789X.  
 eISSN 2027-0119.

Copyright © 2019, Sociedad Colombiana de Urología. Publicado por Thieme Revinter Publicações Ltda., Rio de Janeiro, Brazil. Todos los derechos reservados.

License terms



**Abstract****Keywords**

- ▶ pyelonephritis
- ▶ xanthogranulomatous
- ▶ nephrolithiasis
- ▶ pediatrics
- ▶ granulomatous disease
- ▶ chronic
- ▶ pyuria

**Introduction** Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGPN) is a chronic inflammatory disease of the renal parenchyma, rare in pediatrics. Etiology is multifactorial ranging from an obstructive urinary tract process through lithiasis and infection generating chronic kidney damage. Its diagnosis is achieved by clinical suspicion, imaging and histopathology, which requires definitive treatment in the majority with simple nephrectomy

**Materials and Methods** A 4-year-old male patient with urinary tract infection and dilation of the pelvis and ureter caused by calculus that generate a chronic inflammatory process and destruction of the renal parenchyma. No clinical response to antibiotic treatment that required management and intensive care unit and nephrectomy.

**Discussion** It occurs between the fourth and sixth decade of life, with case reports in pediatric age. Patients have fever, abdominal pain and palpable mass. They can occur with leukocytosis, anemia and pyuria. Radiological study of XGPN can be seen in focal or diffuse form. Histopathology looks a chronic tissue necrosis with foamy macrophages and inflammatory cells. Definitive treatment requires nephrectomy of damaged renal unit.

**Conclusions** We report the case of pediatric patients with XGPN due to urinary obstruction of the lithiasis; Low frequency entity in this population group, requires an adequate clinical-imaging and histological correlation to achieve final diagnosis and can be treated with medical and surgical management.

**Introducción**

La pielonefritis xantogranulomatosa (XGPN, por su sigla en inglés), es una enfermedad inflamatoria crónica del parénquima renal, caracterizada por la destrucción del parénquima, el cual es reemplazado por tejido inflamatorio e infiltrado crónico con macrófagos espumosos (xantoma).<sup>1-3</sup> Se ha descrito una tasa de incidencia de 1.4 casos por 1000 personas al año, con rara presentación en edad pediátrica.<sup>1-4</sup> Su patogénesis es multifactorial, dada principalmente por obstrucción del tracto urinario causando daño renal crónico y pérdida de la función renal concomitante. Dentro de los diagnósticos diferenciales de esa patología se debe sospechar: masas renales malignas o enfermedades crónicas granulomatosas como la tuberculosis.<sup>1,2</sup> Recientes avances en el diagnóstico clínico como imagenológico ayudan a establecer un mejor diagnóstico final de dicha entidad, el cual se debe de sospechar en edad pediátrica por la presencia de masa abdominal palpable, fiebre persistente y no respuesta clínica a terapia antibiótica de amplio espectro. El tratamiento de XGPN es multimodal sin embargo, en la mayoría de los casos, es necesario realizar tratamiento quirúrgico con nefrectomía, para realizar un estudio histopatológico que confirme su diagnóstico.

**Materiales y Métodos**

Se presenta un caso de un paciente masculino de 4 años con cuadro clínico de 20 días de evolución con fiebre, diaforesis, palidez cutánea, dificultad respiratoria, dolor abdominal. Al examen físico se palpa masa en hipocondrio izquierdo, dentro de los paraclínicos iniciales se evidencia leucocitosis, anemia

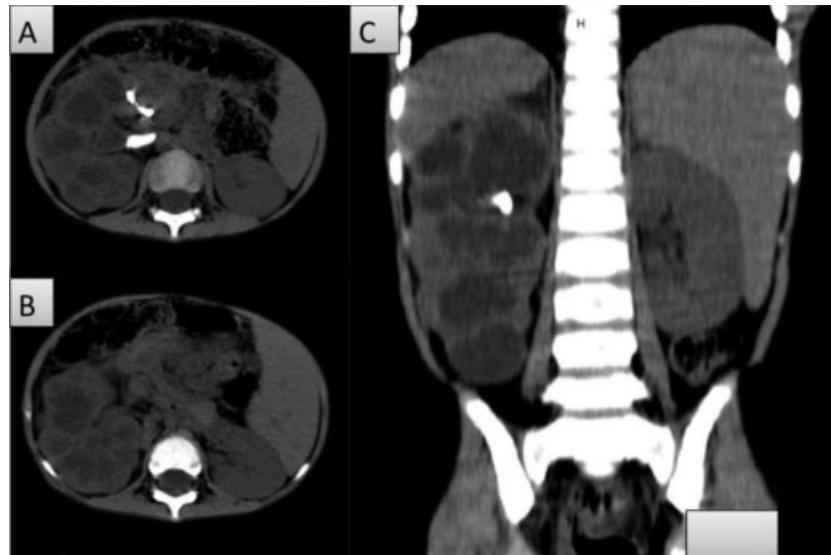
normocítica normocrómica, función renal normal, PCR elevada y se inicia manejo antibiótico de amplio espectro. Dentro de los estudio imagenológicos se realiza una ecografía renal con evidencia de hidronefrosis grado IV en riñón izquierdo y múltiples quistes septados y una tomografía computarizada donde se reporta riñón izquierdo con diámetro 115\*76\*87 mm, cálculo coraliforme en pelvis renal de 19\*15mm (810UH), cáliz superior cálculo de 18\*10mm (410UH), múltiples quistes de predominio en polo inferior, compatibles con microabscesos (▶ Fig. 1). Se recibe reporte de urocultivo con presencia de *P. Mirabilis* y *E. coli* multisensible. Ante el hallazgo imagenológico, se decide realizar nefrostomía percutánea con drenaje purulento, posteriormente presenta falla multiorgánica más requerimiento de terapia de reemplazo renal, por lo cual es llevado a nefrectomía. Dentro de los hallazgos quirúrgicos, se observa riñón izquierdo con cálculo pélico coraliforme, abscesos, líquido purulento perirrenal y proceso adherencial a tejidos adyacentes (▶ Fig. 2).

Se envía pieza quirúrgica a estudio de histopatología reportando infiltrado inflamatorio difuso y células xantomatoides en el parénquima renal (▶ Fig. 3).

Con los hallazgos clínico, imagenológico, quirúrgico y la histopatología; se llega al diagnóstico de pielonefritis xantogranulomatosa secundaria a litiasis obstructiva.

**Discusión**

La pielonefritis xantogranulomatosa ( XGPN, por su sigla en inglés), es una variante crónica de la pielonefritis caracterizada por la destrucción del parénquima renal, el cual es reemplazado por tejido inflamatorio e infiltrado crónico con macrófagos



**Fig. 1** Imagen de tomografía computada donde se evidencia abscesos renales con cálculo coraliforme a nivel de pelvis renal.

espumosos que llevan a un riñón hipofuncionante,<sup>1,2</sup> aunque es una enfermedad predominantemente de adultos, los casos reportados en niños son retos diagnósticos ya que pueden debutar con infecciones urinarias recurrentes y nefrolitiasis coraliforme que permanecen asintomáticas por varios años.<sup>1</sup>

Se presenta principalmente en mujeres de edad media con un pico entre la cuarta y sexta década de vida, sin embargo, hay reportes 265 de casos en pacientes pediátricos desde 1960 en la literatura, desde edad neonatal, los cuales tiene afectación unilateral o bilateral con rara presentación de esa

última, con mayor prevalencia hacia los 8 años de edad, y una relación niño a niña de 5:1.<sup>1-4</sup>

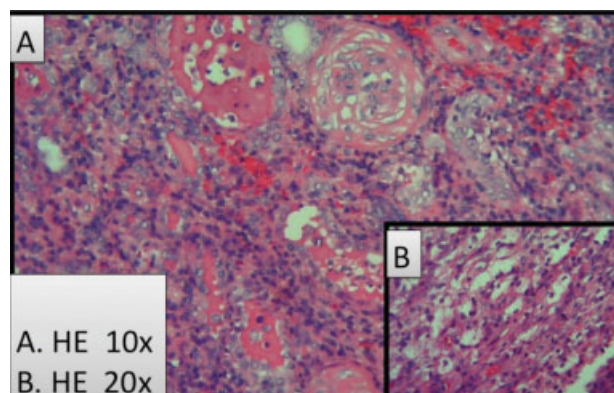
Quinn y colaboradores establecieron en su estudio una predilección por el riñón izquierdo en la pielonefritis xantogranulomatosa en la población pediátrica.<sup>2</sup>

Los primeros reportes de caso fueron descritos por Schlagenhauser en 1916, pero posteriormente Oberling, en 1935, introduce el término de pielonefritis xantogranulomatosa y más adelante en 1978, Malek y Elder realizaron la clasificación de esa patología con los hallazgos radiológicos.<sup>1</sup>

Se desconoce plenamente su causa, sin embargo, se han planteado varias teorías. Anhalt y colaboradores proponen tres principales mecanismos. El primero, en el cual se produce una infección que causa daño tisular con liberación de material lipídico que inicia un proceso inflamatorio crónico; segundo, la inflamación puede ser una reacción secundaria a una infección y tercero, en el que se presenta una combinación de los dos mecanismos anteriores más una insuficiencia vascular y obstrucción.<sup>1</sup> La teoría con más peso propone que la obstrucción se presenta primero, seguido por la infección las cuales en conjunto generan destrucción y colección de lípidos por



**Fig. 2** Pieza macroscópica con infiltrado caseoso en cálices de color amarillo naranja.



**Fig. 3** Histopatología en hematoxilina eosina con presencia de infiltrado inflamatorio crónico y macrófagos espumosos.

macrófagos, quienes se distribuyen en láminas alrededor de abscesos parenquimatosos y cálices que se van entremezclando con linfocitos, células gigantes y células plasmáticas, generando una reacción inflamatoria granulomatosa que inicia en la pelvis y los cálices que al invadir reemplazaran el parénquima renal.<sup>3</sup> Otros autores describen como causante la obstrucción urinaria con o sin obstrucción mecánica, los cálculos pueden estar en la pelvis renal o uréter en asociación a isquemia crónica renal que genera alteración en su metabolismo, obstrucción linfática, alteración en el metabolismo lipídico y alteración en la respuesta inmunológica asociadas a una infección del tracto urinario con o sin respuesta a tratamiento con antibióticos.<sup>1-3</sup> Dentro de los factores predisponentes, encontramos inmunodeficiencia, insuficiencia vascular renal y desnutrición.<sup>1</sup>

La nefrolitiasis obstructiva se presenta en un 83% de los pacientes asociada a agentes etiológicos, y dentro de ellos, se encuentra la *Escherichia coli* y *Proteus mirabilis* en un 59%-95%, *Pseudomonas* y polimicrobianos hasta un 33%.<sup>1-3</sup>

A la clínica se puede encontrar sensación de masa abdominal, puño percusión positiva; dentro de los paraclínicos en algunos casos se evidencia anemia, leucocitosis, hematuria, elevación de la creatinina, piuria y urocultivo positivo en la mayoría de los casos. Adicionalmente, se han encontrado alteración en exámenes de función hepática en 50% de los casos reportados.<sup>3</sup>

Los pacientes pueden presentar fiebre persistente, dolor abdominal, dolor en el flanco, síntomas constitucionales, pérdida de peso y anorexia.<sup>1-3</sup> Es común encontrar en los pacientes pediátricos alteración en el crecimiento.<sup>2</sup> Otro hallazgo durante la valoración física que comúnmente se encuentra en esos pacientes, es la hepato-esplenomegalia.<sup>3</sup>

El diagnóstico se hace principalmente con la sospecha clínica y la imagenológica pero requiere estudio histológico para confirmar esa entidad. Ayudas imagenológicas durante el estudio de esa entidad incluyen ultrasonografía renal y de tracto urinario, tomografía computarizada abdominal contrastada y resonancia abdominal, siendo la tomografía el examen radiológico de elección ya que provee información más apropiada de la lesión primaria y aporta anatomía de estructuras circundantes.<sup>3</sup> Suele encontrarse en esa imagen que el riñón afectado se evidencia aumentado de tamaño y su sistema pielocalicial dilatado y ocupado principalmente por líquido, cálculos o ambos.<sup>3</sup> Adicionalmente se observan hallazgos radiológicos de esa entidad, que incluyen cálculos renales en 27%-80% y masas en 62% de los casos.<sup>2</sup> Según esos hallazgos radiológicos, se puede clasificar la enfermedad como difusa en un 92%, o focal en un 8% y se puede dividir en tres etapas dependiendo de la inflamación: estadio I (XGPN nefrítico), estadio II (XGPN perinefrítico) y estadio III (XGPN paranefrítico).<sup>5</sup>

El diagnóstico inicial de pielonefritis xantogranulomatosa, se realiza de forma macroscópica con la pieza quirúrgica que típicamente muestra nódulos amarillo – naranja de tejido parenquimatoso renal inflamado y se confirma posteriormente con ayuda de la histopatología, que típicamente evidencia necrosis tisular crónica con macrófagos espumosos en su interior entremezclados con células

inflamatorias entre las cuales se encuentran linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos y células gigantes multinucleadas.<sup>3</sup>

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentra el tumor de Wilms, carcinoma de células renales, abscesos renales, enfermedad quística renal infecciosa, tuberculosis renal, y carcinoma de células renales transicionales.<sup>3</sup>

El tratamiento va dirigido hacia dos factores etiológicos, la obstrucción y la infección.<sup>1</sup> Clásicamente la nefrectomía es la terapia más apropiada para la presentación difusa, encontrando complicaciones de ese procedimiento como fistula cutánea o intestinal, lesiones de órganos adyacentes y retraso en cicatrización de los tejidos, dado por el proceso inflamatorio que se puede extender más allá del riñón afectado.<sup>2</sup> Se ha recomendado en la literatura el abordaje transperitoneal paramedial por ser el más seguro y favorecer la escisión segura del tejido renal por disección extrafacial y mejorar el manejo de complicaciones intraoperatorias versus el abordaje lumbar; adicionalmente, ha surgido el auge por la nefrectomía laparoscópica como una modalidad terapéutica primaria en el tratamiento de esa entidad en la población pediátrica.<sup>2</sup> En raras ocasiones se ha optado por la nefrectomía parcial o el tratamiento médico por bajo éxito terapéutico,<sup>2</sup> que queda reservado en casos especiales como presentación bilateral o riñón único.<sup>5</sup>

## Conclusión

La pielonefritis xantogranulomatosa (XGPN), es una enfermedad renal crónica de poca frecuencia en edad pediátrica, que en sus inicios se presenta inicialmente con infecciones urinarias recurrentes con baja respuesta a tratamiento convencionales, asociada a obstrucción renal en la mayoría de los casos por litiasis que producen un proceso inflamatorio crónico del parénquima generando enfermedad granulomatosa renal. En este caso, se presenta un paciente masculino de 4 años quien requirió manejo multidisciplinario en unidad de cuidados intensivos por cuadro de sepsis urinaria, requiriendo manejo con antibiótico de amplio espectro y posterior nefrectomía para manejo definitivo de enfermedad descrita. Los pacientes que cursan con esa entidad, requieren manejo multidisciplinario con procedimientos médico quirúrgicos que pueden aumentar la morbimortalidad, por lo que es necesario que el urólogo realice un diagnóstico temprano para inicio de tratamiento. El paciente presentó adecuada evolución postoperatoria sin complicaciones a los seis meses de seguimiento.

### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes ni imágenes que puedan delatar su identidad.

### Derecho a la Privacidad y Consentimiento Informado

Los autores declaran que este artículo no aparecen datos del paciente ni partes identificables.

### Protección de Personas y Animales

Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Conflicto de Interés**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

**Agradecimientos**

Luz Karem Morales Hernández, Dermatologa, Universidad El Bosque, Bogotá D.C, Colombia.

**Bibliografía**

- 1 Gupta S, Araya CE, Dharnidharka VR. Xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatric patients: case report and review of literature. *J Pediatr Urol* 2010;6(04):355–358
- 2 Hussein N, Osman Y, Sarhan O, el-Diasty T, Dawaba M. Xanthogranulomatous pyelonephritis in pediatric patients: effect of surgical approach. *Urology* 2009;73(06):1247–1250
- 3 Zugor V, Schott GE, Labanaris AP. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: a critical analysis of 10 cases and of the literature. *Urology* 2007;70(01):157–160
- 4 Nam JK, Park SW, Lee SD, Chung MK. Xanthogranulomatous pyelonephritis in Korean children. *Yonsei Med J* 2012;53(06):1159–1164
- 5 Shah K, Parikh M, Gharia P, Modi PR. Xanthogranulomatous pyelonephritis-mimicking renal mass in 5-month-old child. *Urology* 2012;79(06):1360–1362