

## Pielonefritis xantogranulomatosa en edad pediátrica

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Yurany Ochoa Santiago, Cinta Sangüesa Nebot, Sara Pico Aliaga, Alejandro Montoya Filardi, Jesús Javier Collado Sánchez, Juan Delgado Moraleda

### Objetivos Docentes

- Presentar cuatro casos de pielonefritis xantogranulomatosa (PXG) en pacientes pediátricos (una focal y tres difusas) con diagnóstico y seguimiento en nuestro hospital.
- Revisar los conceptos clínicos y radiológicos clave para el diagnóstico de la PXG en la infancia.
- Analizar los hallazgos radiológicos de pielonefritis xantogranulomatosa en diferentes técnicas de imagen.

### Revisión del tema

#### INTRODUCCIÓN

La pielonefritis xantogranulomatosa es una enfermedad renal crónica de tipo inflamatorio. Se caracteriza por la presencia de granulomas, abscesos y cúmulos de macrófagos cargados de lípidos, que reemplazan al parénquima renal normal. Se produce tras una respuesta inmune anormal e incompleta a una infección crónica o recurrente (1-3).

Es una entidad muy poco frecuente, sobre todo en la infancia, excepcional en lactantes. Las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los varones en una proporción de 2: 1 (1, 3).

La mayoría de los pacientes no tienen factores de riesgo específicos, aunque la diabetes mellitus se observa en aproximadamente el 10%. Otros factores que pueden intervenir son la obstrucción de la vía urinaria (generalmente litiásica), las infecciones urinarias recurrentes o tratadas de forma incorrecta, la isquemia renal crónica, la malnutrición, la alteración en el metabolismo de lípidos y el bloqueo linfático entre otros (1, 3).

Los pacientes son sintomáticos, pero con manifestaciones inespecíficas; antecedentes de infección de tracto urinario, fiebre recurrente de bajo grado, malestar general, dolor en el flanco, vómitos, disuria, hematuria, anorexia y pérdida de peso entre otros (1, 2, 4, 5).

A la exploración física lo más frecuente es encontrar una masa abdominal palpable, siendo menos

habitual la hepato-esplenomegalia y la desnutrición. Los pacientes con PXN tanto focal como difusa pueden debutar con una masa abdominal llevando al diagnóstico erróneo de tumor de Wilms u otra neoplasia pediátrica (2-6).

Suelen presentar alteraciones analíticas como velocidad de sedimentación globular elevada, anemia leucocitosis y microhematuria (2, 4, 5, 7, 8).

Más del 80% de los pacientes con PXG tienen piuria y hasta el 60%, el urocultivo es positivo, siendo *P. mirabilis* y *E. coli* los organismos más comúnmente implicados. También pueden aparecer *Streptococcus*, *Enterococcus faecalis*, *Candida albicans* y *enterobacter*. El porcentaje en el que se encuentran cultivos de orina estériles se explica por la presencia de abscesos encapsulados que no comunican con la vía urinaria o por la obstrucción completa del riñón afectado (1, 2, 7).

El diagnóstico, de certeza, es histo-patológico, ya sea macro o microscópico, el cual es imprescindible no solo para confirmar el diagnóstico, sino también por su asociación con cáncer. Al examen macroscópico la anatomía patológica muestra, un riñón amarillento, aumentado de tamaño y con litiasis en su interior. Al examen microscópico se encuentran macrófagos cargados de lípidos (histiocitos espumosos), que explican su color, además de la necrosis e infiltrado con leucocitos y células plasmáticas (6, 9).

Típicamente, hay una afectación unilateral y difusa del riñón, aunque existen casos de afectación bilateral de peor pronóstico (2, 8, 9).

La clasificación de *Malek y Elder* diferencia 3 estadios según su extensión (10):

Estadio I: afectación exclusiva del parénquima renal.

Estadio II: afectación renal y de la grasa perirrenal.

Estadio III: afectación renal, perirrenal y pararrenal, pudiendo afectar a retroperitoneo, diafragma y músculo psoas.

## TIPOS DE PIELONEFRITIS XANTOGRANULOMATOSA

Se describen dos tipos: difusa y focal.

La forma focal se limita a una parte del riñón o bien un polo renal cuando está asociada a duplicidad del sistema colector, se encuentra con mayor frecuencia en los pocos casos descritos en niños, con una incidencia similar para ambos sexos (3, 6, 11, 12).

Los casos relacionados con un sistema colector duplicado pueden mostrar hallazgos similares a los observados en la forma difusa (con preservación de la fracción polo superior o inferior), otros se asemejan a las características de un absceso bacteriano, en estos últimos es más difícil la diferenciación con neoplasias (1, 2).

La forma difusa se registra en el 90 % de los casos adultos, con predominio del género femenino, normalmente está asociada a una obstrucción de la unión pieloureteral de origen congénito o secundaria a cálculos, frecuentemente coraliformes (3, 6).

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- **Pielonefritis xantogranulomatosa difusa** [Fig.1](#), [Fig. 2](#), [Fig. 3](#), [Fig. 4](#), [Fig. 5](#), [Fig. 6](#), [Fig. 7](#), [Fig. 8](#), [Fig. 9](#), [Fig. 10](#)

### Radiografía simple de abdomen

En la mayoría de las ocasiones, no aporta nuevos datos. Se observa el cálculo de tipo coraliforme, y sólo en enfermedad avanzada puede observarse pseudomasa perirrenal con borramiento del margen del psoas homolateral (3, 5).

### **Ecografía**

Los hallazgos más frecuentes son la nefromegalia unilateral con pérdida de la ecoestructura normal, hidronefrosis, quistes renales, mala diferenciación córticomedular, ecogenicidad mixta con áreas multifocales hipoecóicas correspondientes a zonas de destrucción del parénquima y cálices dilatados, litiasis renal con ecogenicidad central y sombra acústica posterior. Ocasionalmente, el riñón puede identificarse como una gran imagen quística llena de líquido y detritus (1- 3,5,12).

Es difícil valorar ecográficamente la afectación perirrenal así que a pesar de los hallazgos de la ecografía esta generalmente es seguida por TC para la evaluación definitiva.

### **Tomografía computerizada**

Merece una atención especial, ya que es útil para determinar la magnitud de la afectación de parénquima, la extensión extrarrenal, la asociación con neoplasias, para realizar el diagnóstico diferencial con tumoraciones renales, así como la planificación quirúrgica (5,13,14).

Se suele encontrar aumento del tamaño renal con litiasis coraliforme central, dilatación de los cálices por infiltrados inflamatorios, múltiples masas focales de baja atenuación que sugieren transformación grasa (de -10 a +30 UH) dispersas en las porciones afectas del riñón, sustitución del parénquima renal por colecciones, las cuales no realzan y no eliminan contraste pero sí presentan captación periférica en anillo debido a la inflamación, ganglios linfáticos aumentados de tamaño, cambios inflamatorios en la grasa perirrenal y anulación o retraso en la eliminación de contraste por el sistema colector (4,6,15).

Suele identificarse un área de hipoatenuación ramificada que se extiende desde la pelvis renal hacia el parénquima, la cual puede confundirse con hidronefrosis, aunque la baja atenuación corresponde a un extenso infiltrado inflamatorio y no al líquido. El gas es poco frecuente y puede ser confundido con pneumofrosis o pielonefritis enfisematosa (2,14).

La extensión extrarrenal implica los espacios perirrenal y pararrenal, músculo psoas y pared abdominal posterior. El absceso de psoas y formación de fistulas (a menudo cutánea o con el colon) son algunos de los patrones clínicamente más significativos de progresión de la enfermedad (2, 6, 12).

Las características menos comunes TC son la ausencia de cálculos (hasta el 10% de los casos) y atrofia renal (3, 11).

### **Resonancia Magnética**

Aporta una información similar a la TC, las dos técnicas un rendimiento cercano al 100% en la evaluación del parénquima renal y de la vía excretora, aunque en ocasiones la RMN no detecta litiasis caliciales (1, 3, 11, 16).

Las características radiológicas son: riñón aumentado de tamaño, sustitución del parénquima renal por cavidades abscesificadas, con intensidad de señal intermedia en las imágenes ponderadas en T1 y alta intensidad de señal en las imágenes ponderadas en T2. Los cálculos aunque están mejor representados con TC, se pueden ver en las imágenes de RMN como áreas con vacío de señal dentro de la pelvis renal (2, 4, 9).

### **Urografía excretora**

Totalmente fuera de uso hoy en día. En caso de realizarse, se observa una disminución importante en la función renal en el lado patológico, con un retraso en la excreción de material de contraste o sin excreción. (1, 5).

### **Gammagrafía renal con ácido dimercaptosuccínico (DMSA).**

Hipocaptación focal, multifocal o difusa que muestra la disminución severa o ausencia total de función de estos riñones (5). Se realiza de forma sistemática.

- **Pielonefritis xantogranulomatosa focal** [Fig. 11](#), [Fig. 12](#), [Fig. 13](#).

Los cambios morfológicos de la PXG difusa son fácilmente reconocibles en estudios de imagen, sin embargo la PXG focal puede confundirse con lesiones tumorales por lo que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las masas renales en niños (2,11,14).

El diagnóstico definitivo de XP focal se obtiene con mayor frecuencia después de un examen histológico de la pieza quirúrgica.

### **Ecografía**

Masa hipoeoica, bien delimitada con un cálculo asociado en un riñón por lo demás normal (2).

### **Tomografía computerizada**

Es la técnica de elección. Se identifica una masa intrarrenal focal, bien definida con densidad líquida y cálculo asociado, puede tener realce en anillo atribuido a tejido de granulación o parénquima renal comprimido, se observa distorsión del parénquima y de la pelvis renal, pero sin dilatación. Puede verse extensión a espacios extrarrenales (2, 7, 11, 12).

### **Resonancia magnética**

Los hallazgos son similares a los encontrados en el TC con una lesión focal con intensidad de señal más alta que el líquido en T1 y más bajo que el líquido en T2. Esto explicable por el contenido proteináceo de la colección (2, 14).

### **Urografía excretora**

En la forma difusa se evidencia una alteración de la función renal con calcificación o cálculo renal, pero en la focal se mantiene la función renal y pueden no existir cálculos.

### **Gammagrafía renal con DMSA**

Se observa una hipocaptación focal en el área afectada o inclusive el estudio puede determinar una función renal normal (1, 2).

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

La pielonefritis xantogranulomatosa debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de los niños con absceso perirrenal o del psoas, masa renal y/o riñón no funcionando asociado o no a litiasis. La sospecha clínica es necesaria para conseguir un diagnóstico preoperatorio correcto y un tratamiento adecuado. Diferenciarla de otros tipos de infección renal o una neoplasia es difícil cuando se ven resultados atípicos o en el caso de la forma focal (2,12 ,16-18).

El diagnóstico diferencial de la PXG difusa debe incluir piodonefrosis, tuberculosis renal, hidronefrosis

crónica y quistes complicados. En presentaciones atípicas la puede ser indistinguible de la piodonefrosis que muestra dilatación del sistema calicial con detritus en su interior (1, 3,13).

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse en pacientes con sospecha de pielonefritis xantogranulomatosa focal incluyen: nefroma quístico multilocular, nefroma mesoblástico, tumor de Wilms y neoplasias renales de tipo maligno como tumor rabdoide y sarcoma de células claras (2,15,17,19).

El nefroma quístico multilocular tiene tabiques en ecografía y TC, el nefroma mesoblástico es el tumor más frecuente en el primer año de vida y es sólido; el tumor de Wilms puede ser homogéneo o un tumor sólido heterogéneo con degeneración quística; el tumor rabdoide se presenta en edades tempranas con un aspecto heterogéneo siendo indistinguible del tumor de Wilms (2,15,17,18).

## **TRATAMIENTO**

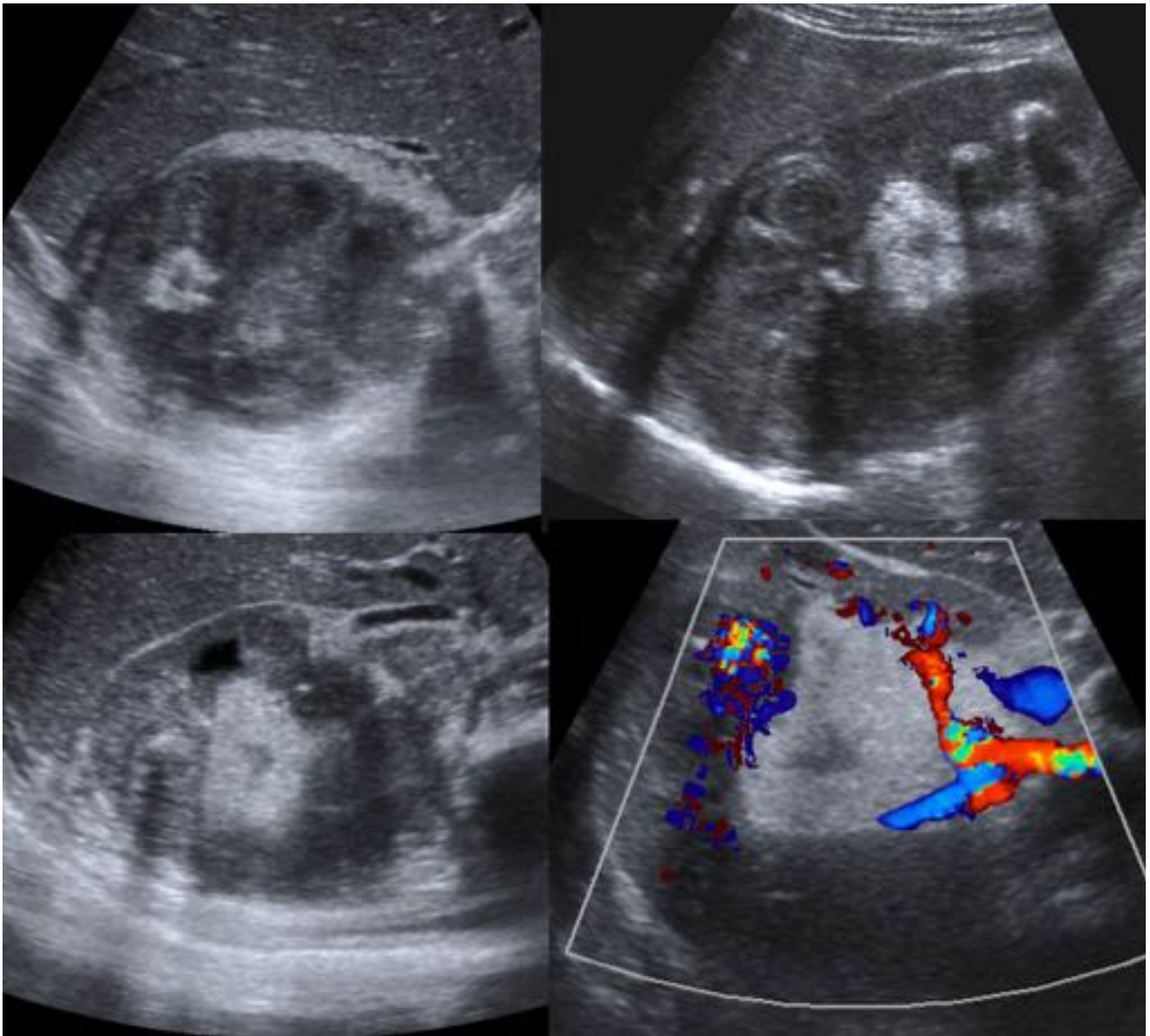
La nefrectomía es el tratamiento de elección de la forma difusa mientras que las biopsias por congelación seguidas de nefrectomía parcial son lo indicado para el tratamiento de las formas focales. La cirugía abierta es el abordaje habitual. La laparoscopia no disminuye la aparición de complicaciones posquirúrgicas, pero sí reduce la estancia hospitalaria y el dolor posquirúrgico, mejorando los resultados estéticos (5,16,20-22).

Se recomienda el drenaje percutáneo de los abscesos con tratamiento antibiótico coadyuvante antes de la nefrectomía para evitar complicaciones. En algunos casos está indicada la nefrostomía para comprobar la flora bacteriana, disminuir el tamaño de la masa renal y favorecer la extirpación del órgano (16,19).

## **PRONÓSTICO**

El pronóstico es excelente, no suele recurrir después de la cirugía. Se debe mantener presente y no menospreciar su asociación rara con otras enfermedades como los tumores renales (4,23).

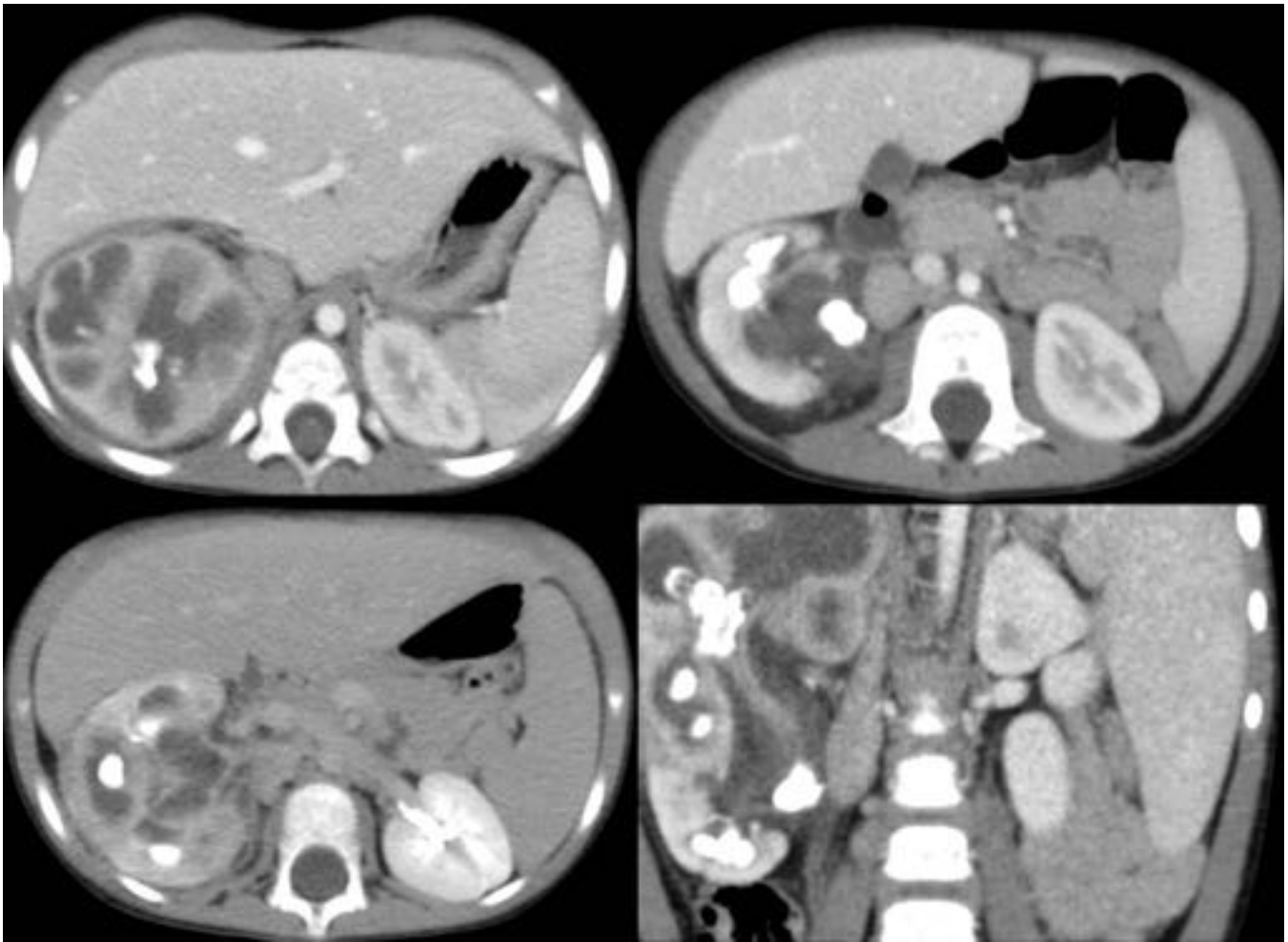
### **Imágenes en esta sección:**



**Fig. 1:** Niño de 3 años con anemia que ha requerido transfusiones. En ecografía aumento de tamaño renal con parénquima desestructurado, sobre todo, en el polo superior, aumento de la ecogenicidad y cantidad de la grasa del seno renal, pérdida de la diferenciación cortico-medular, ectasias caliciales con engrosamiento de la mucosa urotelial y contenido hipoeoico en su interior, así como múltiples imágenes cálcicas con sombra acústica.



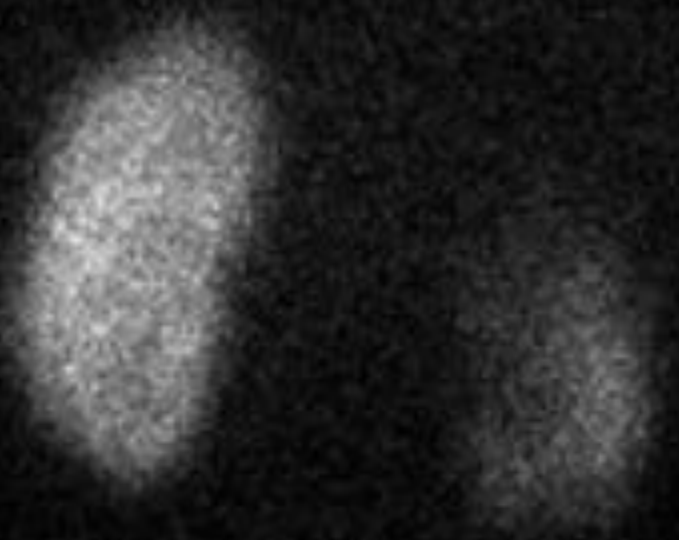
**Fig. 2:** Radiografía de abdomen que muestra múltiples litiasis coraliformes en silueta renal y pelvis derecha.



**Fig. 3:** TC del paciente anterior con nefromegalia derecha, múltiples litiasis en grupos caliciales y en pelvis-uréter proximal, lo que genera un cuadro de hidronefrosis obstructiva. Ocupación del seno renal por tejido de partes blandas entre -50 , -30 UH. Múltiples adenopatías retroperitoneales. Retraso en la eliminación de contraste.

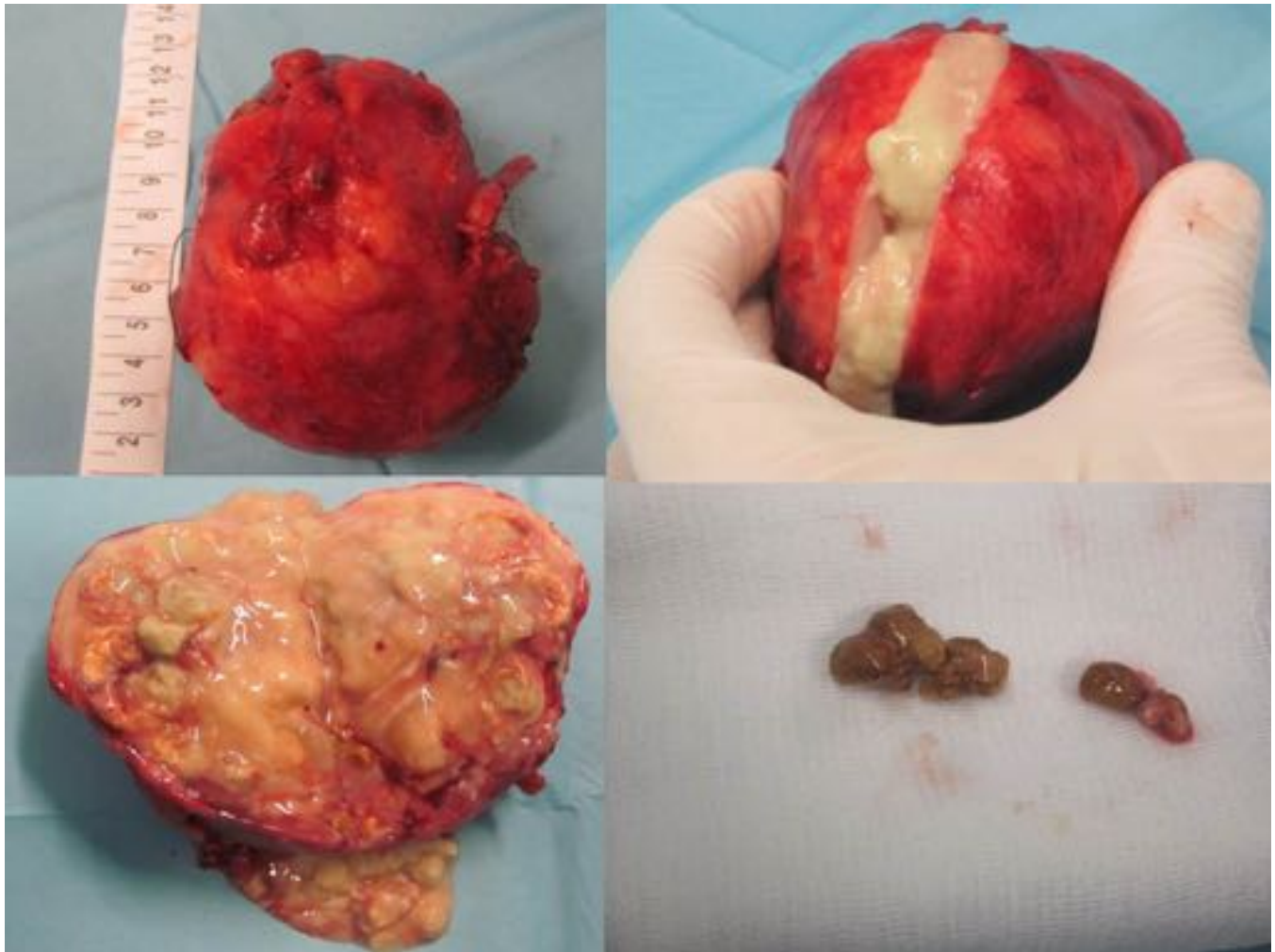


# GAMMAGRAFIA RENAL

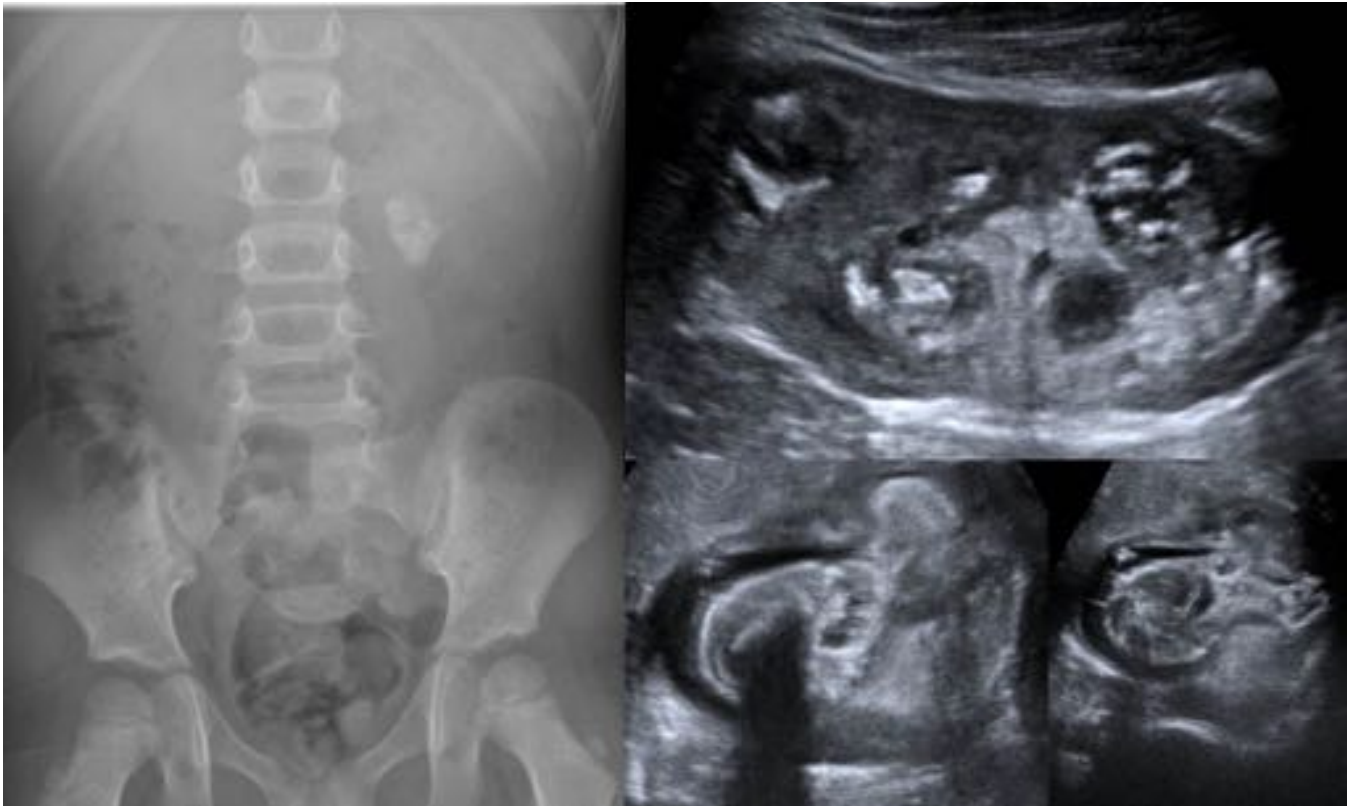


POSTERIOR

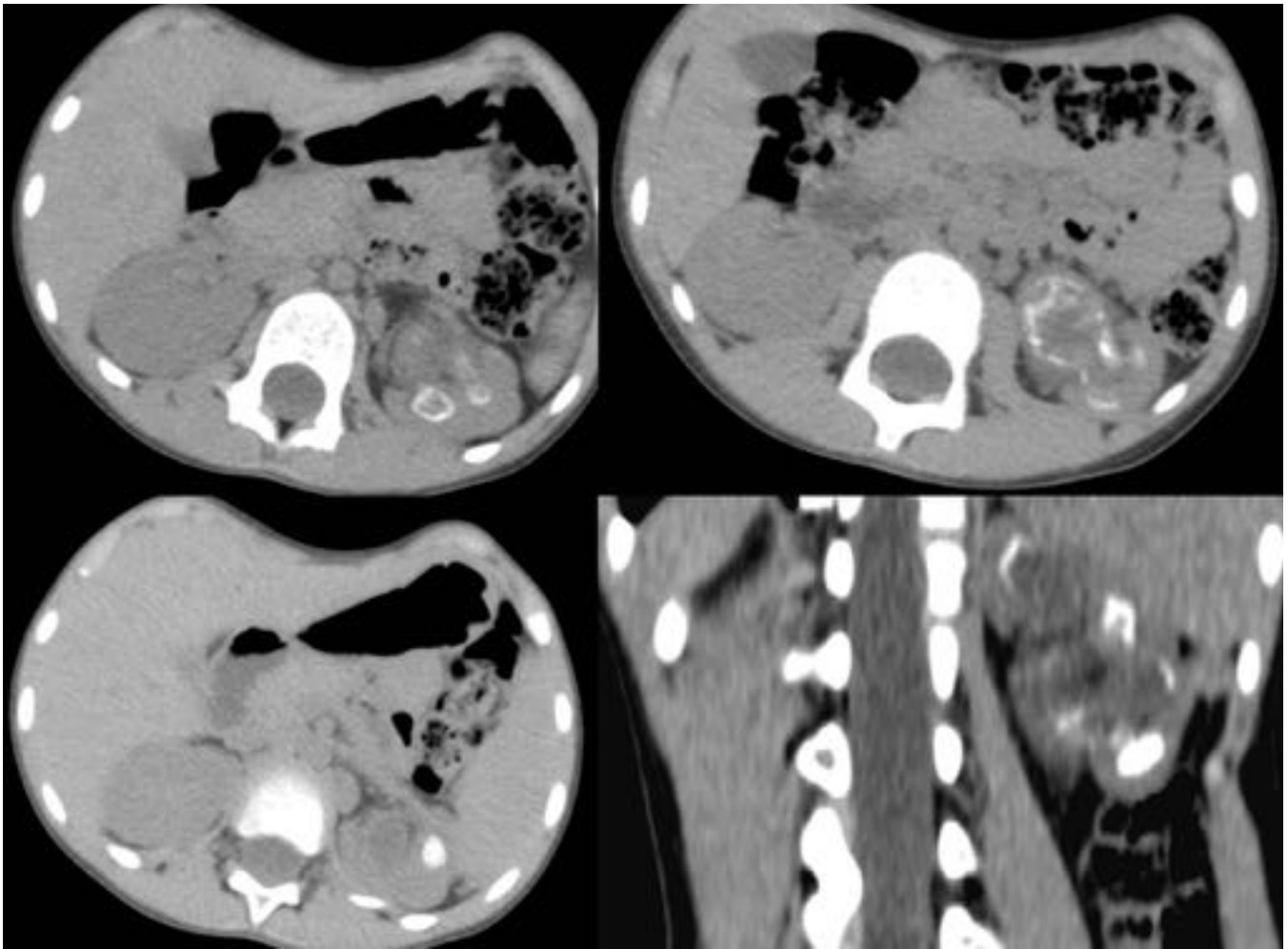
**Fig. 4:** Estudio gammagráfico renal mediante adquisición estática posterior tras administrar 1.5 mCi  $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA. Riñón derecho disminuido de tamaño, con bordes irregulares e hipofijación global con defecto de captación en mitad superior. Función renal R.I: 80.5 %, R.D: 10.5%.



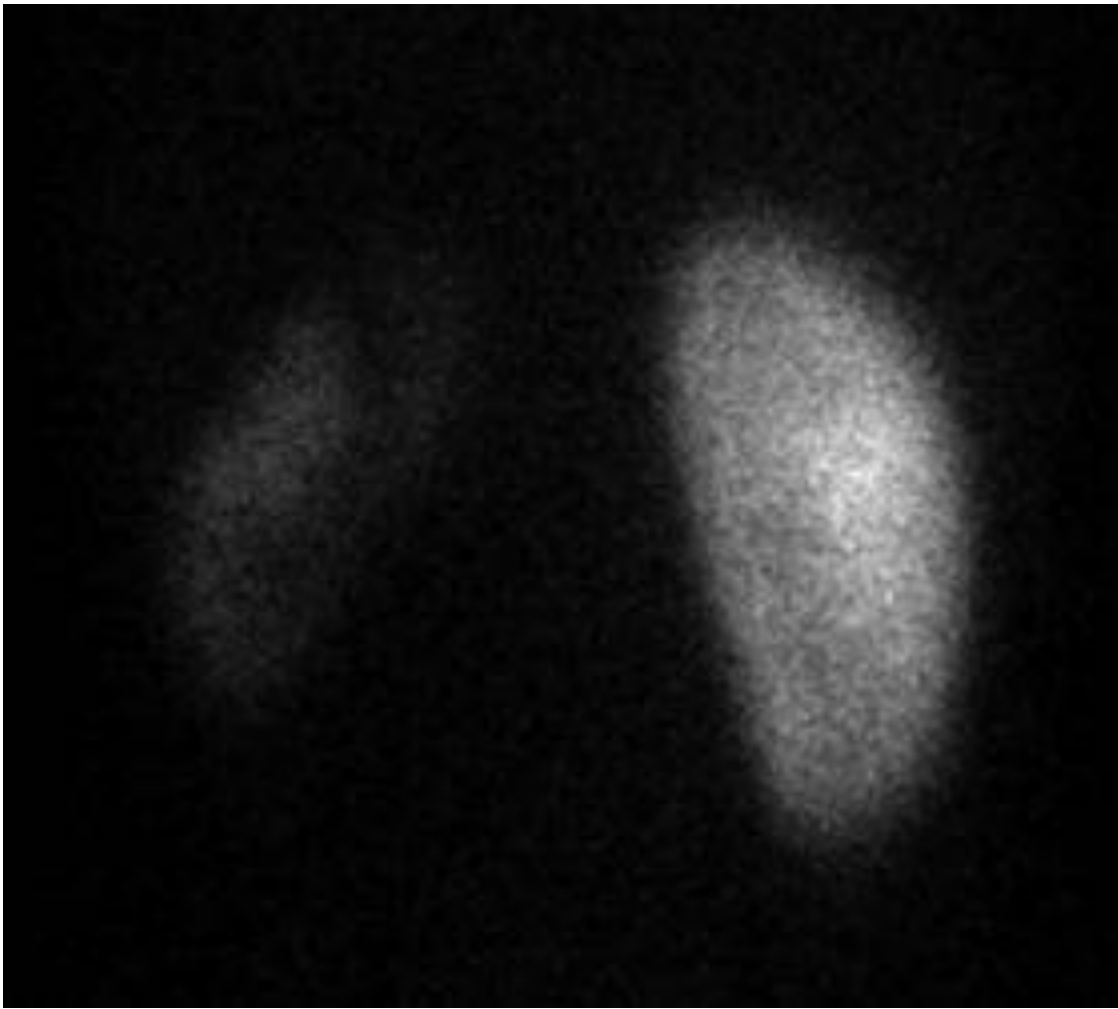
**Fig. 5:** Vista macroscópica de la pieza quirúrgica del riñón de este paciente, con apertura de colección (absceso) intraparenquimatoso posterior a la nefrectomía. Intensa pielonefritis xantogranulomatosa con abscesificación, ectasia y quistificación calicial . Litiasis coraliformes extraídas.



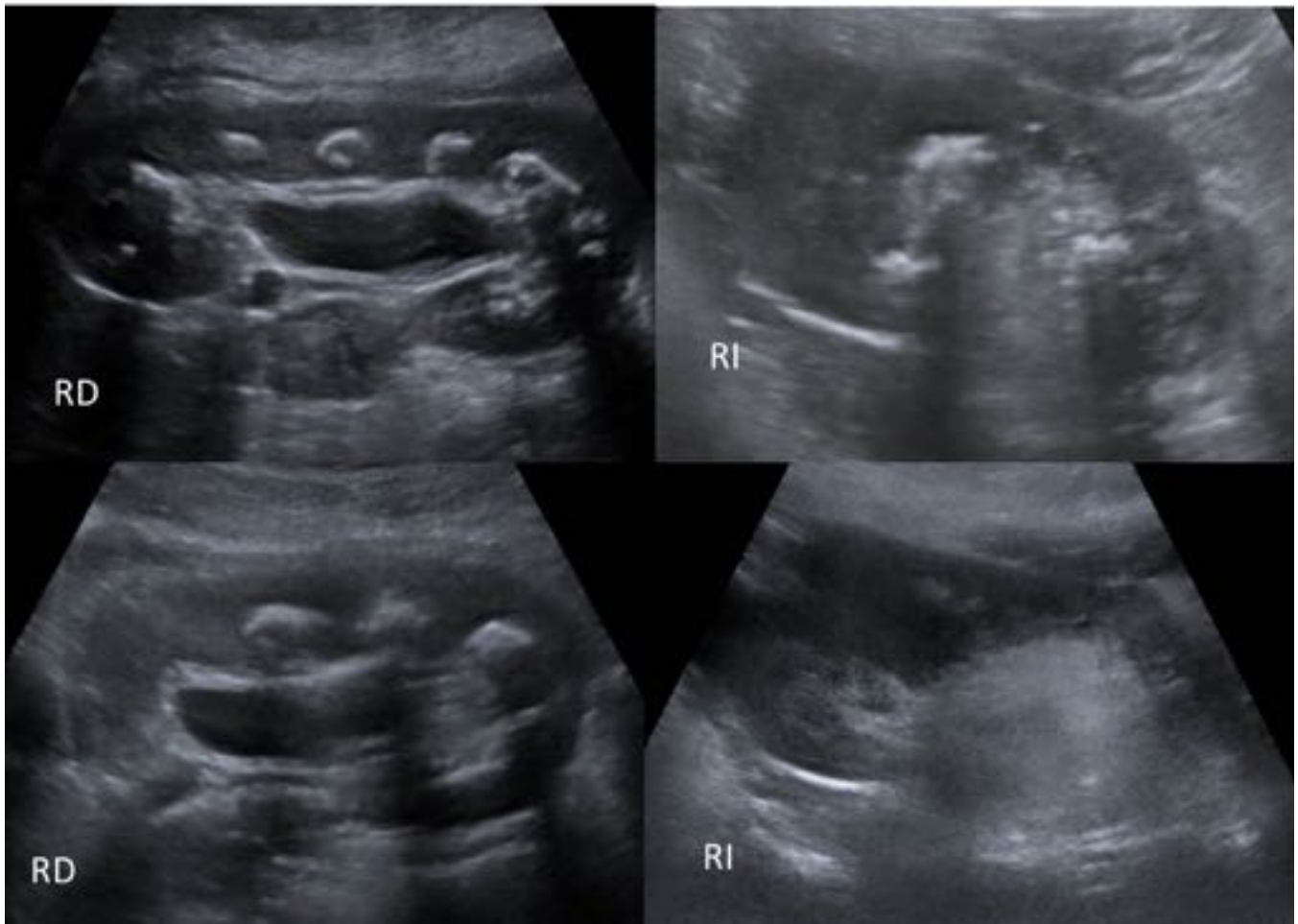
**Fig. 6:** Paciente masculino de 2 años de vida, diagnóstico de litiasis renal izquierda, megauréter izquierdo con ectasia renal. En la ecografía de control posterior a múltiples sesiones de litotricia se observa nefromegalia izquierda con mala diferenciación córticomedular, pérdida de la ecoestructura normal, hidronefrosis, múltiples litiasis y áreas de ecogenicidad mixta.



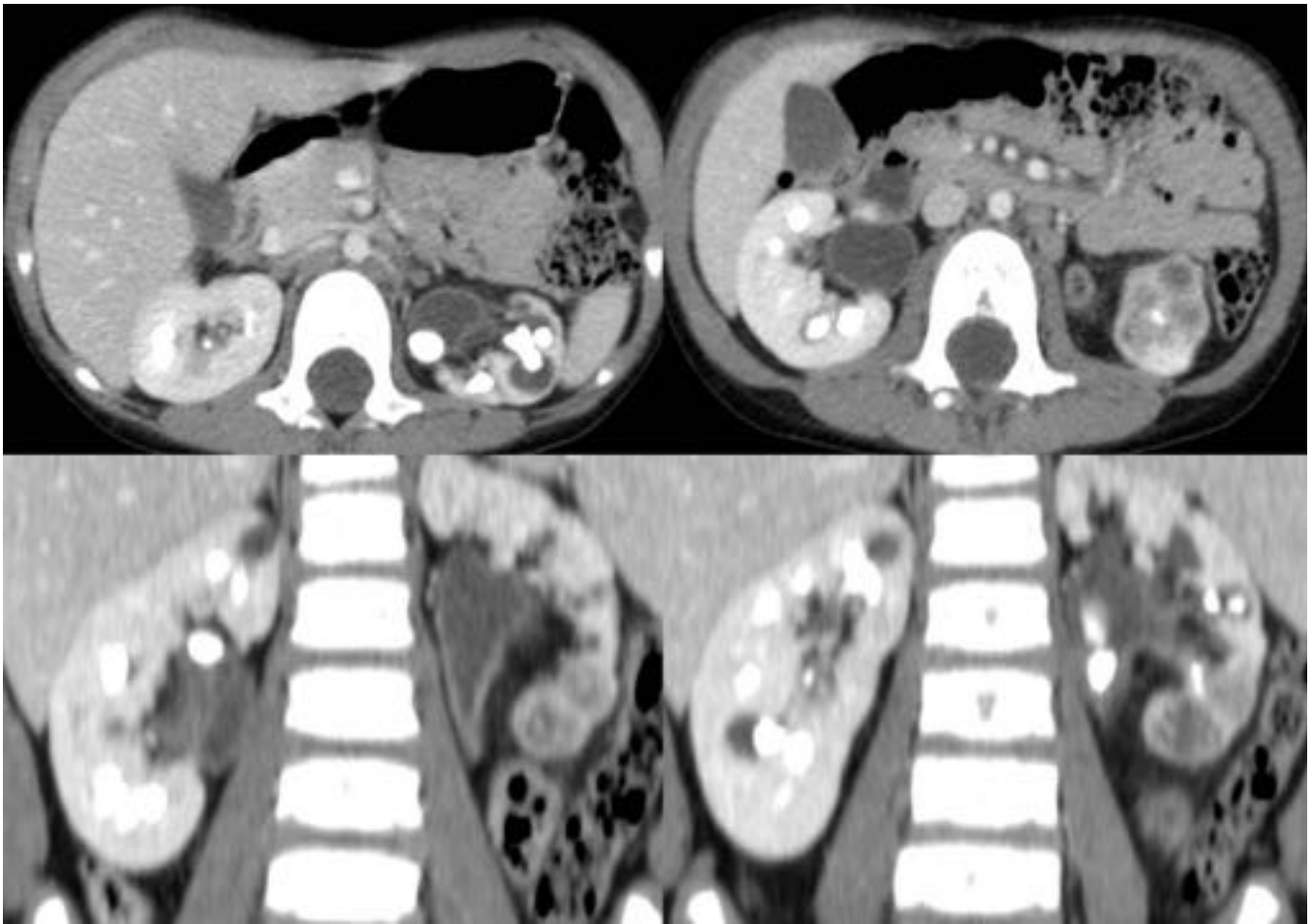
**Fig. 7:** TC que evidencia riñón izquierdo aumentado de tamaño, con parénquima desestructurado y heterogéneo, múltiples litiasis en grupos caliciales con hidronefrosis obstructiva.



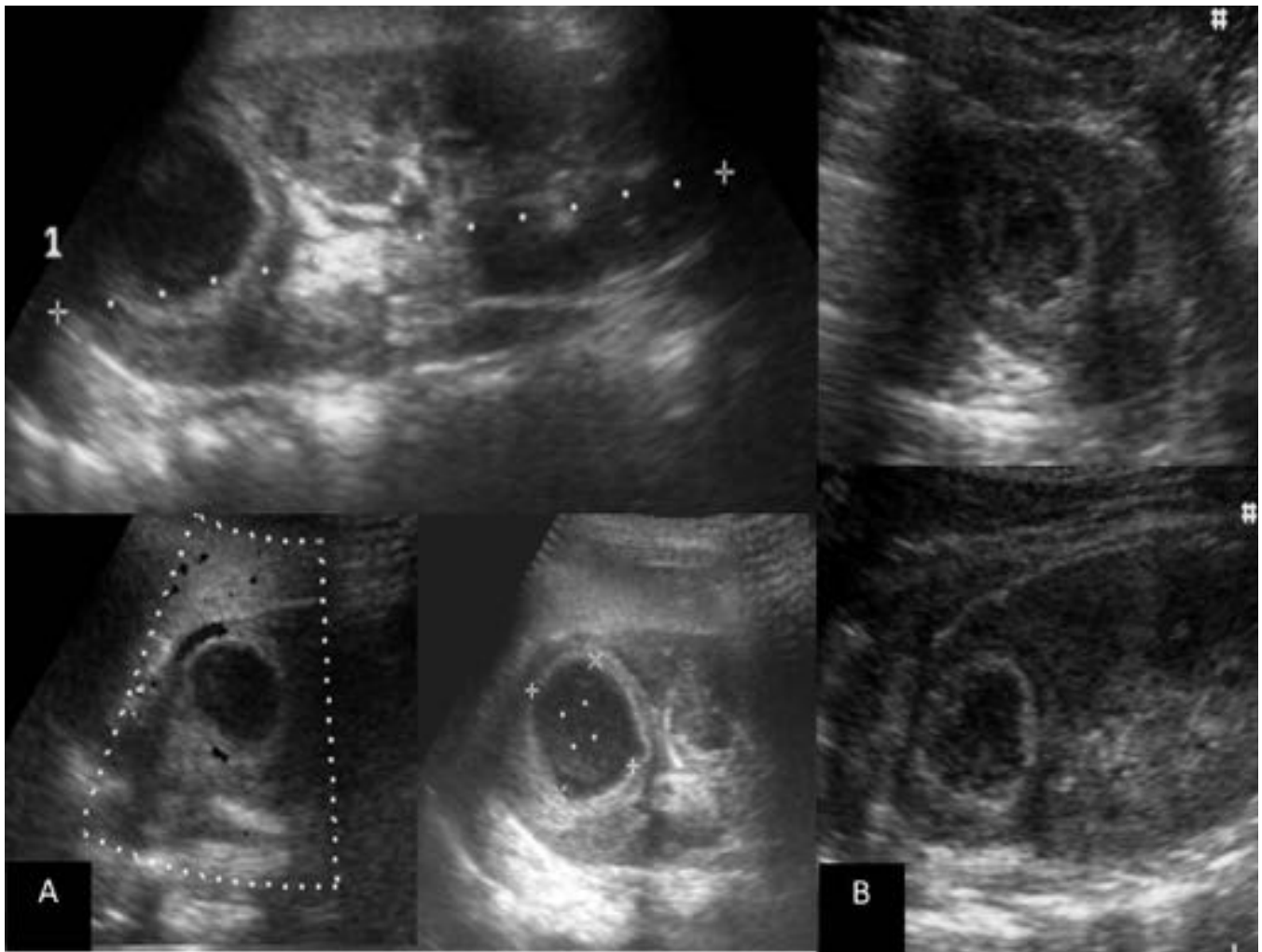
**Fig. 8:** Gammagrafía renal tras administrar 1.5 mCi  $^{99m}\text{Tc}$ -DMSA que muestra el importante deterioro funcional izquierdo por lo que el paciente es sometido a nefrectomía.



**Fig. 9:** Paciente masculino de un 13 meses de edad, con diagnóstico prenatal de dilatación pielocalicial bilateral. Estudio ecográfico de los dos riñones. Riñón derecho con nefrocalcinosis severa y presencia de litiasis múltiples en todas las pirámides renales. Riñón izquierdo con litiasis en pirámides y en pelvis, así como aumento de ecogenicidad de todo el seno renal.

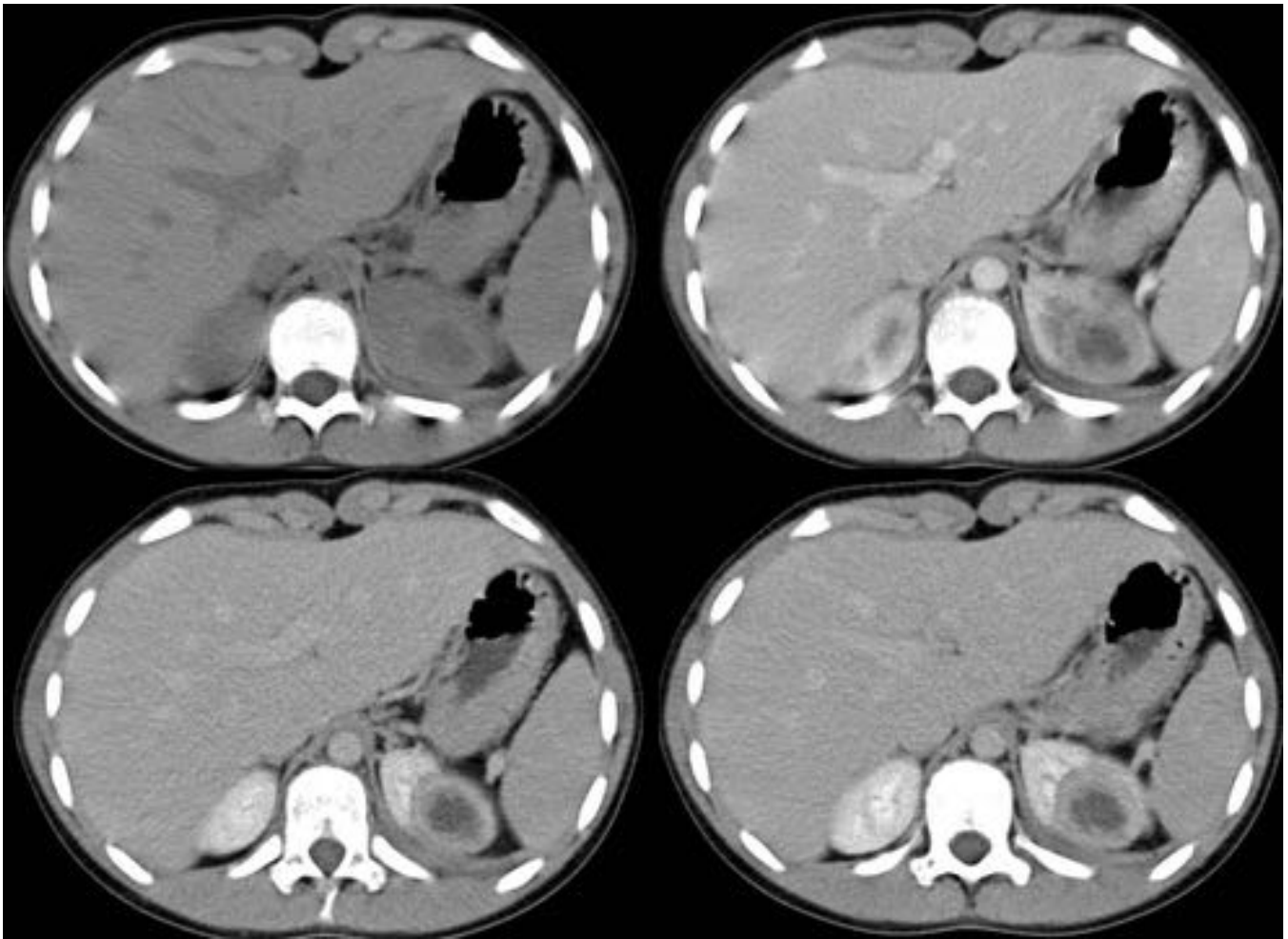


**Fig. 10:** TC del mismo paciente con hallazgos de pielonefritis xantogranulomatosa: Múltiples litiasis calciales y en pelvis renal derecha la cual se encuentra dilatada. Riñón izquierdo pequeño, con dilatación de la vía excretora, litiasis calciales, seno renal con proliferación grasa y litiasis.

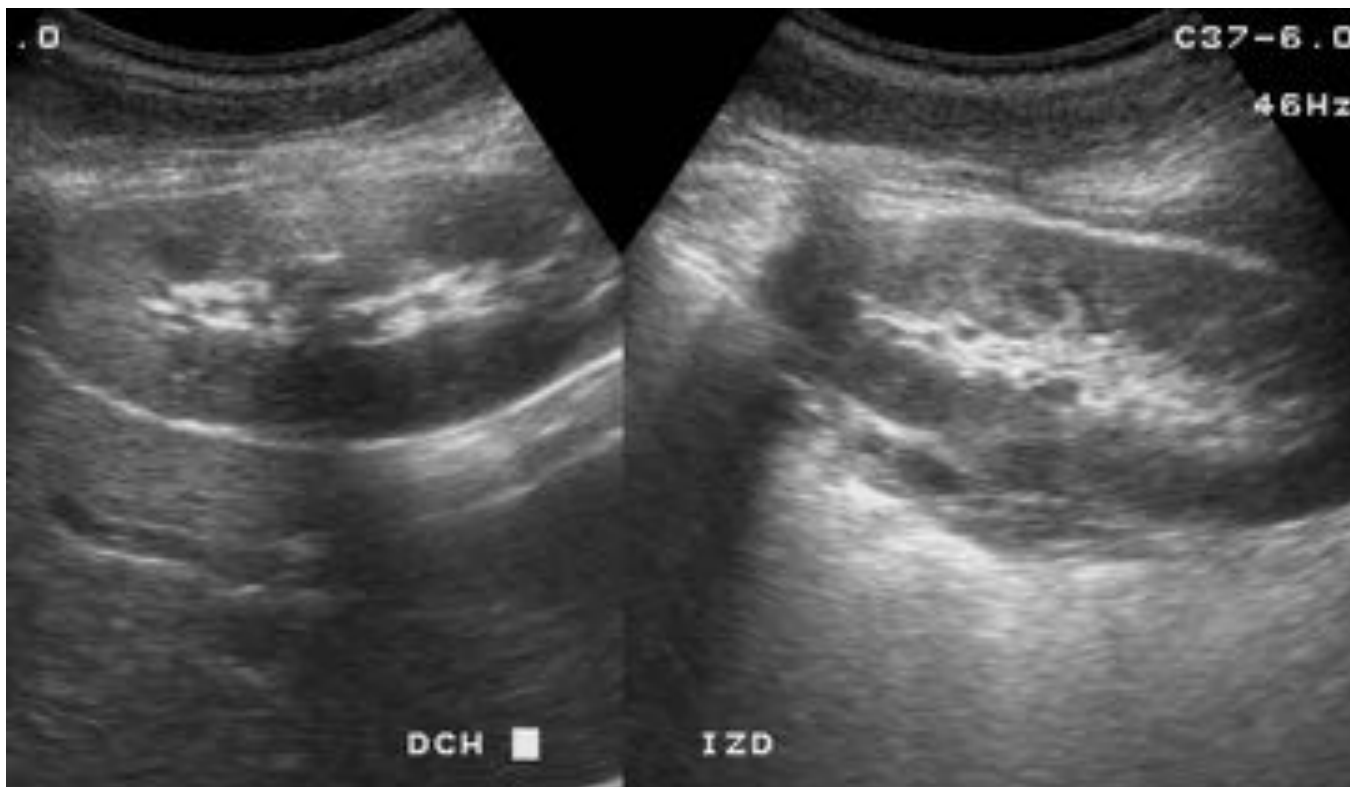


**Fig. 11:** Niño 13 años con dolor lumbar izquierdo tras practicar deporte. Análisis sangre y orina normales. A. Ecografía con lesión quística en polo superior del riñón izquierdo con pared propia y contenido discretamente ecogénico. B. Ecografía practicada a los 3 meses, cambios en el parénquima renal y alteración de la ecoestructura.





**Fig. 12:** TC del paciente anterior. Lesión redondeada, de localización periférica, heterogénea con centro hipodenso, no muestra realce tras la administración de material de contraste. Se realiza biopsia, el estudio anatomopatológico describe inflamación crónica xantogranulomatosa en torno a un quiste simple.



**Fig. 13:** Control posterior a polectomía superior de riñón izquierdo por pielonefritis xantogranulomatosa focal. Buena evolución posterior.

## Conclusiones

- La pielonefritis xantogranulomatosa es una entidad poco frecuente en edad pediátrica. Se debe incluir en el diagnóstico diferencial de procesos obstructivo-infecciosos de tórpida evolución.
- Conocer los hallazgos por ecografía y TC contribuyen al diagnóstico temprano de la misma y tratamiento oportuno.
- La pielonefritis xantogranulomatosa debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de un niño con nefromegalia o masa renal.

## Bibliografía / Referencias

1. Craig WD, Wagner BJ, Travis MD. Pyelonephritis: Radiologic-Pathologic Review  
1. Radiographics. 2008; 28(1): 255-276
2. Hugosson C, Ahmed S, Sackey K, Akhtar M. Focal xanthogranulomatous pyelonephritis in a young child. Pediatric radiology. 1994; 24(3): 213-215
3. Bravo C, Martínez-León MI, Ceres-Ruiz L, Weil-Lara B. Pielonefritis Xantogranulomatosa en la infancia: una entidad rara. Radiología. 2003; 45(5): 225-227
4. Torres-Gómez J, Martínez-Alonso I A, Campos-Salcedo JG, López-Silvestre J, Zapata-Villalba M,

- Mendoza-Álvarez L, Bravo-Castro E. Reporte de 18 casos de pielonefritis xantogranulomatosa. *Revista Mexicana de Urología* 2015; 75(4): 187-190
5. Tormo JG, Martín CG, Almarcha TA. Pielonefritis xantogranulomatosa en niña con desnutrición severa y fiebre recurrente. *Anales de Pediatría*. 2015; 82:184-188
  6. Hayes W S, Hartman DS, Sesterbenn IA. From the Archives of the AFIP. Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Radiographics*. 1991; 11(3): 485-498
  7. Cousins C, Somers J, Broderick N, Rance C, Shaw D. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: ultrasound and CT diagnosis. *Pediatric radiology*. 1994; 24(3): 210-212
  8. Hayes WS, HartmanDS, Sesterbenn IA. From the Archives of the AFIP. Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Radiographics*. 1991; 11(3):485-498
  9. Leoni AF, Kinleiner P, Revol M, Zaya A, Odicino A. Pielonefritis xantogranulomatosa: Revisión de 10 casos. *Archivos Españoles de Urología* 2009, 62(4) 259-271
  10. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a critical analysis of 26 cases and of the literature. *Journal of Urology*. 1978; 119(5): 589-593
  11. Ottem D P, Macneily A E, McAuley IW. Xanthogranulomatous pyelonephritis in a 1-year old boy. *The Canadian journal of urology*. 2005; 12(6): 290
  12. Resina RG, Candau RB, Salido EA, Martínez PC, Pérez AR, Pérez MP. Pielonefritis xantogranulomatosa en la infancia. A propósito de un caso. *Actas Urológicas Españolas* 2005; 29(6): 596-598
  13. Butticiè S, Antonino I, Giorgio A, Valeria B, Stefano P, Giuseppe M, Carlo M. Xanthogranulomatous Pyelonephritis Can Simulate a Complex Cyst: Case Description and Review of Literature. *Urology*.2014; 2(3): 113-115
  14. Rao AG, Eberts PT. Xanthogranulomatous pyelonephritis: an uncommon pediatric renal mass. *Pediatric radiology*. 2011; 41(5): 671-672
  15. Thor Marteinsson V, Due J, Aagenass I. Focal xanthogranulomatous pyelonephritis presenting as renal tumour in children: case report with a review of the literature. *Scandinavian journal of urology and nephrology*. 1996; 30(3): 235-239
  16. Bingöl-Kologlu M, Çiftçi AÖ, Senocak ME, Tanyel FC, Karnak I, Büyükpamukçu N. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: diagnostic and therapeutic aspects. *European journal of pediatric surgery*.2002; 12(1): 42-48
  17. Zia-ul-Miraj M, Cheema MA. Xanthogranulomatous pyelonephritis presenting as a pseudotumor in a 2-month-old boy. *Journal of pediatric surgery*. 2000; 35(8):1256-1258
  18. Lopez-Medina A, Ereno MJ, Fernandez-Canton G, Zuazo A.. Focal xanthogranulomatous pyelonephritis simulating malignancy in children. *Abdominal imaging*. 1995; 20(3): 270-271
  19. Raziel A, Steinberg R, Kornreich L, Mor C, Golinsky D, Ziv N, Zer M. Xanthogranulomatous pyelonephritis mimicking malignant disease: is preservation of the kidney possible?. *Pediatric surgery* 1997; 12(7): 535-537
  20. Brown J, Chamberlain JC, Roth CC. The role of laparoscopic nephrectomy in pediatric xanthogranulomatous pyelonephritis: a case report. *Case Reports in Urology*. 2013;1-4
  21. Korkeas F, Favoretto RL, Broglio M, Xanthogranuloma-tous pyelonephritis: Clinical experience with 41 cases. *Urology*. 2008;71:178-80
  22. Arvind K. Laparoscopic nephrectomy in xanthogranulomatous pyelonephritis: 7-year single-surgeon outcome. *J Urol*. 2011; 78:797-801
  23. Douira W, Louati H, Jarraya H., Ben HL, Tinsa F, Sahli S, Bellagha I. Pyelonephritis xanthogranulomatous in childhood: case report and literature review. *La Tunisie medicale* 2009; 87(8): 538-541