






Pielonefrite xantogranulomatosa em paciente pediátrico

Xanthogranulomatous pyelonephritis in a pediatric patient

Autores

Kamile Eller Gusmão Caixeta¹ 
 Wallan de Deus Caixeta Matos¹ 
 Augusto Ventura Ceranto¹ 
 João Henrique do Amaral e Silva¹ 
 Kellen Cristina Kamimura
 Barbosa¹ 

¹Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Hospital de Clínicas, Pediatria, Uberaba, MG, Brasil.

RESUMO

Introdução: A pielonefrite xantogranulomatosa consiste em um processo infeccioso e inflamatório crônico do parênquima renal, variante da pielonefrite obstrutiva crônica. É mais prevalente em adultos na meia-idade, de ocorrência rara em pacientes pediátricos, com menos de 300 casos relatados em pediatria no mundo. **Relato:** Pré-escolar de 2 anos e 11 meses, do sexo masculino, com quadro de 2 meses de distensão e aumento da temperatura abdominal e palidez intensa, associado a anemia microcítica refratária ao uso de sulfato ferroso. Apresentava ainda, havia 1 semana da internação, abaulamento em região do flanco esquerdo e massa palpável, de consistência endurecida. Exames de imagem (ultrassonografia e tomografia) revelaram aumento global do rim esquerdo, destruição do parênquima renal e intensa dilatação calicial formando o sinal da “pata de urso”, com presença de cálculo coraliforme em pelve. Submetido a tratamento com antibioticoterapia e nefrectomia total, com produto enviado para anatomopatológico. **Discussão:** Doença de incidência incerta na faixa pediátrica, a pielonefrite xantogranulomatosa é mais prevalente no sexo masculino na infância e acomete principalmente o rim esquerdo, estando frequentemente associada à presença de cálculos. Clinicamente apresenta-se como quadro arrastado de sintomas inespecíficos, sendo os mais comuns distensão abdominal e astenia. Laboratorialmente, apresenta-se com anemia microcítica, leucocitose, trombocitose e aumento de provas inflamatórias, piúria, hematuria e proteinúria, além de crescimento bacteriano em cultura de urina. O diagnóstico é anatomopatológico, porém pode ser sugerido pela tomografia computadorizada com contraste, que tem como sinal clássico a “pata de urso”. O tratamento pode incluir nefrectomia e antibioticoterapia de amplo espectro.

Descritores: Pielonefrite; Pielonefrite, Xantogranulomatosa; Cálculos, coraliformes; Criança; Pediatria.

ABSTRACT

Introduction: Xanthogranulomatous pyelonephritis consists of a chronic infectious and inflammatory process of the renal parenchyma, a variant of chronic obstructive pyelonephritis. It is more prevalent in middle-aged adults, rare in pediatric patients, with less than 300 cases reported in children worldwide. **Report:** Preschooler, aged 2 years and 11 months, male, with 2 months of abdominal distention, increased temperature and intense pallor, associated with microcytic anemia refractory to the use of ferrous sulfate. 1 week before, he had a bulging in his left flank and a hard palpable mass there. Imaging exams (ultrasound and tomography) revealed an overall enlargement of the left kidney, destruction of the renal parenchyma and intense calyceal dilation, forming the “bear's paw” sign, with a staghorn calculus in the pelvis. He underwent treatment with antibiotic therapy and total nephrectomy, with a specimen sent for pathological examination. **Discussion:** a disease of uncertain incidence in the pediatric age group, xanthogranulomatous pyelonephritis is more prevalent in male children and affects mainly the left kidney, being frequently associated with the presence of stones. Clinically, it has nonspecific symptoms, the most common being abdominal distention and asthenia. Laboratory exams shows microcytic, leukocytosis, thrombocytosis and increased inflammation, pyuria, hematuria and proteinuria, in addition to bacterial growth in urine culture. The diagnosis is anatomopathological, but it can be hinted by contrasted CT scan, with the classical sign of the “bear's paw”. Treatment may include nephrectomy and broad-spectrum antibiotic therapy.

Keywords: Pyelonephritis; Pyelonephritis, Xanthogranulomatous; Stones, coraliform; Kid; Pediatrics.

Data de submissão: 19/11/2020.
 Data de aprovação: 19/02/2021.
 Publicado em: 19/04/2021.

Correspondência para:

Kamile Eller Gusmão Caixeta.
 E-mail: kamileeller@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.1590/2175-8239-JBN-2020-0246>



INTRODUÇÃO

A pielonefrite xantogranulomatosa consiste em um processo infeccioso e inflamatório crônico do parênquima renal, variante da pielonefrite obstrutiva crônica¹. Trata-se de uma condição incomum em crianças, havendo menos de 300 casos em pacientes pediátricos relatados na literatura. Pode ocorrer em qualquer idade, com maior incidência entre a quinta e a sexta décadas de vida². Quase sempre se associa a presença de obstrução do trato urinário, principalmente de cálculos renais, e mimetiza clínica e radiologicamente importantes condições, como tumores renais e outros processos infecciosos, como tuberculose e abscesso renal¹⁻³. O tratamento frequentemente envolve abordagem cirúrgica e o diagnóstico confirmatório baseia-se em análise histopatológica. A suspeita e o diagnóstico precoce são essenciais para prevenir mortalidade e morbidade^{1,2}. O presente artigo propõe descrever a apresentação clínica, radiológica e histológica de um caso de pielonefrite xantogranulomatosa em paciente pediátrico associada a nefrolitíase, bem como discutir o diagnóstico e o manejo dessa condição.

RELATO

Pré-escolar de 2 anos e 11 meses, do sexo masculino, admitido no hospital com quadro de 2 meses de distensão abdominal e aumento da temperatura do abdome, acompanhado de palidez. No início do quadro procurou atendimento médico, obtendo prescrição de antiparasitários e sulfato ferroso, o qual vinha em uso desde então, sem, contudo, apresentar melhora.

Há uma semana da internação, foi observado o surgimento de abaulamento em região do flanco esquerdo, quando procurou novamente atendimento médico. Foi submetido a ultrassonografia de abdome (Figura 1a), que evidenciou rim esquerdo de dimensões aumentadas e aspecto globoso, com presença de imagem sugestiva de cálculo coraliforme em seu interior.

Foi encaminhado ao serviço terciário, onde, na admissão, apresentava-se em regular estado geral, hipocorado, taquicárdico, com abdome globoso e doloroso, com massa palpável em flanco esquerdo e aumento da temperatura ao toque em toda a região abdominal. Exames laboratoriais demonstraram leucocitose (21.420 leucócitos/mm³), anemia microcítica importante (hemoglobina de 6,3 g/dL e hematócrito de 22,3%), ferropenia (13,6 mcg/dL), trombocitose (757.000 plaquetas/mm³), aumento da proteína C reativa (16,2 mg/dL) e leucocitúria

(28.000 leucócitos/mL). A cultura de urina apresentou crescimento de *Proteus mirabilis*. A tomografia computadorizada contrastada de abdome (Figura 1b) acusou a presença de cálculo piélico coraliforme de 1,6 cm, dilatação calicial acentuada e contração piélica paradoxal em rim esquerdo, além de hipodensidade difusa e hiporreálce do parênquima renal, que conferiam à imagem padrão em “pata de urso”.

Paciente submetido a nefrectomia esquerda por laparotomia mediana, sob hipótese de pielonefrite xantogranulomatosa. Macroscopicamente (Figuras 1c e 1d), o rim esquerdo apresentava-se aumentado, com aspecto de piodrose, gordura perirrenal espessa, aderido ao peritônio, com sistema pielocalicial intensamente dilatado e preenchido por pus. O estudo anatomopatológico evidenciou rim com dilatação pielocalicial intensa e parênquima renal endurecido, com áreas amareladas. O exame microscópico (Figura 2) revelou extensa inflamação crônica produtiva com áreas xantogranulomatosas coincidentes com a destruição do parênquima renal, com fibrose e esclerose dos glomérulos remanescentes. A conclusão foi de pielonefrite xantogranulomatosa associada a piodrose e urolitíase com cálculo coraliforme.

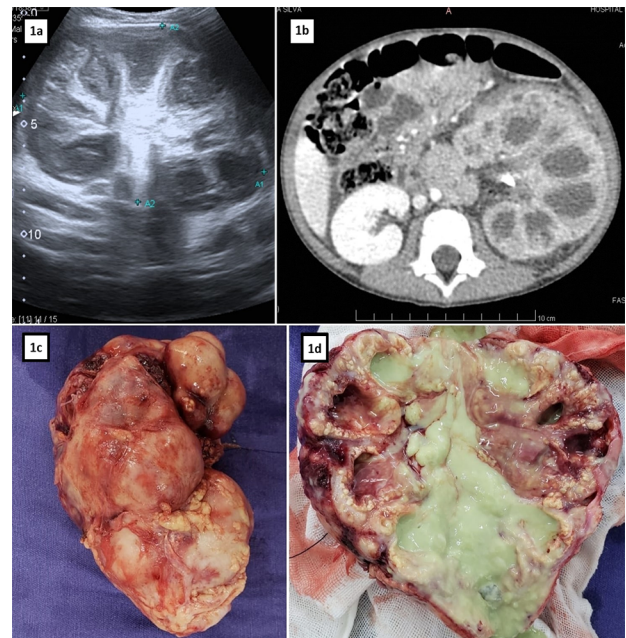


Figura 1. Diagnóstico: 1a. Ultrassonografia de rim esquerdo. 1b. Sinal da “pata de urso” em tomografia computadorizada de abdome. 1c. Macroscopia: peça de nefrectomia esquerda. 1d. Macroscopia: peça de nefrectomia esquerda com corte longitudinal.

Recebeu 14 dias de antibioticoterapia com metronidazol e ceftriaxona e evoluiu com melhora completa do quadro clínico e alta em boas condições,

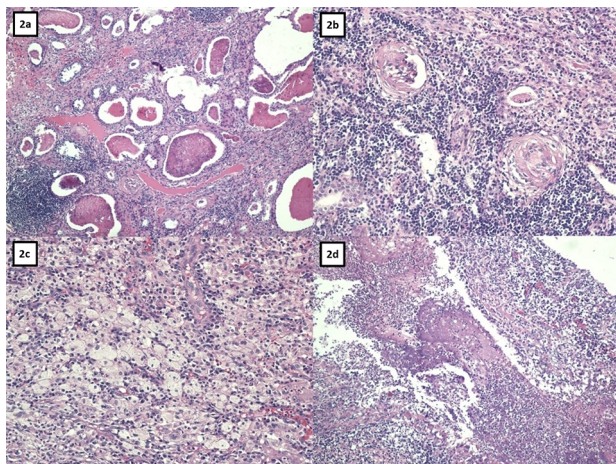


Figure 2. Microscopia de luz: 2a. Atrofia do parênquima renal. 2b. Esclerose glomerular. 2c. Infiltrado xantogranulomatoso. 2d. Supuração.

sem relato de recidiva do quadro ou alteração de função no rim contralateral no ano que se seguiu.

DISCUSSÃO

A pielonefrite xantogranulomatosa corresponde a inflamação crônica do tecido renal, caracterizado por supuração, destruição do parênquima renal, presença de células gigantes multinucleadas e macrófagos espumosos, além de infiltrado inflamatório e intensa fibrose renal¹.

Em adultos, apresenta predileção pelo sexo feminino e maior prevalência na sexta década de vida, enquanto em pacientes pediátricos observa-se maior prevalência no sexo masculino, sendo que 60% a 75% dos casos ocorrem em menores de 6 anos de idade^{4,5}. A lesão é frequentemente unilateral, sendo extremamente raro o acometimento bilateral. O rim direito é o mais frequentemente comprometido em adultos, porém, na infância, assim como no caso descrito, há relatos de predileção por acometimento à esquerda².

A etiologia da condição não é bem compreendida, porém há descrição de fatores associados ao desenvolvimento da pielonefrite xantogranulomatosa, como: obstrução do trato urinário por litíase (30%-50% por cálculos coraliformes), tumores ou malformações urológicas, infecção do trato urinário ineficazmente tratada, isquemia renal, desordens do metabolismo lipídico e da resposta imunológica, desnutrição, obstrução linfática, venoclusão e insuficiência arterial^{1,2,6-8}.

A pielonefrite xantogranulomatosa pode ser classificada quanto à extensão do processo inflamatório em 3 estágios, sendo o estágio 1 restrito ao parênquima

renal, estágio 2 com acometimento de gordura perirrenal e estágio 3 com invasão de estruturas vizinhas, como retroperitônio, diafragma e músculo psoas³.

A classificação mais utilizada, entretanto, é quanto às formas de apresentação difusa ou focal. A forma difusa, mais comum, acomete ambos os polos renais, caracteriza-se por aumento do volume renal, hidronefrose, substituição da junção córtico-medular por conteúdo xantocrômico e está frequentemente associada a quadros de nefrolitíase^{1,9}. A forma focal, que representa menos de 15% dos casos, tem uma apresentação pseudotumoral, confinada a um segmento ou polo renal, sendo mais comum no polo inferior. Faz diagnóstico diferencial com tumores renais (como tumor de Wilms e carcinoma de células renais) e processos infecciosos (como tuberculose renal e abscesso renal)^{3,10}.

Clinicamente a doença se manifesta de forma subaguda ou crônica, com sintomas inespecíficos, como anorexia, astenia, perda de peso, febre intermitente sem foco, dor ou sensibilidade lombar ou em flanco, podendo apresentar, ao exame físico, massa palpável em flanco ou abdome. Raramente o paciente apresenta história de sintomas urinários baixos, como disúria^{1,4,8}.

Exames laboratoriais evidenciam aumento de marcadores de prova inflamatória (velocidade de hemossedimentação e proteína C reativa), leucocitose, trombocitose e anemia microcítica. A urinálise, por sua vez, pode apresentar piúria, hematúria e proteinúria^{2,11-13}. Culturas de urina mostram crescimento em apenas 70% dos pacientes, sendo *Escherichia coli* e *Proteus mirabilis* os microorganismos mais frequentemente encontrados⁶.

Os exames de imagem mais úteis no processo diagnóstico são a ultrassonografia e a tomografia computadorizada de abdome. Na forma difusa da doença, o ultrassom pode apresentar presença de áreas hipoeóicas múltiplas e pode-se encontrar coleção perinéfrica e infiltração gordurosa do rim^{1,14}. A tomografia computadorizada revela nesses casos aumento global do rim, com áreas múltiplas arredondadas de hipotenuação substituindo o parênquima renal, que representam dilatação calicial e áreas focais de destruição do parênquima renal preenchidas de pus ou debris e formam o chamado sinal da “pata de urso”¹⁵. Envolvimento extrarrenal pode ser observado na presença de borramento da gordura perirrenal e do contorno do músculo psoas, além de adenomegalias. A tomografia com contraste é útil no planejamento do ato cirúrgico, já que permite

melhor delimitação da inflamação perirrenal. Na pielonefrite xantogranulomatosa focal, o ultrassom revela presença de massa intrarrenal hipoeoica e a tomografia computadorizada, uma massa intrarrenal bem definida, hipotenuante, com ou sem extensão perirrenal^{9,14,16}. Nesses casos, a ressonância magnética pode ser útil, na ausência de hipersinal na sequência T2, em diferenciar a pielonefrite de massas tumorais^{1,6,16}.

Muito embora os métodos de imagem direcionem e auxiliem a investigação, o diagnóstico definitivo é histopatológico. Macroscopicamente, o rim acometido apresenta-se com volume aumentado e cápsula espessada, com perda importante de parênquima renal substituído por nódulos de tecido amarelado, com ou sem necrose central. Pelve e cálices encontram-se dilatados e preenchidos de cálculos, detritos ou pus. Achados microscópicos incluem infiltrado inflamatório celular agudo e crônico com presença de células gigantes multinucleadas e macrófagos espumosos. Pode-se identificar ainda presença discreta de folículos linfóides, tecido de granulação, além de intensa fibrose e glomeruloesclerose hialina^{9,17}.

O manejo dos pacientes varia nas formas focal e difusa. Nos quadros focais, em razão do difícil diagnóstico diferencial com tumores renais, procede-se a biópsia percutânea guiada por ultrassom ou biópsia intraoperatória, a fim de evitar a realização desnecessária de nefrectomia total. Uma vez confirmado o diagnóstico, o tratamento consiste em nefrectomia parcial, drenagem do abscesso da pielonefrite e antibioticoterapia de amplo espectro^{2,17,18}. A forma difusa não requer biópsia pré ou intraoperatória. Como mais de 80% dos casos apresentam rins não funcionais, está indicada a nefrectomia total, que pode ser de difícil execução e evoluir com complicações locais, devido ao processo inflamatório extrarrenal^{17,19}. A forma difusa apresenta pior prognóstico que a focal, porém, uma vez tratadas, não há relatos de recorrência no rim contralateral¹.

Nos raros casos de pielonefrite xantogranulomatosa bilateral, o manejo é comprometido pelo risco de lesão renal permanente. Nesses casos, pode ser realizada nefrectomia parcial, porém cada vez mais propõe-se tratamento conservador apenas com antibioticoterapia de amplo espectro²⁰.

No caso apresentado, estamos diante de uma enfermidade infrequente, pouco conhecida, que cursa com sintomatologia inespecífica sem sinais radiológicos patognômicos, o que condiciona a

um diagnóstico tardio. O diagnóstico pré-operatório, especialmente na forma focal, pode ser um desafio. É imprescindível um alto índice de suspeita clínica para o diagnóstico e tratamento precoces que proporcionem um bom prognóstico. Portanto, a pielonefrite xantogranulomatosa deveria entrar no diagnóstico diferencial de todos os pacientes que apresentam abscessos renais ou pararenais, pielonefrites recorrentes ou resistentes ao tratamento antibiótico empírico e massa renal unilateral não atribuída a outras causas, com ou sem nefrolitíase associada.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES

Kamile Eller Gusmão Caixeta: conceituação, curadoria de dados, investigação, metodologia, administração de projeto, visualização, escrita – rascunho original e escrita – revisão e edição.

Wallan de Deus Caixeta Matos: conceituação, investigação, escrita – rascunho original, escrita – revisão e edição.

Augusto Ventura Ceranto: Conceituação, investigação, escrita - revisão e edição.

João Henrique do Amaral e Silva: curadoria de dados, análise formal, visualização, escrita – revisão e edição.

Kellen Cristina Kamimura Barbosa: conceituação, curadoria de dados, análise formal, supervisão.

CONFLITO DE INTERESSE

Os autores declaram não haver conflito de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Nebot CS, Aliaga SP, Durbá AS, Roca MJ. Xantogranulomatous pyelonephritis in children. *Insights Imaging*. 2018 May;9(5):643-51.
2. Stoica I, O'Kelly F, McDermott MB, Quinn FMJ. Xanthogranulomatous pyelonephritis in a paediatric cohort (1963-2016): Outcomes from a large single-center series. *J Pediatr Urol*. 2018 Apr;14(2):169.e1-e7.
3. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis a critical analysis of 26 cases and review of the literature. *J Urol*. 1978 May;119(5):589-93.
4. Nandedkar SS, Malukani K, Sakhi P. Xanthogranulomatous pyelonephritis masquerading as a tumor in an infant. *Indian J Urol*. 2014 Jul;30(3):354-6.
5. Nam JK, Park SW, Lee SD, Chung MK. Xanthogranulomatous pyelonephritis in Korean children. *Yonsei Med J*. 2012 Nov;53(6):1159-64.
6. Bingöl-Kologlu M, Ciftçi AO, Senocak ME, Tanyel FC, Karnak I, Büyükpamukçu N. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: diagnostic and therapeutic aspects. *Eur J Pediatr Surg*. 2002 Feb;12(1):42-8.
7. Iumanne S, Shoo A, Akoko L, Scanlan P. Case report: Xanthogranulomatous pyelonephritis presenting as "Wilms' tumor". *BMC Urol*. 2016;16(1):36.

8. Quinn FMJ, Dick AC, Corbally MT, Mcdermott MB, Guiney EJ. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *Arch Dis Child.* 1999;81(6):483-6.
9. Rao AG, Eberts PT. Xanthogranulomatous pyelonephritis: an uncommon pediatric renal mass. *Pediatr Radiol.* 2011 May;41(5):671-2.
10. Chlif M, Chakroun M, Ben Rhouma S, Ben Chechida MA, Sellami A, Gargouri MM, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis presenting as a pseudotumour. *Can Urol Assoc J.* 2016 Jan/Feb;10(1-2):36-40.
11. Samuel M, Duffy P, Capps S, Mouriquand P, Williams D, Ransley P. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *J Pediatr Surg.* 2001 Apr;36(4):598-601.
12. Eckoldt F, Riebel T, Wolke S. Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: diagnostic and therapeutic aspects. *J Med Ultrason.* 2009 Mar;36(1):33-7.
13. Al-Ghazo MA, Ghalayini IF, Matalaka II, Al-Kaisi NS, Khader YS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: analysis of 18 cases. *Asian J Surg.* 2006 Oct;29(4):257-61.
14. Kim JC. US and CT findings of xanthogranulomatous pyelonephritis. *Clin Imaging.* 2001 Mar/Apr;25(2):118-21.
15. Segovis C, Dyer R. The “bear paw” sign. *Abdom Imaging.* 2015;40:2049-50.
16. Loffroy R, Guiu B, Watfa J, Michel F, Cercueil JP, Krausé D. Xanthogranulomatous pyelonephritis in adults: clinical and radiological findings in diffuse and focal forms. *Clin Radiol.* 2007 Sep;62(9):884-90.
17. Hendrickson R, Lutfiyya W, Karrer F, Furness PD, Mengshol S, Bensard DD. Xanthogranulomatous pyelonephritis. *J Pediatr Surg.* 2006 Feb;41(2):e15-7.
18. Velilla DM, Nebot CS, Aliaga SP. Pielonefritis xantogranulomatosa focal en niño. *Radiología Abdom.* 2009;6:15.
19. Eastham J, Ahlering T, Skinner E. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical findings and surgical considerations. *Urology.* 1994 Mar;43(3):295-9.
20. Tsai KH, Lai MY, Shen SH. Bilateral xanthogranulomatous pyelonephritis. *J Chin Med Assoc* 2008 71:310–314