

n° **8**

Organo
Ufficiale
del Gruppo
di Lavoro
di Pediatria
Ospedaliera
della Società
Italiana
di Pediatria

PEDIATRIA OGGI

MEDICA E CHIRURGICA

IN QUESTO NUMERO

- **Haemophilus influenzae e vaccinazione**
- **Terapia dell'asma infantile**
- **GH urinario**
- **Recensioni, Congressi, ecc.**



CIC EDIZIONI INTERNAZIONALI

UN ERRORE DIAGNOSTICO IN CHIRURGIA PEDIATRICA: la pielonefrite xantogranulomatosa ed il tumore di Wilms

R.M. TARDINO, M.R. DI PACE, S. CASCIO, E. MILANA,
A. PISCOPO, C. MAURIGI, F. SIRACUSA

Università degli Studi di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica - Istituto Materno Infantile
Direttore: F. Cataliotti

ARTICOLI ORIGINALI

Ped. Oggi - Vol. XIII - n. 8 - pp. 297-299
Settembre 1993

RIASSUNTO

Un errore diagnostico in chirurgia pediatrica: la Pielonefrite Xantogranulomatosa ed il tumore di Wilms.

Gli Autori riportano un caso di Pielonefrite Xantogranulomatosa, occorso alla loro osservazione.

L'assenza di esami di laboratorio caratterizzanti e la presenza di tumefazioni a carico del parenchima renale, evidente alla TAC praticata, hanno indotto ad un errata valutazione diagnostica verso il tumore di Wilms e alla nefrectomia, come previsto dalle Direttive Chirurgiche del Protocollo Nazionale.

Il ricordo di questa errata valutazione, per fortuna non gravata da un trattamento inadeguato, ha indotto gli Autori ad una revisione sull'argomento ed alla presentazione di questa loro esperienza.

Parole chiave: masse renali, pielonefrite xantogranulomatosa, tumore di Wilms.

SUMMARY

Xanthogranulomatous Pyelonephritis and Wilms' tumor: a possible misdiagnosis in childhood.

The Authors report a case of Xanthogranulomatous Pyelonephritis characterized by a torpid course and clinical presentation of renal mass.

The diagnosis was very difficult and the CT-scan findings suggested the Wilms' tumor.

Surgical therapy was performed and luckily the nephrectomy, according to the foreseen therapeutic procedures by Wilms' Tumor Protocol, was the right treatment.

Key words: renal masses, xanthogranulomatous pyelonephritis, Wilms' tumor.

INTRODUZIONE

Nell'ambito delle affezioni, congenite e non, del bambino non sempre è facile porre diagnosi di certezza, pur con l'ausilio delle più moderne e sofisticate metodiche diagnostiche di "imaging", le cui anche più fini risoluzioni neces-

sitano comunque di una valutazione affidata in ogni caso all'uomo.

Nella diagnostica delle neoplasie infantili un ruolo fondamentale spetta al dosaggio dei Markers tumorali, sostanze caratterizzanti prodotte dal tumore o dall'organismo in risposta ad esso, che quasi sempre consentono di porre sospetto diagnostico in supporto all'espletamento delle metodiche di "imaging": il tumore di Wilms si presenta come una eccezione, non essendo stati ancora individuati markers umorali specifici.

La Pielonefrite Xantogranulomatosa (PX) è una rara affezione del rene ed ancora più rara in età pediatrica, caratterizzata da tumefazione a carico

Lavoro pervenuto il 4/3/93.

Accettato per la pubblicazione il 19/3/93.

del parenchima e da un quadro istologico di malattia infiammatoria cronica con accumulo di zolle lipidiche schiumose ed addensamento macrofagico. Dopo le intuizioni di Schlangenbauer del 1916 e gli studi del 1944 di Osterlind, che per primo riuscì a dare la giusta posizione nosografica alla Pielonefrite Xantogranulomatosa (PX), soltanto un centinaio di casi sono stati riportati in età pediatrica (3, 5, 9, 10, 13).

Come già detto la PX è una malattia infiammatoria cronica che colpisce entrambi i sessi in eguale percentuale, più nella prima che nella seconda decade di vita, con un picco di incidenza tra i 2 ed i 6 anni.

L'etiologia rimane ancora oscura ed incerta è l'influenza di fattori quali l'alterata vascolarizzazione renale, il dismetabolismo lipidico, una alterata risposta immunitaria ad infezioni, che comunque unitamente ad una ostruzione, congenita o non, sembrano avere un ruolo importante nell'iter patogenetico, come confermabile dal frequente riscontro di litiasi e dal quasi sistematico isolamento di microorganismi diversi nelle colture urinarie (*Proteus M.*, *E. Coli*, *Pseudomonas*) (1, 2, 4, 7, 9).

La PX è in genere unilaterale ed interessa più frequentemente il rene sinistro, sia nella forma diffusa che in quella focale o segmentaria.

Nella forma diffusa il rene appare aumentato di volume, i calici e la pelvi sono dilatati ed il parenchima, cosparso di numerosi ascessi, è completamente sostituito da un infiltrato xantogranulomatoso, costituito in prevalenza da istiociti infarciti da inclusioni lipidiche: il rene si presenta funzionalmente escluso all'indagine urografica.

La PX segmentaria, più frequente nel sesso femminile, si presenta con le stesse caratteristiche della forma diffusa ma con un interessamento circoscritto del rene, che può mostrare alle indagini clinico-strumentali una discreta funzionalità, destinata comunque a regressione nell'arco di tempo di pochi mesi. Questa malattia del rene può inoltre essere associata ad altri quadri morbosi quali la amiloidosi, malformazioni renali, ecc. (1, 2, 4, 5).

La diagnosi, pur con il supporto delle nuove metodiche di imaging, non sempre è facile: l'esclusione della pielonefrite cronica, della pionefrosi, dell'ascesso renale specifico, del tumore di Wilms e del carcinoma a cellule chiare nella maggior parte dei casi non è agevole; il riscontro di cellule schiumose (istiociti infarciti da inclusioni lipidiche) nel sedimento urinario, presente a dire di qualche Autore nell'80% dei pazienti con PX, potrebbe indurre al sospetto diagnostico (1, 2), mentre rimane discutibile la validità della biopsia con "sottile-agoaspirato" ai fini di una certezza diagnostica che necessita comunque dell'apporto dell'esame istologico (8, 9, 11, 13). Qualche anno fa è stata rilevata una certa correlazione tra PX ed aumentati livelli di aFP in lattanti di due mesi: tale dato non ha trovato conferme in bambini di età maggiore (12). Per quanto attiene la terapia, pur se da alcuni Autori è stato tentato, almeno nelle forme monofocali, un trattamento medico-dietetico conservativo rimasto peraltro senza risultati, la exeresi chirurgica, con la nefrectomia associata alla asportazione del tessuto perirenale nelle forme

diffuse e con una eminefrectomia nei casi di forme focali a buona funzionalità renale, rimane il trattamento di elezione della Pielonefrite Xantogranulomatosa (2, 6).

CASO CLINICO

L.G., di anni 5, affetta da circa due settimane da febbre intermittente, con puntate di 39-40°C, resistente alla terapia antibiotica praticata, calo ponderale, pallore, anoressia, era stata ricoverata presso la Clinica Chirurgica Pediatrica perché affetta da dolore di tipo colico al fianco destro.

All'esame clinico positività alla manovra di Gior-dano.

Gli indici bioumorali confermavano una flogosi in atto (neutrofilia, VES aumentata): erano presenti anemia, ipoproteinemia e, anche se l'urinocoltura era negativa, era presente un sedimento urinario ricco di leucociti parzialmente degenerati.

L'ecografia metteva in evidenza una neoformazione a carico del polo superiore del rene destro, del diametro di cm. 2,5, rotondeggiante, ipoecogena, con modesta ipoecogenicità diffusa anche della corticale.

L'esame urografico era caratterizzato da stenosi e "stiramento" dei calici medio-superiori di destra con alterata eliminazione del m.d.c.

I suddetti reperti erano confermati dalla TAC, le cui risoluzioni inducevano al sospetto diagnostico di neoplasia renale, identificabile con il Tumore di Wilms.

Con tale certezza diagnostica si escludeva la pratica di una agobiopsia e la pz. era avviata all'intervento chirurgico di "nefrectomia destra con biopsie multiple delle sedi limitrofe alle quali era tenacemente adeso il polo renale sede della massa (pilastro diaframmatico in alto e muscolo psoas in basso e medialmente)".

Il decorso postoperatorio era regolare e la paziente, in settima giornata, era dimessa clinicamente guarita: erano scomparsi la febbre, il dolore e lo stato di malessere generale con negatività degli esami di laboratorio.

Il felice follow-up era caratterizzato dalla sorpresa istologica: "Pielonefrite Xantogranulomatosa con lesioni xantogranulomatoze diffuse al diaframma ed allo psoas e flogosi aspecifica a carico del grasso perirenale".

La piccola oggi gode di ottima salute e tutte le indagini clinico-strumentali alle quali è stata sottoposta sono negative.

CONSIDERAZIONI

Dalle riflessioni sul caso presentato, per fortuna non gravato da inadeguata terapia, risulta evidente come spesso le problematiche diagnostiche della patologia pediatrica siano di non facile risoluzione. L'anamnesi accurata, l'esame clinico il più scrupoloso possibile, la ricerca di reperti di labo-

ratorio, in assenza di esami caratterizzanti, non sempre sono di grande ausilio alla diagnosi pur con l'apporto delle metodiche di imaging. È inoltre da ritenere che in una epoca che sempre più vigile vede l'attenzione del medico verso la patologia neoplastica, trova giustificazione la quasi fobica ricerca del tumore, in special modo in età pediatrica, a volte confortata da risoluzioni delle indagini strumentali spesso di non facile interpretazione e valutazione.

Dopo quanto detto e ricordando quanto introdotto trova forse se non una giustificazione almeno una spiegazione questa esperienza presentata che consente di ribadire la estrema rarità della PX, malattia infiammatoria ad andamento cronico, ad etiologia ancora non ben definita e dal quadro clinico di non facile interpretazione, che necessiterebbe al pari di altre patologie di un opportuno approccio pluridisciplinare: la esatta valutazione clinica, un giusto confronto dei reperti di laboratorio e l'estensione di alcuni studi sulla citologia urinaria e sul reale valore diagnostico dei dosaggi dell'aFP anche in età non perinatale unitamente al miglioramento della lettura e del confronto isto-citologico delle biopsie da aspirato con ago sottile, potrebbero dare un valido supporto diagnostico alle metodiche di "imaging".

Rimane confermata l'importanza della terapia chirurgica nel trattamento della PX, che necessita della nefrectomia nelle forme diffuse e soltanto di una eminefrectomia o di una semplice resezione parziale in quelle focali, purché sia presente una buona funzionalità dell'organo.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Ballesteros J.J., Faus R., Gironella J.: *Preoperative diagnosis of renal Xanthogranulomatosis by serial urinary cytology: preliminary*

nary report. J. Urol. 119: 9, 1980.

- 2) Braun G., Moussali L., Balanzar: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis in children.* J. Urol. 133: 236, 1985.
- 3) Danielli L., Zaidel L., Raviv U., Reyar H.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis in an infant.* J. Urol. 127: 304, 1982.
- 4) Garber B.B., Cendron M., Cohen R., Whitmore K.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis and amyloidosis: a rare association.* J. Urol. 142: 114, 1989.
- 5) Issa M.A., Takayanagi K., Essa A.H., Bader M.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis.* J. Ped. Surg. 24: 289, 1989.
- 6) Izzidien A.Y., Al-Dewachi H., Abdul Majeed M.A.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis in Childhood.* J. Ped. Surg. 15: 686, 1980.
- 7) Jones B.F., Nanra R.S., Grant A., Ferguson N., White K.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a renal allograft: a case report.* J. Urol. 141: 926, 1989.
- 8) Lizza E., Morteza K., Belis J.A.: *Atypical presentation of Xanthogranulomatous Pyelonephritis: diagnosis and fine needle aspiration biopsy.* J. Urol. 132: 95, 1984.
- 9) Mhiri M.N., Sellami F., Njeh M., Rebai T., Smida M.L.: *La Pyelonephritis Xanthogranulomateuse. A propos de 42 cas.* Ann. Urol. 25: 113, 1991.
- 10) Schoborg T., Saffos R., Urdaneta L., Lewis C.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis associated with renal carcinoma.* J. Urol. 124: 125, 1980.
- 11) Tolia B., Illoreta A., Freed S., Fruchtman B., Bennet B., Newman H.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis: detailed analysis of 29 cases and a brief discussion of atypical presentations.* J. Urol. 126: 437, 1981.
- 12) Tsuchida Y., Endo Y., Saito S., Kaneko M.: *Evaluation of Alpha-Fetoprotein in Early Infancy.* J. Ped. Surg. 13: 155, 1978.
- 13) Yazaki T., Ishikawa S., Ogawa Y., Takahashi S. et al.: *Xanthogranulomatous Pyelonephritis in childhood: case report and review of english and japanese literature.* J. Urol. 127: 80, 1982.

Riflessioni

Significato di salute

"... Il significato del termine salute non è di per sé evidente. La salute viene abitualmente descritta come assenza di malattia o infermità, efficiente funzionamento dell'organismo umano, o stato di benessere. La definizione dell'O.M.S., che la salute è uno stato di completo benessere fisico, mentale e sociale, e non soltanto l'assenza di malattia o infermità, rettifica l'enfasi pregiudiziale medica su malattia e infermità. Ma la malattia e l'infermità non possono essere ignorate.

(Bhopal RS - BMJ 1993; 306: 381-2)