

## PIELOURETERITIS QUÍSTICA ASOCIADA A MEGAURETER IDIOPÁTICO

Dr. Carlos Humberto Scorticati

La pieloureteritis quística es también denominada enfermedad de Cruveilhier, enfermedad de Morgagni, herpes pieloureteral, ureteritis quística proliferativa por los autores anglosajones, degeneración quística por los franceses, distrofia quística de las mucosas excretorinarias por Gouygou adenoma quístico por Motz y Cariani y metaplasia glándulo quística por Herbert Pagliere, en nuestro medio.

En 1761 Morgagni describe por primera vez la entidad, a la que observó en 2 necropsias. En 1837 Rokitansky aporta una nueva observación y en 1876 Litten describe histológicamente la lesión y Jacoby en 1929 realiza el primer diagnóstico clínico radiográfico de la enfermedad.

Su observación puede considerarse casi excepcional si consideramos que Giannoni, que realizó una exhaustiva revisión de la bibliografía mundial encuentra entre 1924 y 1959, 104 casos, excluyendo las cistitis quísticas puras, es decir aquellas que no interesan el árbol ureteropielélico.

La observación de un caso personal de P. U. Q. asociado a un megaureter que considero de naturaleza idiopática, combinación de patología de vías urinarias que no se ha descrito, me mueve a su comunicación y ulterior comentario. Contribución personal: Se trata de M. de S., mujer, de 56 años, quien en Enero último me consulta por presentar desde hace 2 meses y con iniciación progresivamente intenso dolor lumbar izquierdo con propagación a flanco, temperatura que llegó a 39°, orinas turbias y la impresión de una tumoración fantasma en fosa ilíaca izquierda.

Negó haber sufrido anteriormente cuadros semejantes, lo mismo que hematurias o incontinencia de orina.

El examen mostró una paciente muy delgada, 49 Kg. de peso, encontrándose un puño percusión renal izquierda ++, riñones no palpables. En fosa ilíaca izquierda, mediante una palpación relativamente superficial, se reconoce una tumoración elongada de unos 3 x 6 cm. con su eje mayor en sentido oblicuo paralelo a la arcada inguinal, ligeramente dolorosa. Interpreté la misma como el sigma ocupado. La tensión arterial era de 185/100 MmHg., pese a estar medicada con diuréticos e hipotensores desde el comienzo de su enfermedad actual hace 2 meses, en que por primera vez se le encontró hipertensión. Un análisis de orina por sondeo, reveló infección urinaria por estafilo y estreptococos y un urograma excretor, mostró ausencia de sombras litiásicas, buena función renal bilateral y una gran distensión del ureter izquierdo, de diámetro progresivamente mayor en sentido caudal.

Realicé entonces una cistografía retrógrada y miccional que no demostraron reflujos. Una cistoscopia demostró una vejiga sin particularidades, en la que los meatos ureterales de forma elongada estaban implantados normalmente y ambos presentaban una quinesia conservada, aunque la eyaculación por el izquierdo era débil y babeante. Un cateter n° 12 de Pasteau, lo cateteriza sin ninguna dificultad, manando del mismo orina turbia a gota continua. El fondo del ojo reveló; papilas de forma, tamaño y bordes normales, venas sin particularidades, arterias algo flexuosas, no se observan exudados, hemorragias ni espasmos y el estudio cardiovascular evidenció un 2° tono aórtico moderadamente aumentado y electrocardiograma con ligeros signos de hipertrofia ventricular izquierda. Se medicó durante 3 meses con diferentes antibióticos y antiinflamatorios, esperanzado en que eliminada la infección, disminuiría aunque más no sea parcialmente el éstasis evacuatorio. Controles tensionales periódicos mostraron siempre la

T. A. entre 210/190 de máxima y 110/105 de mínima, pese al tratamiento con reserpina compuesta.

Un nuevo urograma, presenta las mismas características del anterior, notándose que el megaureter se extiende por lo menos hasta el 1/3 medio de dicho órgano y el examen de orina mostró la existencia de pus y de diplobacilos, bacilos gram negativos y cocos gram + en el sedimento.

Ante el fracaso del tratamiento médico y sospechando que ese foco de infección pielorenal fuera el factor condicionante de la hipertensión decidí la intervención quirúrgica con el diagnóstico de megaureter idiopático y pielonefritis unilateral.

En la operación se encontró un ureter, distendido y atónico en toda su extensión, que no respondió a los estímulos mecánicos. Discreta perinefritis. Se realizó nefroureterectomía con sección del uréter en la base de la vejiga.

El informe histológico de la pieza, realizado por el Dr. Natalio Guman dice así:

**Macroscopía:** Riñón de forma y tamaño conservado, la cápsula desprende con facilidad dejando ver una superficie lisa con persistencia de lobulaciones fetales. Al corte la relación córticomédular conservada. El ureter está dilatado, principalmente en su 1/3 inferior, con luz no obstruída, mucosa despulida y plegada y pared engrosada. A nivel de la pelvis en su porción inferior y en el 1/3 superior de uréter, se ven pequeñas elevaciones quísticas de 2 a 3 mm. de diámetro, de consistencia firme, sésiles y algunas hasta incrustadas en el urotelio, de color amarillo grisáceo, algunas translúcidas y otras perladas. Su número oscilaba entre unos 20 a 25 quistes.

**Microscopía:** Se realizaron coloraciones de PAS y de reticulina (Gomori) para tinción de las fibras nerviosas.

Las diferentes secciones muestran pelvis con epitelio engrosado por estratificación celular con papilomatosis y nódulos que se extienden al corión (nódulos de Von Brunn) que a nivel de su porción inferior y en el tercio superior del ureter se vuelven quísticos; el corión muy edematoso con infiltrado mononuclear difuso. El tercio medio e inferior del uréter con mucosa muy engrosada (el mismo a mayor diámetro que la muscular) con epitelio estratificado, papilomatosis y nódulos en el corión edematoso y con infiltrado mononuclear. Capa muscular con filetes nerviosos. Parénquima renal con áreas microscópicas de pielonefritis.

**Diagnóstico:** Pieloureteritis quística. La evolución postoperatoria fué sin incidentes la tensión arterial está estabilizada entre 150/160 de máxima y 90 de mínima, sin ninguna medicación y el tumor en fosa ilíaca derecha no se ha vuelto a presentar.

**Comentarios:** Ambas patologías de las vías urinarias no son nada frecuentes. Pero, fue la P. U. Q. que condicionó la dilatación o sobre, un megaureter idiopático, se injertó como frecuentemente ocurre en toda enfermedad ectasiante una infección, difícil de tratar por la misma rémora urinaria, condicionando ésta, la reacción del urotelio con la formación de quistes epiteliales?

Muchas teorías se han discutido como factor etiopatogénico de la P. U. Q.

Virchow sostuvo que los quistes eran consecuencia de la obstrucción de glándulas mucosas, pero, el urotelio no tiene glándulas. Pisente, Morris y otros sostienen la etiología parasitaria, pero si bien Urquhart, en Egipto, comprobó 6 casos de P. U. Q. con bilharziosis, no se encontraron parásitos en los quistes aunque Eve en 1889, dice haber visto en el líquido de los quistes corpúsculos ovoides semejantes a coccidios y esporospermios. Brütt sostiene que existe una metaplasia de las células epiteliales de las mucosas lo que condiciona la formación de acinis glandulares o quistes y que por tratarse de una metaplasia, según Rochi, la P. U. Q. no sería una enfermedad definitivamente constituída, sino una etapa o un estadio de las modificaciones que sufre el urotelio frente a agentes químicos, microbianos o virales, los cuales pueden culminar en la degeneración neoplásica. Este mismo autor argentino, resalta la importancia que tiene la uroectasia como factor predisponente. Markwald, en 1898, encontró estos quistes

PIELOURETERITIS QUISTICA ASOCIADA A MEGAURETER IDIOPATICO

en autopsias de recién nacidos emitiendo su teoría congénita, Wolbach y Kowe sostienen la avitaminosis A como factor causal, aunque sin muchos fundamentos.

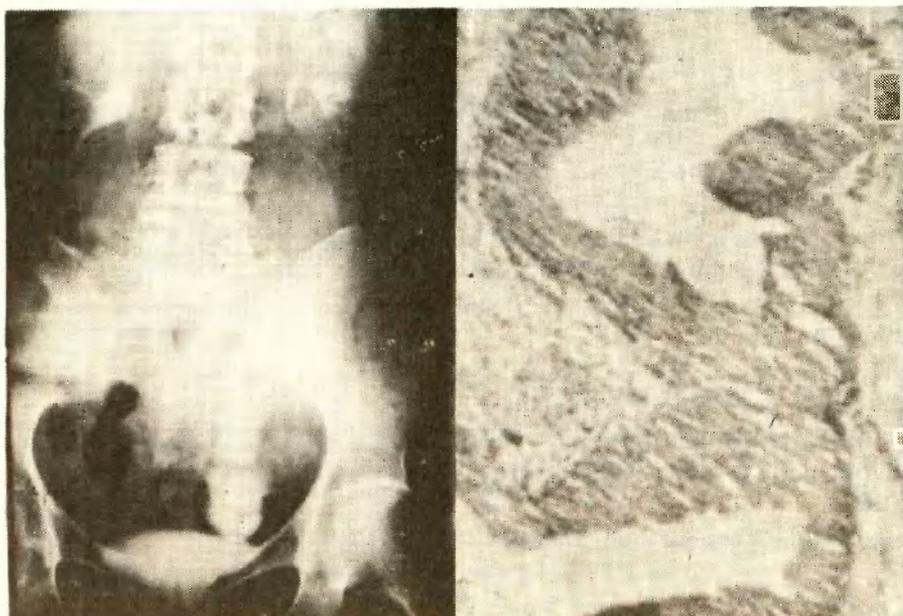
La teoría infecciosa inflamatoria es la que tiene más adeptos y su presencia es indiscutible según Morse en 63 de los 108 casos de la literatura, pero Cifuentes cree que la infección se injerta sobre la mucosa alterada, sosteniendo una verdad evidente, la piuría es muy común en urología, la P. U. Q. muy rara.

Y es así que Ceccarelli sostiene la teoría displásica sustentado en la frecuente asociación de P. U. Q. con alteraciones estructurales del aparato urinario. Se ha descrito con poliquistosis renal, riñón en esponja, hidronefrosis congénitas, etc. y en este caso, con megaureter idiopático y aceptando este ambiguo calificativo para definir a la gran distensión ureteral, que presentaba porque la existencia de fibras nerviosas parietales en el ureter como lo reveló el examen histopatológico y la ausencia absoluta de obstáculo denunciada por la exploración instrumental, constituyen las condiciones fundamentales, que según Bard y Bouchard expresan la existencia de un proceso distrófico es decir, de un trastorno evolutivo, el que es común que pase inadvertido durante largos años hasta que una complicación infecciosa, litiásica o degenerativa lo pone de manifiesto.

Por otra parte Z. Kairis de Atenas, ocupándose de los obstáculos de vaciamiento en las vías urinarias altas, sostiene refiriéndose al megaureter que la disminución de la dilatación en sentido craneal es característica para la forma idiopática del trastorno de vaciamiento, tal como se observa en nuestro caso.

**Conclusiones:** Se presenta un caso de Pieloureteritis quística asociado a megaureter idiopático, cuyo diagnóstico fue realizado por el histopatólogo dado que no tuvo representación radiográfica con las clásicas imágenes en sacabocado o en queso gruyère, sospechando que ello fue debido a 2 factores: 1º) quistes jóvenes, tomados en la primer fase de su formación, cuando se hallan incrustados en el urotelio o son aún sésiles y 2º) la marcada distensión de las vías, condicionada por la enfermedad concomitante.

Esta comunicación sólo pretende aumentar la escasa bibliografía nacional sobre el tema constituida por comunicaciones de García Rocchi y Casal en 1948, Grimaldi y Goldaracena en 1955, Rocchi en el mismo año, Ercole y Hereñú en 1958 y Herbert Pagliere en 1962. Remitiendo a estas publicaciones y a las completas puestas al día de Giannoni y Englaro en 1960 y de Robert en 1963, para actualizar los conceptos sobre sintomatología diagnóstica y tratamiento, que no consideramos en esta presentación.



## Addendum:

Controles recientes de la paciente demostraron que la tensión arterial, retornó a los niveles preoperatorios, aunque se encontraba sin medicación hipotensora.

Por otra parte, hace pocos días, tuve en mis manos una comunicación muy reciente de RICHMOND Y ROBB al *British Journal of Urology* de Junio pp. haciendo referencia al desarrollo de un adenocarcinoma de uréter sobre una pieloureteritis quística, reconocida ésta en la pieza operatoria exclusivamente, y que abre nuevas conjeturas sobre la capacidad evolutiva de esta enfermedad.

## BIBLIOGRAFIA

- Brunn A. Vona Über drussenähnliche Bildungen In Der Schleimhaut des Nierenbeckens des Ureters und der Harnblaseheim menschen. *Arch. Mikr. Anat.* 41-294. 1893.
- Campioni N y Moretti M. A propósito de un caso de ureterite cística. *Minerva Urol.* XVIII n° 1 p. 30 - 32 - 1966.
- Ceccarelli, G. *Tratato italiano de Patología Chirúrgica* - 1964.
- Cifuentes Delatte. *Archiv. Esp. Urol.* 1, 69 - 1944 y 3, 39 - 1946.
- Couvelaire R. et Reynier, J. A. La dégénérescence Kystique de la muqueuse excréto-urinaire: maladie grave *J. Urol. et Nephrol* - 67 - 678 - 682 - 1961.
- Chauvin, H. F. et Farnarier J. Un nouveau cas de dégénérescence de voies excrétrices *J. Urol. Med. Chir.* 66 - 459 - 1960.
- Diederbach, W. K; Cook, P. H. and Goodale R. H. *Am. Journ. Roentg.* 31-778-1934.
- Ercole, R y Herñú R. C.; a propósito de una observación de pieloureteritis quística *Rev. Soc. Arg. Urol.* XXVII n° 5, 178 - 182 - 1958.
- Fey, B. Dégénérescence Kystique de l'uretère *J. d'Urol.* 55-88 y 916, 1958.
- García, A. E. Rocchi A. y Casal, J. Pieloureteritis quística *Rev. Arg. Urol.* 17-773-784 1948.
- Giannoni, R. e Englaro, G. C. La malattia cística delle vie urinarie *Arch. Ital. Urol.* 33 177 - 214, 1960.
- Grimaldi A. A. y Goldaracena J. A.: Pieloureteritis quística *Rev. Arg. Urol.* 24-25-48 1955.
- Gouygou Ch. La dystrophie Kystique des muqueuses excreto urinaires *An d'Anat. Path.* 1, 170, 1956.
- Kairis Z. Obstáculos de vaciamiento en las vías urinarias altas *Triángulo V* n° 7 315-323, 1963.
- Harris H. *Amer. Med.* 3-731, 1902.
- Köhler R. *Pyeloreteritis cystica* *Acta Radiol.* Vol. 4 Fasc. 2-123-128, 1966.
- Kindall L. *Pyelitis cystica and ureteritis cystica* *J. Urol.* 29-645-1933.
- Lyngsted Jepsen O. Two cases of pyeloureteritis cystica *Urol Int.* 10 - 364 - 371 1960.
- Morse, H. D. *Am. J. Path.* 4-33 - 1928.
- Oeconomos, N. Dégénérescence Kystique de la muqueuse des voies excrétrices ou ureterite et cystite Kystique *J. d'Urol. et Nephrol* 56 - 33 - 46 - 1950.
- Pagliari, H. Pieloureteritis quística (metaplasia glándulo quística del urotelio) *Rev. Arg. Urol.* XXXI 4 - 9 - 101, 1962.
- Puegvert, F. A propos d' un nouveau cas de dystrophie kystique de l'uretère *J. d'Urol. et Nephrol.* 60 - n° 325/37, 1963.
- Rocchi, A. Degeneración quística de la vía de excreción *Rev. Arg. Urol* 24-624/81955.
- Veiga Pires, J. A. *Pyeloureteritis cystica* Report of two cases *Year Book of Urol.* p. 154 1960 - 1961.
- Virchow, R. *Dië Krankhaften Gschulste* Berlin 1863.
- Richmond H. G. y Robb W. A. T. *Adenocarcinoma of the Ureter Secondary to Ureterites - Cystica* - *Brit J. Urol* - N° 3 P - 359 - 363 - Jun. 1957.

## PIELOURETERITIS QUISTICA ASOCIADA A MEGAURETER IDIOPATICO

SR. PRESIDENTE. En consideración.

DR. CASAL. El doctor Scorticati se refirió a un caso que publicamos hace casi 20 años, y en tal sentido quiero decir, que ese enfermo falleció 15 ó 16 años después, con un tumor de vejiga de tipo infiltrante.

DR. SCORTICATI. Agradezco la colaboración del doctor Casal a este trabajo y a las dudas evolutivas que crea, sobre esta rara enfermedad urológica.

DR. GHIRLANDA. Hace dos o tres sesiones presentamos el estudio de las lesiones adyacentes a los tumores de vejiga. Hicimos hincapié en la frecuencia con que se presentan lesiones similares a las presentadas por el Dr. Scorticati. Tenemos en marcha un estudio en el Hospital Alvear, con respecto a la acción irritativa de los metabolitos del grupo del triptófano (ácido antranílico y 3 hidroxiantranílico) que según estudios efectuados por diversos autores se encuentran aumentados, en forma variable, no sólo en la orina de enfermos con tumores de vejiga, sino también en la de enfermos bilharziasicos. La rareza con que se presentan estas lesiones en el uréter y su relativa frecuencia en la vejiga, puede estar en relación con el mayor tiempo en que por lo general la orina está en contacto con ésta última. Todos estos hechos pueden hacernos pensar en un mecanismo etiopatogénico irritativo y proliferativo para esta entidad.

DR. SCORTICATI. Agradezco al doctor Ghirlanda su aporte al tema.