

PIELOURETERITIS QUISTICA: Presentación de dos casos

CYSTIC PYELOURETERITIS. Report of two cases

Prof. Dr. Walter Abelardo Solís*

RESUMEN: *Se presentan dos casos de ureteritis quística unilateral, que afecta a toda la longitud ureteral, y en un caso a la pelvis renal, en pacientes con infección urinaria crónica. El diagnóstico fue clínico y lo proporcionó la urografía excretora, en el caso con función renal conservada, y la ureteropielografía ascendente en el caso con riñón anulado. El tratamiento de ambas patologías fue la nefroureterectomía. En el estudio anatomopatológico se encontraron pielonefritis crónica con quistes submucosos y nidos de Von Brunn, que apoyan la teoría etiopatogénica de Lubarsch.*

(Rev. Arg. de Urol., Vol. 62, N° 2, Pág. 82, 1997)

Palabras clave: Pieloureteritis quística; Quistes uroteliales; Cólico nefrítico; Tumor del tracto urinario.

SUMMARY: *A study of two cases of unilateral cystic ureteritis, affecting the whole length of the ureter and, in one case, the renal pelvis, the patients suffering from chronic urinary infection. Diagnosis was clinical, this being supplied by excretion urography in the case with preserved renal function, and by ascending ureteropyelography in the case of the non-functioning kidney. Treatment in both pathologies was nephroureterectomy. During the anatomopathological study, chronic pyelonephritis was discovered, with sub-mucous cysts and Von Brunn niduses, supporting Lubarsch's aetiopathogenic theory.*

(Rev. Arg. Urol., Vol. 62, N° 2, Pág. 82, 1997)

Key words: Cystic Pyeloureteritis; Pyelitis; Cystic ureteritis; Nephritic colic; Urinary tract tumour.

INTRODUCCION

La ureteritis quística es una enfermedad descrita en el año 1822 por *Morgagni*, que se caracteriza por la pre-

sencia de múltiples macro y microquistes en el urotelio.

Sus aspectos etiológicos y patogénicos son desconocidos y discutidos, a pesar de que muchos autores sostienen que es el resultado de una infección urinaria crónica uni o bilateral.

Su diagnóstico clínico es excepcional. Solamente un tercio aproximadamente de los relativamente pocos casos publicados han sido diagnosticados, siendo habitualmente su diagnóstico operatorio⁽⁹⁾.

Los dos casos aportados tuvieron un diagnóstico, el primero a través de una urografía excretora, y el segun-

* Cátedra de Clínica Génito-Urinaría
Facultad de Medicina, UNNE, Corrientes

Aceptado para su publicación en octubre de 1996

do mediante una ureteropielografía ascendente.

A pesar de tratarse de una afección benigna, su evolución es hacia la anulación funcional del riñón, y la nefroureterectomía es el tratamiento habitual⁽¹⁶⁾.

Se ha postulado su transformación maligna, pero es un fenómeno aún no demostrado ni publicado.

Tampoco es infrecuente su asociación con otras neoplasias urológicas.

Actualmente, con el uso del ureterorenoscopio, el diagnóstico suele ser más preciso al visualizar *in situ* los quistes^(6,11).

CASOS CLINICOS

Caso N° 1: G. O. de M. Mujer de 43 años de edad.

Antecedentes de cólicos nefríticos del lado izquierdo, con expulsión de algunos cálculos urinarios, desde unos 4 años antes.

Ingresó por un cuadro febril, acompañado de dolor lumbar izquierdo y hematuria. Infección urinaria con cultivo positivo a *Proteus mirabilis*. El urograma ex-

cretor mostraba un riñón derecho de morfología y función normales, mientras que el riñón izquierdo presentaba su silueta abollonada e irregularidades en los cálices; en el uréter se observaban imágenes de impronta en vacío, pequeñas, redondeadas, prácticamente a lo largo de toda su luz (Foto 1).

En octubre de 1987 se le practicó una nefroureterectomía izquierda, y cursó un postoperatorio satisfactorio.

Diagnóstico anatomopatológico: Pielonefritis crónica inespecífica con áreas de agudización. Ureteritis quística.

Abierto el uréter se observaron numerosas formaciones quísticas amarillentas, brillantes, de 1 a 2 milímetros de diámetro, de contenido ligeramente opaco y aspecto mucoso (Foto 2).

Caso N° 2: J. G. G.. Varón de 59 años de edad.

Antecedentes de una cistolitotomía a los 30 años.

En los últimos cuatro años se registraron episodios de infecciones urinarias más frecuentes.

Ingresó por un síndrome doloroso en flanco izquierdo, acompañado de piuria intensa. Urocultivo positivo a *Escherichia coli*.



Foto 1 (caso n° 1): Urograma excretor: imágenes de impronta en vacío a lo largo de toda la luz del uréter izquierdo.

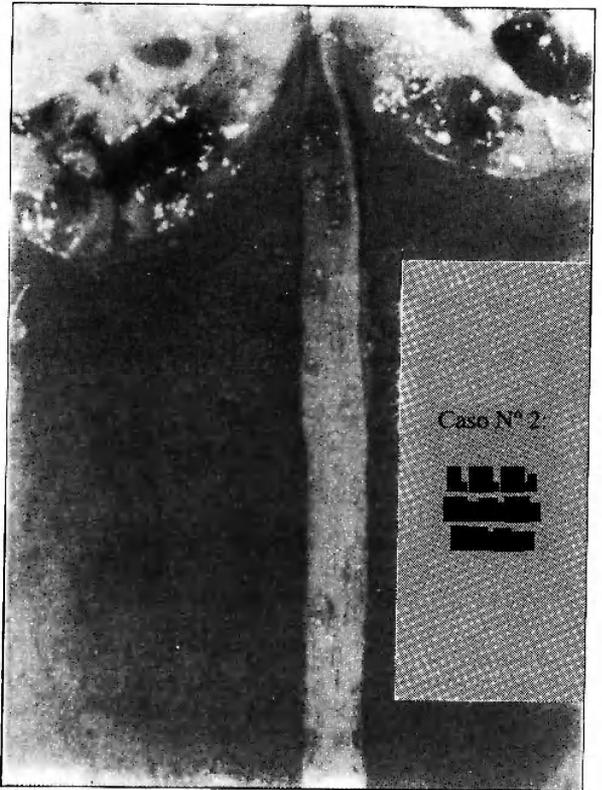


Foto 2 (caso n° 1): Pieza de nefroureterectomía. Uréter abierto, Aspecto macroscópico de la ureteritis quística.



Foto 3 (caso n° 2): Urograma excretor: anulación funcional del riñón izquierdo.

El urograma excretor mostraba un riñón derecho morfológico y funcionalmente normal, mientras que existía exclusión funcional del izquierdo.

En la ureteropielografía ascendente con catéter de Chevassu se observaba un uréter repleto de pequeñas y redondeadas imágenes de impronta en vacío, que le proporcionaba un aspecto apollillado, que hizo sospechar el diagnóstico de ureteritis quística (Fotos 3 y 4).

La nefroureterectomía izquierda practicada confirmó dicho diagnóstico.

Diagnóstico anatomopatológico: Pielonefritis crónica inespecífica. Hidronefrosis. Ureteritis quística.

La pieza de nefroureterectomía, una vez abierta, mostraba múltiples formaciones quísticas a lo largo de toda la luz ureteral, llegando incluso hasta cavidades superiores (Foto 5).

COMENTARIO

La presencia de quistes de localización submucosa en la pelvis renal o el uréter se denomina pielitis o pieloureteritis quística. A veces también se ve afectada la vejiga, denominándose entonces cistitis quística.

La primera publicación en nuestro país fue hecha por García A., Rocchi A. y Casal J., en el año 1948⁽⁴⁾.

En la literatura española, Puigvert y col. en 1971 con 11 casos⁽¹²⁾, Ricós Torrent y col. en 1981 con 10 casos⁽¹³⁾, y Gelabert Más y col. en 1985 con 24 casos⁽⁵⁾, son los que han publicado series más amplias; el resto de los autores nacionales y extranjeros se ha limitado a presentar casos aislados, dada su rareza.

Etiología

Se trata de una enfermedad adquirida de etiología desconocida.



Foto 4 (caso n° 2): Ureteropielografía ascendente con catéter de Chevassu. Ureter repleto de imágenes de impronta en vacío a lo largo de toda su luz. Atrofia renal izquierda.

Suele presentarse en el adulto a partir de los 20 años, aunque también se ha descrito en el recién nacido, lo que pone en duda su carácter de enfermedad no congénita^(3,12).

No hay diferencias en cuanto a incidencia según el sexo.

Patogenia

Si bien por el momento se desconoce cuál es el mecanismo etiopatogénico íntimo de la ureteritis quística,

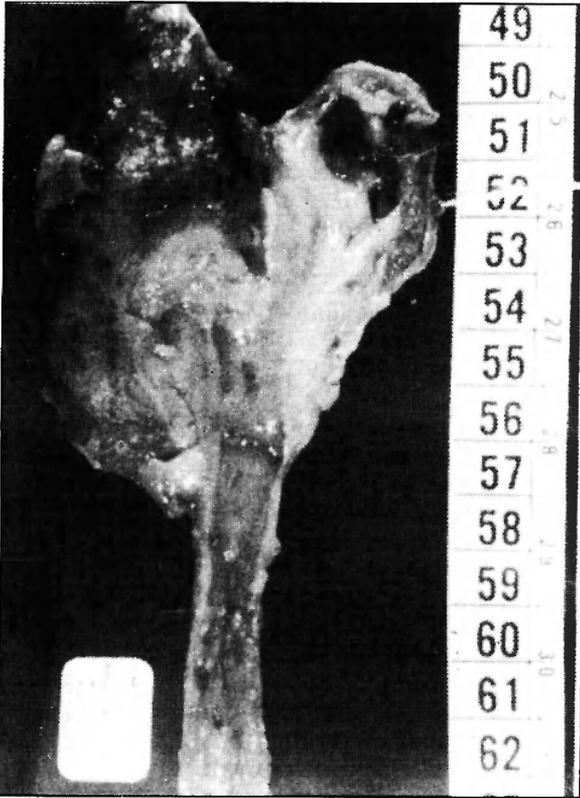


Foto 5: Pieza de nefroureterotomía. Aspecto macroscópico de los quistes ureterales que llegan hasta la pelvis renal.

se acepta que la inflamación crónica del urotelio es su factor desencadenante.

En su génesis se ha implicado a la hipo o avitaminosis A, la bilharziasis o las alteraciones inmunes con aumento de IgA, teorías que están en desuso actualmente.

Hoy la teoría más aceptada es la de *Lubarsch* de 1893, para quien el epitelio metaplásico resultante de la acción inflamatoria crónica quedaría enterrado en la submucosa y constituiría los llamados "nidios de Von Brunn", que posteriormente sufrirían una degeneración quística, migrando, en su crecimiento expansivo, a la luz ureteral^(2,8) (Tabla 1).

Anatomía patológica

El riñón muestra casi siempre signos de pielonefritis crónica y en ocasiones es hidronefrótico.

No hay una bacteriología específica de esta enfermedad. Los gérmenes pueden ser variados, como en los dos casos presentados, e incluso están descriptos casos con urocultivos negativos.

Los quistes suelen ser pequeños, de diámetros que oscilan entre 1 y 2 milímetros, son de aspecto brillante, amarillentos y a veces arracimados, y su luz está ocu-

Patogenia de la pieloureteritis quística

1. Teoría de Lubarsch

INFLAMACION CRONICA: degeneración quística de los nidios submucosos de Von Brunn.

IRRITACION CRONICA

↓

METAPLASIA SUBMUCOSA

↓

NIDOS DE VON BRUNN

↓

LICUEFACCION CENTRAL (degeneración quística)

↓

CRECIMIENTO EXPANSIVO A LUZ URETERAL

2. Hipoavitaminosis A

3. Bilharziasis

4. Alteración inmune: aumento de IgA

Tabla 1

pada por material ligeramente hialino y de carácter proteico⁽¹⁰⁾ (Foto 6).

Se pueden encontrar en cálices, pelvis, uréter y vejiga (perimeáticos). Se localizan con mayor frecuencia en los tercios superior o inferior del uréter.

En los dos casos presentados, los quistes ocupaban toda la longitud de la luz ureteral, y en un caso llegaban hasta la pelvis renal.

Clínica

La clínica es inespecífica, correspondiendo la mayoría de las veces a la de la patología asociada, singularmente de la litiasis.

A veces el único síntoma es la piuria.

El dolor se debe a la obstrucción de la luz ureteral por el crecimiento de los quistes, y la hematuria a la rotura de los mismos.

Pocas veces se manifiesta como hipertensión arterial o insuficiencia renal crónica, ocurriendo esta circunstancia en casos evolucionados y bilaterales.

Diagnóstico

Dado que no posee una sintomatología clínica propia, su diagnóstico puede ser casual en el transcurso de la urografía intravenosa por estudio de otra uropatía, un cólico renal o una hematuria.

A veces constituye un hallazgo operatorio o necrópsico⁽⁹⁾.

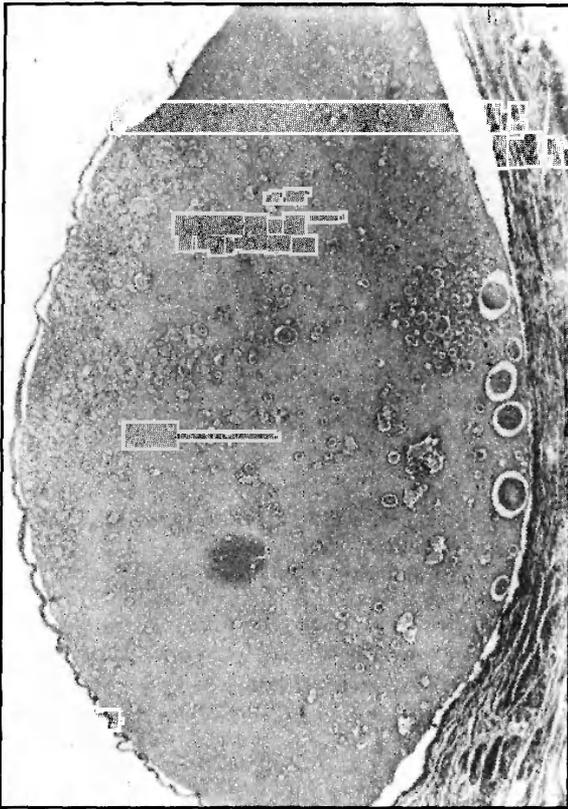


Foto 6: Ureteritis quística. Presentación de un pequeño quiste, que tiene su origen en la base de una transformación vesiculosa de los nidos epiteliales de Von Brunn (H-E 25 aumentos).

En la urografía intravenosa, los quistes se ven como múltiples defectos de repleción, pequeños, de contornos lisos, redondeados y que fueran descriptos como imágenes festoneadas o apolilladas.

La ureteropielografía ascendente, en los casos dudosos, o de riñones no funcionantes, también ofrece las típicas imágenes festoneadas.

La cistoscopia puede ser una exploración valiosa en esta afección, pues permite ver quistes en forma, tamaño y coloración variables, diseminados en la cavidad vesical, cuando está involucrada, pudiendo también, en algunos casos, ver aparecer algunos quistes por los orificios ureterales.

Actualmente la ureterorrenoscopia es el mejor método diagnóstico, ya que permite la visualización de estos quistes con sus características típicas^(6, 11).

Diagnóstico diferencial

Debe hacerse en todas las causas de defecto de repleción pielocalicilar y ureteral.

Diagnóstico diferencial de pieloureteritis quística. Defecto de repleción pielocalicilares

- Tumor urotelial
- Formaciones polipoideas
- Adenocarcinoma renal
- Tumor de Wilms
- Linfoma
- Sarcoma
- Angiomiolipoma
- Mieloma múltiple
- Amiloidosis
- Colesteatoma
- Quistes renales
- Seudokuistes pararenales
- Litiasis radiotransparente
- Coágulos
- Papilas renales aberrantes o ectópicas
- Seudotumor renal
- Edema
- Síndrome vena ovárica
- Várices periureterales
- Compresión por vasos renales
- Aneurismas
- Fístulas A-V intrarrenales
- Hemangioma
- Circulación colateral arterial
- Circulación colateral venosa
- Lesiones tuberculosas
- Necrosis papilar
- Malacoplaquia
- Pielonefritis xantogranulomatosa
- Apelotonamiento de hongos
- Burbujas de aire o gas
- Cuerpos extraños
- Lipomatosis del seno
- Orina no opacificada

Tabla 2: Tabla modificada por Tallada⁽¹⁵⁾.

La Tabla presentada por Tallada en 1987⁽¹⁴⁾ describe 32 causas distintas de diagnóstico diferencial, siendo de mayor interés, por su frecuencia y gravedad, los tumores del urotelio y la ureteritis tuberculosa (Tabla 2).

En el caso de los tumores de vías, la citología urinaria espontánea o por cepillado orientará su diagnóstico⁽¹⁰⁾.

La ureteritis tuberculosa es otra causa frecuente de diagnóstico diferencial con la ureteritis quística^(10 12 14).

Los cambios radiográficos precoces de la ureteritis fímica consisten en la presencia de dilatación y contorno ureteral irregular que afecta a todo el trayecto ureteral.

La dilatación se debe a alteraciones inflamatorias que provocan edema, mientras que las irregularidades del contorno están causadas por las ulceraciones al princi-

pio, y por la fibrosis, cicatrización y constricción en las etapas finales, dando lugar a las imágenes radiológicas más frecuentes: el uréter arrosariado o el uréter en sacacorchos, patognomónicos de la tuberculosis.

Patología asociada

Se refiere asociación entre ureteritis quística y otras uropatías. Se asocia a litiasis urinaria en el 50% de los casos, y a pielonefritis crónica en el 30%.

Su sincronismo con la infección urinaria es casi constante.

Otros autores la han relacionado con carcinoma vesical, adenocarcinoma renal, tuberculosis renal, etc.(1,7,9).

Tratamiento

Cuando existe función renal, el tratamiento es el de la infección urinaria o el de la patología asociada.

Sólo en casos muy avanzados unilaterales, que presenten hipertensión arterial grave, insuficiencia renal o anulación renal, estaría indicada la cirugía (nefroureterectomía).

Algunos autores, tales como *Hinman*, aconsejan el cateterismo ureteral con posterior inyección de nitrato de plata muy diluido con la finalidad de romper los quistes, aunque podría ser motivo de iatrogenia^(1,10).

Evolución

La evolución de la enfermedad es benigna⁽⁵⁾.

Aunque no se tienen datos objetivos del momento en que surgió la afección, los casos presentados referían infecciones urinarias de más de cuatro años de evolución.

BIBLIOGRAFIA

1. Castillo Jimeno, J. M.; González de Garibay, A. S.; Ruiz Rubio, J. L. y Sebastian Borruel, J. L.: Pieloureteritis quística: nuestra actitud. *Arch. Esp. Urol.*, 45 (4): 363-364, 1992.
2. Cifuentes Delatte, L.: Cistitis y cistopatías (2ª edición), Capítulo 4º. Editorial Bok S.A., Madrid, 1989.
3. Ercole, R. y Hereñú, R.: A propósito de una observación de pieloureteritis quística. *Rev. Arg. de Urol.*, 28: 178-180, 1958.
4. García, A.; Rocchi A. y Casal, J.: Pieloureteritis quística: consideraciones acerca de un caso. *Rev. Arg. de Urol.*, 17: 773-774, 1948.
5. Gelabert Mas, A.; Guzmán Hernández, A. y Aguado, J.: Veinticinco nuevos casos de quistosis urotelial. *Arch. Esp. de Urol.*, 38: 14-16, 1985.
6. Gerber, G. S. y Leijon, E. S.: Endourological management of upper tract urothelial tumours. *J. Urol.*, 150: 2-7, 1993.
7. Gordon, J.; García Ibarra, F.; Mateo, J. y col.: Pieloureteritis quística bilateral y cáncer de vejiga. *Arch. Esp. de Urol.*, 23 (1): 65-78, 1970.
8. Lubarsch, O. Citado por Cifuentes Delatte (2).
9. Luque Arana, J. I.; Diez Diez, J. A. y García Tapia, E.: Ure-

teritis quística. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura nacional más reciente. *Arch. Esp. de Urol.*, 43 (6): 668-671, 1990.

10. Mattos, E. P.: Cistouretropielitis quística. *Rev. Urol. de Rosario*, 3: 75-80, 1963.
11. Montes Díaz y col.: Ureterorenoscopia retrógrada (URS). Diagnóstico y terapéutica. *Actas Urol. Esp.*, 19 (3): 217-226, 1995.
12. Puigvert, A., Elizalde, A. y Roselló, M.: Ureteritis quística. A propósito de once casos. *Anales Fund. Puigvert*, 1 (3): 141-158, 1971.
13. Ricós Torrent, J. V.; Solsona Narbon, E.; Colomer González y col.: Pieloureteritis quística. Presentación de 10 casos. *Arch. Esp. de Urol.*, 34: 198, 1981.
14. Rocchi, A.: Degeneración quística de la vía de excreción. *Rev. Arg. de Urol.*, 24: 624-626, 1955.
15. Tallada Buñuel, M.: Imágenes lacunares pielocaliculares. *Actas X Curso de Urología*, 91-102, Madrid, 1987.
16. Ventura, M.: Contributo clinico ed iconografico alla pieloureteritecistica. *Minerva Urol.*, 21: 95-97, 1969.

COMENTARIO EDITORIAL

El autor, basado en dos casos clínicos personales, analiza una entidad anatomorradiológica, sin perfil nosológico específico, que acompaña raramente a la infecciones urinarias crónicas específicas del aparato urinario alto.

Menciona la bibliografía nacional e internacional, destaca su baja frecuencia, analiza la discutida etiopatogenia, detalla las características anatomopatológicas, su semiología radiológica, su clínica inespecífica, el diagnóstico positivo y diferencial, y su tratamiento.

Es una entidad que se define bien desde el punto de vista imagenológico con la radiología contrastada clásica (urografía y ureteropielografía retrógrada); y desde el punto de vista anatomopatológico, como lo documenta bien el autor; pero no tiene características nosológicas propias, ya que la repercusión fisiopatológica sobre el riñón y la vía urinaria y la sintomatología son consecuencia de la infección crónica; y el tratamiento se dirigirá contra la infección y contra las condiciones anatomofuncionales de la misma, en riñones con función aceptable o recuperables.

Estimo que la frecuencia es hoy todavía menor. El mejor manejo terapéutico de la infección urinaria y sus condicionantes, y el uso más restringido de la urografía, hacen que esta entidad sea muy excepcional. Quizás la prodigación de la ureterorenoscopia pueda aportar diagnósticos endoscópicos más frecuentes en el futuro.

Dr. Luis García Guido
Profesor Titular de Clínica Urológica
Facultad de Medicina, Montevideo, Uruguay

SAU