

Casos Clínicos

Pieloureterite cística em doente em choque séptico: caso clínico e revisão da literatura

Mário Oliveira¹, Jorge Ribeiro², Miguel Mendes², Américo Santos³

¹Interno de Formação Específica de Urologia

²Assistente Hospitalar de Urologia

³Director de Serviço de Urologia

Serviço de Urologia, Hospital de São Marcos

Correspondência: Mário Oliveira – Hospital de São Marcos, Serviço de Urologia – Apartado 2242 – 4701-965 BRAGA – Portugal – Tel: (+351) 962 310 775 – Fax: (+351) 253 613 334 – E-mail: mario_oliv@yahoo.com

Resumo

A pieloureterite cística é uma patologia benigna rara, caracterizada pela presença de cistos suburoteliais. A persistência de estímulos irritativos a nível do urotélio e a subsequente resposta inflamatória crónica foram implicadas no seu desenvolvimento. Este distúrbio, cujo diagnóstico decorre de um achado radiológico incidental típico, caracterizado pela presença de múltiplas imagens de subtracção ao longo da árvore pieloureteral, encontra-se frequentemente associado a patologia litiásica e infecciosa do tracto urinário. No entanto, outras causas para estes achados característicos devem ser considerados, particularmente os tumores uroteliais e a tuberculose genitourinária. A propósito de um caso de pieloureterite cística diagnosticado numa doente em choque séptico, revemos as suas principais características clínicas e estratégias terapêuticas.

Palavras-chave: bacteriémia; septicémia; doenças do ureter; infecções do tracto urinário.

Abstract

Cystic pyeloureteritis is a benign uncommon disorder, characterized by the presence of suburothelial cysts. Persistence of irritant stimuli on urothelium and subsequent chronic inflammatory response has been implicated in its development. This pathology, whose diagnosis is typically an incidental radiological finding of multiple filling defects throughout the pyeloureteral tract, is commonly associated with lithiasis and urinary tract infections. Nonetheless, other possible causes for these characteristic findings, particularly urothelial tumours and genitourinary tuberculosis must be kept in mind. Herein, apropos a case presenting in a patient with septic shock we review the main clinical features and management strategies of cystic pyeloureteritis.

Key words: bacteraemia; septicemia; ureteral diseases; urinary tract infections.

Introdução

A primeira referência na literatura a pieloureterite cística remonta a Giovanni Morgagni, no século XVIII. Esta doença rara, de carácter benigno, é caracterizada pela presença de cistos suburoteliais e é habitualmente um achado radiológico incidental caracterizado por múltiplos defeitos de preenchimento dispersos ao longo da árvore pieloureteral. Os seus factores etiológicos melhor estabelecidos são a urolitíase e as infecções do tracto urinário, acreditando-se que a perpetuação de estímulos irritativos a nível do urotélio, bem como a resposta infalamatória subsequente serão responsáveis pelo seu desenvolvimento. No presente trabalho, relatamos um caso de pieloureterite cística numa doente admitida por choque séptico e revemos a literatura.

Caso clínico

Mulher de 66 anos com história de diabetes mellitus, hipertensão arterial e litíase renal, admitida no Serviço de Urgência por dor lombar direita, hipertermia e degradação do estado geral. A doente apresentava hipotensão (68/40mmHg), taquicardia e taquipneia. Analiticamente, com leucocitose ($17,1 \times 10^3/uL$ com predomínio de polimorfonucleares), elevação da proteína C reactiva (476,45mg/L), creatinina e ureia séricas (2,4 e 88 mg/dL, respectivamente) e trombocitopenia ($68 \times 10^3/uL$).

Na ecografia renal visualizou-se litíase renal bilateral, sem hidronefrose ou alterações parenquimatosas. A radiografia renovesical sugeria litíase coraliforme completa do rim direito e litíase a nível do grupo calicial inferior do rim esquerdo. Foi implementada antibioticoterapia empírica de largo espectro (imipenem e cilastatina), juntamente com as medidas de suporte necessárias, registando-se boa resposta hemodinâmica. Posteriormente, a doente apresentou evolução clínica e analítica favorável (incluindo normalização da creatininemia). As hemoculturas da admissão registaram crescimento para *Proteus mirabilis*, *Escherichia coli* e *Staphylococcus warneri*. Após estabilização clínica, a doente realizou urografia endovenosa (UIV), que demonstrou concentração e eliminação simétrica do produto de contraste, sem evidência de estase; eram ainda visíveis múltiplas imagens de subtracção ao longo da árvore



Figura 1: Urografia endovenosa – Múltiplos defeitos de preenchimento ureteral.

pieloureteral esquerda, de pequenas dimensões e contorno bem definido, sugerindo pieloureterite cística (PC) (Figura 1). Posteriormente, a doente foi submetida a ureteropielografia retrógrada e ureterorenoscopia, que demonstrou múltiplas formações císticas na mucosa ureteral (Figura 2a, 2b).

Após alta de internamento, a doente manteve antibioticoterapia profilática (sulfametoxazol e trimetoprim) e foi submetida a seis sessões de litotricia extracorporeal por ondas de choque (LEOC) com fragmentação completa.

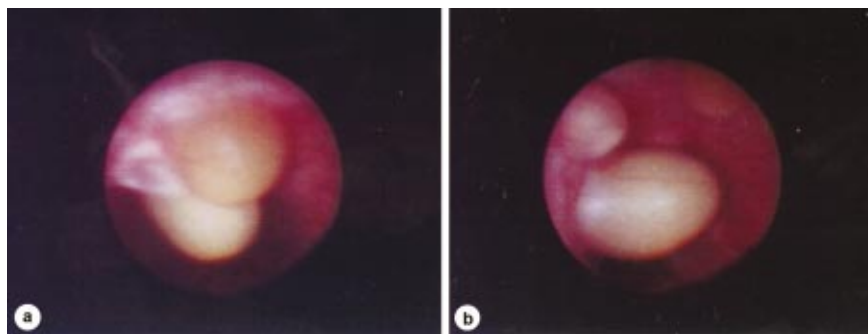
Na UIV realizada 18 meses após a admissão inicial, não foram visualizados cálculos ou outras alterações patológicas de relevo. A doente encontra-se assintomática, sem intercorrências infecciosas ou novos episódios de cólica renal.

Discussão

A pieloureterite cística (PC) é um distúrbio raro (1-4), adquirido (4) que afecta habitualmente adultos (1-3, 5), sendo extremamente raro antes dos 20 anos de idade (2). Apesar de alguns autores referirem uma incidência superior em mulheres (5), a maioria dos artigos publicados não apoia este predomínio. O comportamento desta patologia é considerado benigno (1,5-6), apesar da associação esporádica com neoplasia urotelial (2).

Sendo a sua etiopatogenia alvo de discussão, a teoria mais bem aceite (Lubarsch 1983) realça o

Figuras 2a e 2b:
Ureterorrenoscopia –
Formações císticas na
mucosa ureteral.



papel de estímulos irritantes persistentes a nível do urotélio como mecanismo desencadeador para o desenvolvimento de metaplasia submucosa. Posteriormente ocorre a formação de ninhos de Von Brünne que sofrem degeneração cística após liquefacção central (3). Assim, agressões que perpetuem a inflamação urotelial crónica parecem predispor para o desenvolvimento destes cistos suburoteliais característicos (2).

A urolitíase (4) e a sua coexistência com infecções do tracto urinário (2) têm sido repetidamente associadas ao desenvolvimento deste distúrbio. Outras causas menos frequentes incluem schistosomíase (2,4), défice de vitamina A e aumento dos níveis de IgA (4). A ocorrência ocasional de ureterite e cistite císticas foi descrita em doentes submetidos a radioterapia pélvica (7) ou a instilações intravesicais com formalina para tratamento de cistite hemorrágica induzida por ciclofosfamida (5). Cory e seus colegas associaram catéteres de nefrostomia percutânea com PC, mesmo na ausência de infecção.

Habitualmente limitada ao ureter (1), a PC pode ocorrer uni ou bilateralmente (3). E, apesar do seu diagnóstico ser incidental (3,5), as infecções do tracto urinário e hematória podem existir em até 80% e 50% dos casos, respectivamente (2-4). Estes doentes podem também apresentar cólica renal (2-3), dor abdominal (3), hipertensão (3-5) e raramente, insuficiência renal crónica (2-4).

Os microorganismos mais frequentemente isolados são bacilos Gram negativos, especialmente a *Escherichia coli* (2,4), mas também os *Proteus* e por vezes *Klebsiella* (2).

Relativamente ao diagnóstico e seguimento, os estudos radiológicos com contraste, nomeadamente a UIV e a ureteropielografia retrógrada são os métodos de eleição (2-6). É habitual observarem-se defeitos preenchimento de contraste com contorno bem definido e de pequenas dimensões

dispersos pela árvore pieloureteral (1). Curiosamente, num doente com refluxo vesicoureteral, o diagnóstico de PC foi possível por cistoureterografia permiccional (1). A utilização da ressonância magnética nuclear é condicionado pelo elevado custo (5). Adicionalmente, vários autores defendem o recurso à ureterorrenoscopia como método diagnóstico, que permite a visualização de múltiplas formações císticas esferóides, com parede translúcida e conteúdo habitualmente claro (3-5).

A nível laboratorial, o diagnóstico de PC é apoiado pela presença de hematória no sedimento urinário e crescimento de bactérias Gram negativas no exame cultural de urina (4), bem como pela negatividade para *Mycobacterium* e pela ausência de células neoplásicas na citologia urinária (3).

Apesar de alguns autores defenderem a realização de cistoscopia, ureteropielografia retrógrada, ureterorrenoscopia e biópsia como técnicas diagnósticas “gold standard” (6), outros fundamentam o diagnóstico nos exames radiológicos, particularmente a UIV e defendem que, perante achados conclusivos, a biópsia não está indicada (1).

Os diagnósticos diferenciais devem incluir causas de defeitos de preenchimento nos exames urográficos (8), particularmente o carcinoma de células de transição e a tuberculose (2-5), mas também litíase radiotransparente, coágulos (2-3,5), varicosidades e outras impressões vasculares (2), hemorragia submucosa (5) e bolhas de ar iatrogénicas (2-3,5) ou secundárias a microorganismos produtores de gás (5). Outras hipóteses diagnósticas a considerar são a ureterite glandular, pólipos ou papilomas ureterais, endometriose ureteral e metástases (1).

O tratamento ideal é dirigido à etiologia (4), abrangendo desde antibioticoterapia (5-6) à remoção do agente irritante (6). Petersen e seus colegas recomendam uma abordagem conservadora com

seguimento até à normalização dos achados urográficos (9). Os mesmos autores também sugerem a instituição de antibioticoterapia de longa duração. Em determinados casos, foram efectuadas com sucesso instalações intravesicais com nitrato de prata 2% ou cloro-hexidina, sendo as últimas bem toleradas (5-6). Em situações de hipertensão grave ou exclusão renal, poderá ser proposta neofroureterectomia (2,4) e, em casos de bilateralidade e insuficiência renal crónica, a diálise e transplante são os tratamentos de escolha (3,4).

Relativamente à evolução desta doença, a PC é considerada benigna, apesar de pontualmente se ter registado a sua coexistência com tumores do urotélio (2,8). Alguns autores, tendo em consideração as semelhanças entre a PC e a cistite glandular, questionam a sua evolução invariavelmente benigna, pelo que defendem o seguimento destes doentes com realização semestral de sedimento urinário, exame cultural de urina e citologia urinária, juntamente com UIV anual (10). De salientar que, apesar de habitualmente se verificar o desaparecimento dos achados radiológicos da PC, estes podem persistir (8).

Bibliografia

1. Menendez V, Sala X, Alvarez-Vijande R, Sole M, Rodriguez A, Carretero P: Cystic pyeloureteritis: review of 34 cases. Radiologic aspects and differential diagnosis. *Urology*. 1997; 50: 31-7.
2. Marino del Real J, Sevilla Zabaleta M, Cabello Padial J, Abengozar Garcia-Moreno A, Mateos Blanco J: Cystic ureteritis: importance of chronic infection-inflammation as etiologic factor. Report of a clinical case. *Actas Urol Esp*. 2000; 24: 496-8.
3. Arguelles Salido E, Rodriguez Corchero J, Lopez Garcia MA, Perez Espejo MP, Campoy Martinez P, Pena Outeirino JM: Cystic ureteritis in a kidney transplantation candidate. *Actas Urol Esp*. 2005; 29: 226-9.
4. Navas Pastor J, Morga Egea JP, Garcia Ligerio J, Garcia Garcia F, Tomás Ros M, Rico Galiano JL et al: Pieloureteritis quística e infección. Formas de presentación y revisión de la literatura. *Arch Esp Urol*. 2000; 53: 15-20.
5. Kýlýç S, Sargýn SY, Güneş A, Ýpek D, Baydıç C, Altýnok MT: A Rare Condition: The Ureteritis Cystica A Report of Two Cases and Review of the Literature. *Journal of Inonu University Medical Faculty*. 2003; 10.
6. Zaharani AB, Soundra Pandyan GV: An unusual case of obstructive uropathy: Cystitis cystica with ureteritis cystica. *Indian J Surg*. 2005; 67: 210-212.
7. Suresh UR, Smith VJ, Lupton EW, Haboubi NY: Radiation disease of the urinary tract: histological features of 18 cases. *J Clin Pathol*. 1993; 46: 228-31.
8. Duffin TK, Regan JB, Hernandez-Graulau JM: Ureteritis cystica with 17-year followup. *J Urol*. 1994; 151: 142-3.
9. Petersen UE, Kvist E, Friis M, Krogh J: Ureteritis cystica. *Scand J Urol Nephrol*. 1991; 25: 1-4.
10. Pereira Arias J, Escobal Tamayo V, Marana Fernandez MT, Gurtubay Arrieta I, Bernuy Malfaz C: Cystic pyeloureteritis. A diagnosis to keep in mind. *Arch Esp Urol*. 1995; 48: 194-6.