

Casos Clínicos

Pielonefrite enfisematosa – Revisão da literatura a propósito de um caso clínico

Miguel Carvalho*; João Goulão**; Carlos Monteiro***;
António Madeira****

*Assistente Hospitalar de Urologia

**Interno do Internato Complementar de Dermatologia

***Interno do Internato Complementar de Urologia

****Assistente Graduado de Urologia

Serviços de Urologia e de Dermatologia – Hospital Garcia de Orta, EPE – Almada – Portugal

Resumo

A pielonefrite enfisematosa (PE) é uma doença rara, tendo o primeiro caso sido denominado de “Pneumaturia” por Kelly e MacCallum em 1898. Desde essa altura, estão descritos na literatura cerca de 250 casos.

A PE caracteriza-se por uma infecção aguda necrotizante do rim causada por *E. coli*, o agente etiológico mais frequente, com presença de gás no parênquima renal, no sistema colector e/ou nos tecidos peri ou paranéfricos, ocorrendo geralmente em doentes com factores predisponentes, como a diabetes mellitus e a uropatia obstrutiva.

A PE constitui uma complicação muito rara e frequentemente fatal da diabetes, podendo atingir uma mortalidade global de 43%. Pela raridade, mas sobretudo pela gravidade desta entidade clínica, justifica-se a apresentação deste caso clínico e uma revisão do tema, com ênfase para os aspectos clínicos, de diagnóstico e de abordagem terapêutica desta situação.

Abstract

Emphysematous pyelonephritis (EP) is a rare disease, described as “Pneumaturia” for the first time by Kelly and MacCallum in 1898. Since their description of EP, until now almost 250 cases were published in the medical literature.

EP is characterized by a severe necrotizing infection of the renal parenchyma caused by *E. coli*, the most common causative organism, with accumulation of gas in the parenchyma, in the collecting system or in the peri or paranephric tissues, occurring in patients with predisposing factors like diabetes and obstructive uropathy.

EP is a rare and potentially life threatening complication of diabetes, with global mortality rates of 43%. Being an infrequent and complicated clinical situation, it is important to

Correspondência:

Dr. Miguel Carvalho
Serviço de Urologia
Hospital Garcia de Orta
Pragal – Almada
Tel: 212 727 104
Fax: 212 727 184
E-mail:
jmcarvalho@netcabo.pt

present this clinical case and to perform a review of the literature, mainly focused in the aspects of clinical presentation, diagnostic procedures and therapeutic strategies.

Key-words: Emphysematous, pyelonephritis, diabetes, complication, nephrectomy

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 66 anos de idade, internada pelo Serviço de Urgência (SU) do Hospital Garcia de Orta (HGO) com um quadro clínico de choque séptico. À entrada, a doente apresentava alteração do estado de consciência (“Glasgow score” de 9) com confusão mental, febre (temp. axilar de 38,6 °C), polipneia (FR=30 ciclos/min), hipotensão (PA=90/70 mmHg) e taquicardia (FC=105 bpm). No exame objectivo destacava-se obesidade mórbida, desidratação, pele suada e quente, hálito incaracterístico, hematúria macroscópica e sinais de má perfusão periférica (membros inferiores com *livedo reticularis* até ao 1/3 superior da coxa), com pulsos femorais palpáveis e de boa amplitude bilateralmente. A auscultação cardiopulmonar não revelou alterações. O abdómen apresentava-se globoso, com panículo adiposo exuberante, móvel com os movimentos respiratórios, ruídos hidroaéreos mantidos, sem massas pulsáteis e/ou expansíveis, salientando-se dor intensa à palpação nos quadrantes direitos, sem reacção peritoneal. Estavam ausentes sinais de discrasia hemorrágica, sinais meníngeos ou défices neurológicos focais

Nos antecedentes pessoais havia história de diabetes mellitus tipo 2 medicada com gliclazida; hipertensão arterial (HTA) não medicada e depressão medicada com venlafaxina, diazepam e cloridrato de trazodone.

Na avaliação analítica inicial (Quadro 1), havia aumento dos parâmetros inflamatórios, trombocitopenia e insuficiência renal. A gasometria arterial revelou acidose láctica e hipoxemia.

Devido à gravidade do quadro clínico e ao morfotipo da doente optou-se pela realização de TAC abdomino-pélvica que mostrou “(...) *franca destruição difusa do parênquima renal direito, associado a múltiplas áreas de inclusão gasosa, que se estendem ao espaço peri-renal (formando sinal de crescente aéreo), hilo renal homolateral, espaço peri-aortocava desde a confluência da veia cava inferior até ao pilar do diafragma. Não se visualizam imagens sugestivas de colecções líquidas volumetricamente valorizáveis no espaço renal e para-renal homolateral. Os ureteres apresentam trajecto e calibre normais, sem hidronefrose. O rim esquerdo não apresenta alterações morfofuncionais (...)*”. Os aspectos descritos eram a favor de uma Pielonefrite Enfisematosa do rim direito (Figs. 1, 2, 3, 4).

Quadro 1 – Resultados analíticos à entrada no SU do HGO.

Eritrocitos	3360
Hb/Htc	13,2/37,9%
Leuc./ Neut.	12600/89,6%
Plaquetas	68000 x 10 ⁶ /L
TP	62%
APTT	51,6“
Fibrinogéneo	1095 mg/dL
PCR	68,6 mg/dL
Glicose	603 mg/dL
Ureia	133 mg/dL
Creatinina	2,9 mg/dL
Na	129 mEq/L
K	4,1 mEq/L
AST	74 UI/L
ALT	46 UI/L

Nas 12h seguintes à admissão no SU, registou-se uma importante deterioração do estado clínico da doente, com progressão para coma hiperosmolar e insuficiência respiratória global, tendo havido necessidade de conexão a prótese ventilatória. Nas hemoculturas e urocultura, entretanto solicitadas, foi possível isolar *E. coli* e iniciar antibioterapia dirigida.

Tendo em conta a gravidade e rapidez da deterioração clínica, optou-se por efectuar a colocação, guiada por TAC, de sonda de nefrostomia percutânea (Figs. 5, 6) numa tentativa de estabilizar e melhorar o quadro clínico, para posteriormente se proceder a nefrectomia.



Fig. 1 – Tomografia abdominal – “scout view”

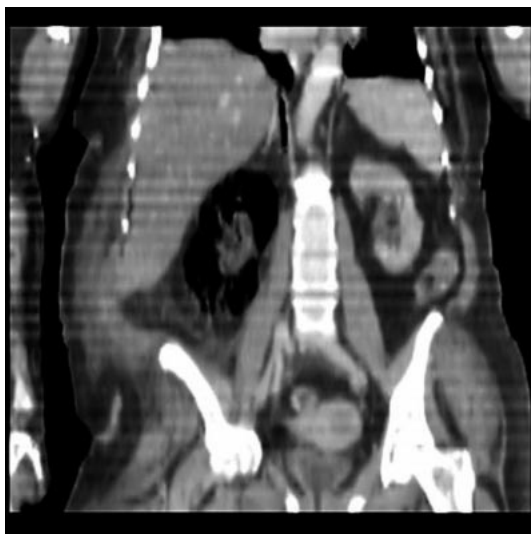


Fig. 2 – TC abdominal - reconstrução



Fig. 3 – TC abdominal: ar no parênquima renal

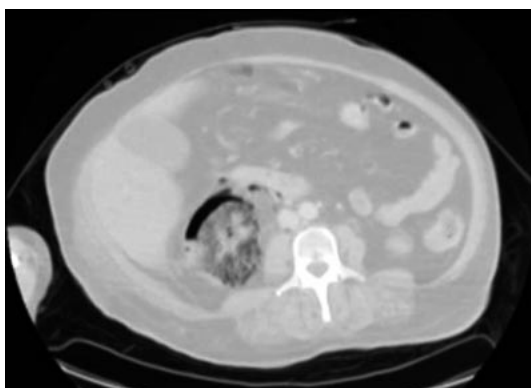


Fig. 4 – TC abdominal

No final das primeiras 24 horas após a admissão, a doente mantinha-se em anúria e em acidose metabólica grave, pelo que foi necessário instituir suporte dialítico.

Às 48 horas de internamento, após as manobras anteriormente instituídas, foi possível atingir um nível de

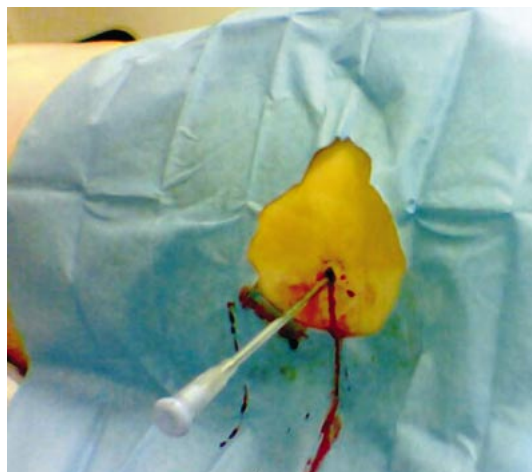


Fig. 5 – Sonda de nefrostomia percutânea: saída de gás e material necro-hemorrágico

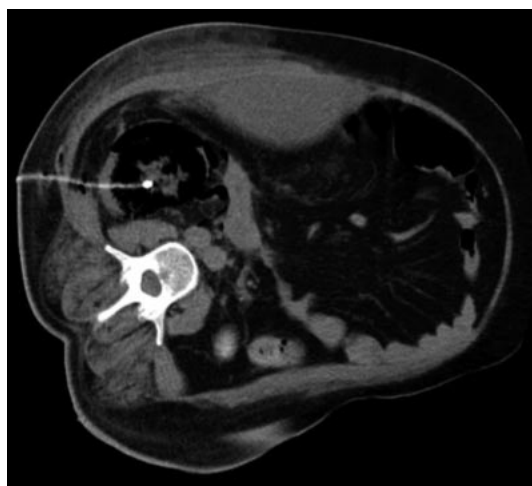


Fig. 6 – Localização da sonda ao nível da loca renal

estabilidade analítica e hemodinâmica que permitiu a reunião das condições adequadas para a realização de nefrectomia direita. A via de abordagem utilizada foi extraperitoneal (lombotomia pelo 11º EIC) tendo-se constatado intraoperatoriamente extensa destruição do parênquima renal, que apresentava um aspecto “liquefeito” e extremamente friável (Fig. 7, 8 e 9). Embora de execução difícil e laboriosa, condicionada sobretudo pela obesidade mórbida, quer o acto como o pós-operatório imediato decorreram sem complicações.

No exame anátomo-patológico, a peça de nefrectomia direita apresentava macroscopicamente “(...) extensas cicatrizes na superfície exterior, com diminuição do limite cortico-medular. Cortex e árvore pielocalicial com aspecto hemorrágico e necrosado, com depósitos de fibrina. A árvore pielocalicial encontra-se dilatada com conteúdo purulento no seu interior(...)” (Figs. 8 e 9).

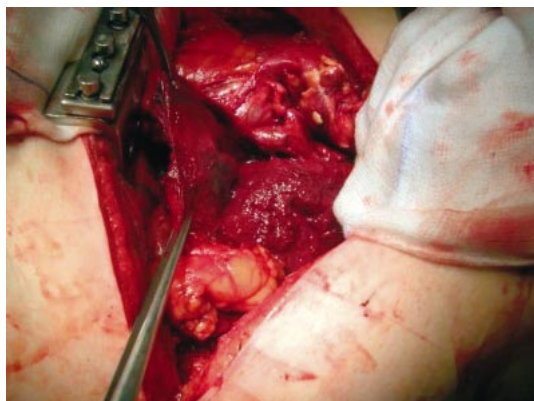


Fig. 7 – Aspecto intraoperatório

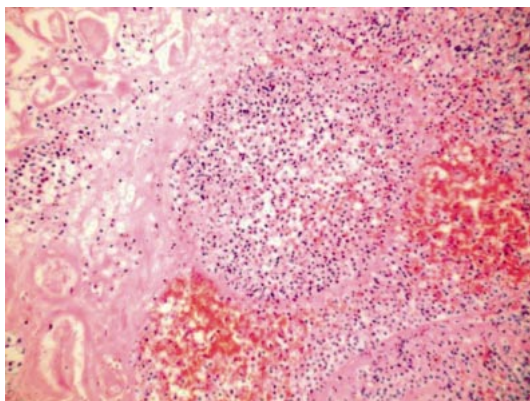


Fig. 10 – Exame microscópico da peça de nefrectomia

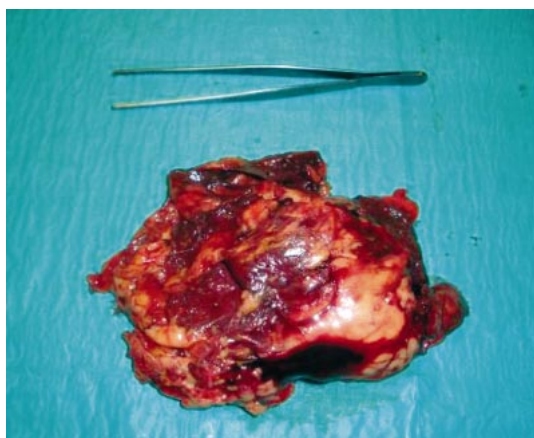


Fig. 8 – Peça de nefrectomia direita

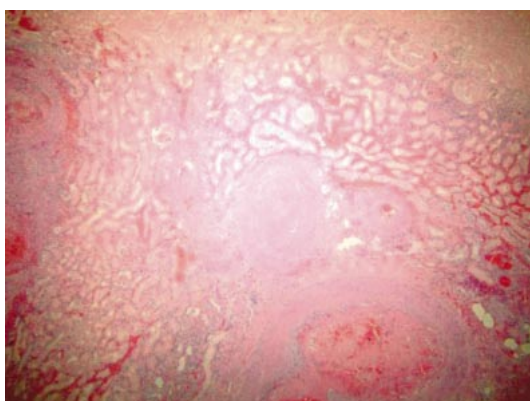


Fig. 11 – Exame microscópico da peça de nefrectomia

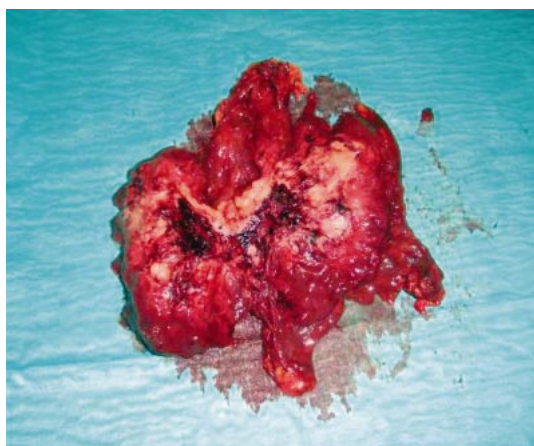


Fig. 9 – Peça de nefrectomia direita

Microscopicamente (Figs.10 e 11) observava-se “(...) necrose de coagulação, microabcessos e fenómenos de vasculite com trombose intravascular (...)”.

Após a intervenção cirúrgica a doente permaneceu internada na UCI durante cerca de 1 semana, com melhoria franca e progressiva da situação clínica. No restante período pós-operatório houve a referir apenas

infecção da ferida operatória por *E. aureus* meticilino resistente, que foi tratada por desbridamento cirúrgico e com antibioterapia dirigida. A doente teve alta, clinicamente bem, ao fim de 30 dias de internamento.

Discussão

O primeiro caso de “Pneumaturia” foi mencionado por Kelly e MacCallum em 1898³ e o termo PE foi introduzido em 1962 por Schultz e Klorfein¹⁵.

Esta entidade clínica, mais frequente no sexo feminino (5,9:1)¹, apesar de estar descrita na literatura médica há mais de um século, continua a apresentar uma fisiopatologia controversa e obscura. Os níveis de glicemia elevados, a diminuição da perfusão tecidual, a alteração dos mecanismos imunitários do hospedeiro e a uropatia obstrutiva são os factores mais frequentemente apontados como subjacentes ao desenvolvimento de PE. Os níveis baixos de tensão de oxigénio nos tecidos induzem o metabolismo anaeróbio, permitindo às bactérias ana-

eróbias facultativas iniciarem a fermentação da glicose, com produção de gás, característica fundamental da doença. O agente etiológico mais frequente é a *E. coli*^{6,7,8} (50 a 70%), seguido pelo *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella pneumoniae* e raramente por anaeróbios^{5,7}. Está também descrita na literatura PE associada a *Salmonella do grupo D (FM 4.3-B8)*⁹.

Clinicamente, a PE decorre com sinais de pielonefrite grave, geralmente com a tríade clínica de febre, vômitos e dor no flanco (*Schainuck et al*, 1968)⁴. No entanto, podem também surgir trombocitopenia (46%), insuficiência renal aguda (35%), alterações do estado de consciência (19%) e choque (29%)¹. Estas manifestações associam-se geralmente a mau prognóstico, sendo a elevação dos valores de creatinina o preditor mais significativo^{2,10}.

O diagnóstico de PE é radiológico, após a demonstração da presença de gás, projectando-se ou ocupando a área renal, numa radiografia simples do abdómen ou na ecografia. No entanto, só em 33% dos casos é que a presença de gás é demonstrável pela radiografia e, no caso da ecografia, pode ser difícil distinguir o rim preenchido por ar se houver interposição gasosa do cólon¹. Contudo, a ecografia é importante na exclusão de obstrução do sistema urinário, situação frequentemente associada aos quadros de PE. A TAC é, inquestionavelmente, o exame de eleição para o diagnóstico, pois não só o confirma, como também nos dá a extensão do processo infeccioso^{1,3,5,6}. A presença de gás nas cavidades renais é bastante específica mas não patognomónica de PE, pois a embolização de um tumor renal, os traumatismos abertos, as fístulas uro-digestivas ou as explorações endo-urológicas podem conduzir à entrada de gás no excretor.

Do ponto de vista patológico a PE pode dividir-se em^{2,10}:

- **Tipo I** – caracteriza-se por necrose, infarto hemorrágico e rim esponjoso com espaços de ar semelhantes a “favos de mel”; em termos microscópicos apresenta vasculite, necrose, abscessos e enfartes; constitui a forma mais grave de PE (tx. mortalidade - 69%⁴).
- **Tipo II** - caracterizada por uma infiltração difusa do rim por células inflamatórias, exsudado e pela formação de abscessos e necrose; a presença de exsudado implica um menor compromisso vascular e, desse modo, uma melhor resposta imunológica com aumento da permeabilidade microvascular e migração de leucócitos²; tal reflecte-se numa taxa de mortalidade de 18%⁴.

*Michaeli et al*¹ sugeriram uma classificação radiológica da PE em três estádios:

- **Estadio I:** presença de gás no parênquima ou nos tecidos perinfricos;
- **Estadio II:** gás no rim e tecidos perirenais;
- **Estadio III:** extensão do gás pela fascia de Gerota ou presença de PE bilateral.

Uma das limitações desta classificação resulta do facto de os autores não terem estabelecido uma correlação entre as alterações radiológicas e o prognóstico clínico.

*Huang et al*¹ apresentaram uma reformulação da **classificação radiológica da PE**, de acordo com os achados na tomografia computadorizada, correlacionando-a com o respectivo prognóstico.

- **Classe I:** presença de gás unicamente no sistema excretor. Na casuística dos autores, todos os doentes sobreviveram após drenagem percutânea e/ou eliminação da obstrução do aparelho urinário e terapêutica antibiótica, pelo que é aquela que está associada ao melhor prognóstico.
- **Classe II:** gás no parênquima renal, sem extensão para o espaço extra-renal; nesta classe os doentes foram curados através de drenagem percutânea associada a antibioterapia com ou sem desobstrução do sistema urinário.
- **Classe IIIA:** extensão de gás ou abscesso para o espaço perirenal.
- **Classe IIIB:** extensão de gás ou abscesso para o espaço pararenal.
- **Classe IV:** pielonefrite enfisematosa bilateral ou pielonefrite enfisematosa em rim único¹.

Em termos de factores de prognóstico da PE, segundo *Michaeli et al*¹, a idade, sexo, níveis de ureia plasmática e de glicose não são factores de prognóstico¹. Tal facto também foi demonstrado por *Huang et al.*, que demonstraram que apenas a presença de proteinúria grave constitui um factor de risco independente para um prognóstico reservado. Contudo, e segundo Wan⁴, valores de creatinina superiores a 1,4 mg/dL aumentam a taxa de mortalidade de 69% e 18% para 92% e 53% quer se trate de PE tipo I ou II respectivamente.

A PE é uma emergência terapêutica. O tratamento das alterações hemodinâmicas, hidroelectrolíticas e das disfunções de órgão é indispensável e deve ser efectuado na Unidade de Cuidado Intensivos. Da qualidade dos cuidados de reanimação depende grandemente o prognóstico dos doentes sépticos¹⁶.

Em relação à estratégia de tratamento, na PE grave, classes III e IV, o mesmo varia de acordo com a presença

de factores de risco (trombocitopenia, insuficiência renal aguda, alterações do estado de consciência e choque). Na presença de menos dois factores de risco, 87% dos doentes, na série de Huang *et al.* foram tratados com sucesso através de drenagem percutânea associada a antibioterapia. Com a presença de dois ou mais factores de risco a melhor opção foi a nefrectomia¹.

A doente deste caso clínico apresentava dois sinais/sintomas da tríade clínica (febre e dor no flanco) e praticamente todos os factores associados a mau prognóstico, tais como trombocitopenia, alterações do estado de consciência, choque e insuficiência renal (creatinina de 2,9 mg/dL), pelo que classificar-se-ia na Classe III de Huang, com mais de 2 factores de risco. Segundo estes autores, a doente teria assim indicação para nefrectomia imediata. Contudo, perante a instabilidade clínica da doente, com elevado risco anestésico e cirúrgico, foi decidido estabilizá-la clínica e hemodinamicamente e efectuar drenagem percutânea do rim guiada por TAC. Tal atitude, não sendo consensual segundo alguns autores^{11,14} que defendem que a drenagem só tem lugar no abcesso localizado preenchido por gás, constituiu, neste caso, mais uma das etapas terapêuticas que, associadas à antibioterapia e ao apoio médico intensivo, com suporte ventilatório e dialítico, permitiram a reunião das condições clínicas mais favoráveis para se proceder ao tratamento definitivo e atempado, não retardado, da PE por intermédio de nefrectomia.

Conclusão

Com este caso, os autores procuram alertar para a raridade desta entidade clínica, que acontece geralmente em doentes com diabetes mellitus e que está associada a uma elevada taxa de mortalidade.

Devido à raridade desta complicação da diabetes, ainda não estão definidos os "guidelines" para a sua melhor abordagem¹². Tradicionalmente a PE, foi sempre considerada uma patologia cirúrgica que necessitava de nefrectomia urgente, com excepção dos casos de pielonefrite bilateral ou nos casos de rim único¹². Contudo, durante a última década, a terapêutica médica, associada às técnicas de drenagem minimamente invasivas, tornaram-se numa estratégia de tratamento aceitável em casos seleccionados.

Os doentes com doença limitada, classes I e II de Huang, deverão ser submetidos a drenagem percutânea associada a antibioterapia e/ou desobstrução do sistema urinário nos casos em que se justifica. Nos casos de PE grave, classe III e IV, com menos de dois factores de

risco, justifica-se procurar conservar o rim através da drenagem percutânea associada a antibioterapia, ficando a nefrectomia reservada para os casos de pielonefrite enfisematosa fulminante com a presença de dois ou mais factores de risco. Nos casos em que a resposta à terapêutica conservadora não é evidente, colocando em risco o prognóstico funcional e vital, esta não deve constituir obstáculo à realização atempada da nefrectomia de salvação.

Bibliografia

- Huang *et al.* Emphysematous pyelonephritis: Clinicoradiological classification, management, prognosis, and pathogenesis. *Archives of Internal Medicine* 2000; 160 (6): 797-805
- Wan *et al.* Predictors of outcome in emphysematous pyelonephritis. *The Journal of Urology* 1998; 159 (2): 369-373
- Fugita *et al.* Case of emphysematous pyelonephritis in a renal allograft. *Clinical Transplantation* 2005; 19 (4): 559-562
- Wan YL *et al.* Predictors of outcome in emphysematous pyelonephritis. *J Urol* 1998; 159: 369-373.
- Gala *et al.* Fatal bilateral emphysematous pyelonephritis in a diabetic patient treated by medical management alone. *Journal of General Internal Medicine* 2003; 18 (1): 51-52
- Guvel *et al.* Emphysematous pyelonephritis and renal amoebiasis in a patient with diabetes mellitus. *International Journal of Urology* 2003; 10(7): 404-406
- Bhansali *et al.* Concurrent emphysematous pyelonephritis and emphysematous cholecystitis in Type 2 Diabetes. *Australasian Radiology* 2004; 48 (3): 411-413
- Huang *et al.* Roles of host and *Escherichia coli* virulence factors in emphysematous pyelonephritis: W-P060011. *Nephrology* 2005; 10: p A336
- Ngai *et al.* Emphysematous pyelonephritis associated with *Salmonella*: FM4.3-B8. *International Journal of Urology* 2004; 11 (1): A66
- Schaeffer *et al.* Predictors of outcome in emphysematous pyelonephritis: Editorial Comment. *The Journal of Urology* 1998; 159 (2): 373
- Pontin *et al.* Emergency nephrectomy is still the best treatment for diabetics with emphysematous pyelonephritis. *British Journal of Urology* 1999; 83 (4): 50
- Eloubeidi *et al.* Emphysematous pyelonephritis. *The New England Journal of Medicine* 2000; 342 (1): 60-61
- Chen *et al.* Percutaneous drainage in the treatment of emphysematous pyelonephritis: 10-Year experience. *The Journal of Urology* 1997; 157 (5): 1569-1573
- Akpek S *et al.* Emphysematous pyelonephritis: fatal outcome during percutaneous drainage. *Eur J Radiol* 1998; 26: 287-289.
- Schultz Jr EH *et al.* Emphysematous pyelonephritis. *J Urol* 1962; 87: 762-766.
- Reynolds HR *et al.* Impact of critical care physician staffing on patients with septic shock in a university hospital medical intensive care unit. *JAMA* 1988; 260: 3446-50.