

Causas excepcionales de hematuria en la infancia y en la adolescencia

R. Gander^{1,2}, M. Asensio^{1,2}, G. Fatou Royo^{1,2}, J.A. Martín Osorio^{1,2}, J. Lloret²

¹Unidad de Urología Pediátrica. ²Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona

RESUMEN

Introducción. La hematuria es un signo frecuente en pediatría, siendo un reto diagnóstico en muchos casos. El objetivo de este trabajo es llamar la atención a los profesionales de la salud sobre la necesidad de tener presentes enfermedades infrecuentes como causa de hematuria.

Casos clínicos. Exponemos 3 tres casos clínicos representativos de formas de hematuria de orígenes muy distintos: traumático, congénito e infeccioso, que ilustran el amplio espectro de causas en la hematuria.

Comentarios. Existen causas de hematuria de presentación excepcional que debemos tener en cuenta en la práctica clínica. El estudio de la hematuria debe incluir siempre una completa anamnesis personal y familiar, una cuidadosa exploración física, análisis y cultivo de la orina. Es importante intentar proponer un algoritmo de estudio, evitando pruebas diagnósticas innecesarias e invasivas que no están exentas de complicaciones.

PALABRAS CLAVE: Pediatría; Hematuria niños; Esquistosomiasis; Nutcracker.

algorithm study, avoiding unnecessary and invasive diagnostic tests that can be associated with complications.

KEY WORDS: Pediatrics; Haematuria children; Schistosomiasis; Nutcracker.

EXCEPTIONAL CAUSES OF HEMATURIA IN CHILDHOOD AND INFANCY

ABSTRACT

Introduction. Hematuria is not uncommon in pediatric patients, even though it remains a diagnostic challenge in many cases. In this study we aim to draw attention to health professionals to have in mind rare diseases as a cause of hematuria.

Case reports. We report 3 representative clinical cases of hematuria from very different origins: traumatic, congenital and infectious, illustrating the broad spectrum of causes of hematuria.

Comments. There are exceptional causes of hematuria which should be considered in clinical practice. The study of hematuria should always include a complete personal and familiar medical history, a careful physical examination and urine cultures. It is important to try to propose an

INTRODUCCIÓN

La hematuria es un signo no infrecuente en pediatría, siendo un reto diagnóstico en muchos casos. A pesar de la existencia de múltiples protocolos para su diagnóstico diferencial, existen casos en los que es difícil o imposible filiar la causa. Por ello es preciso ser exhaustivo en la búsqueda de la etiología.

Nuestro objetivo es hacer hincapié en que existen causas infrecuentes y a veces poco evidentes de hematuria que debemos tener en cuenta en la práctica clínica.

CASOS CLÍNICOS

Caso clínico 1

Varón de 15 años que acudió a nuestro hospital tras un traumatismo perineal con hematuria franca. Presentó retención aguda de orina por lo que se colocó una cistostomía suprapúbica. La uretrografía retrógrada evidenció rotura parcial de la uretra bulbar (Fig. 1). Debido a la obstrucción continua de la cistostomía se colocó una sonda uretral por un urólogo pediátrico. Fue dado de alta a los 4 días con sonda.

La uretrografía de control a los 10 días evidenció resolución completa de la lesión pero, al retirar la sonda, el paciente presentó una uretrorragia masiva con repercusión hemodinámica. La ecografía perineal urgente informó de un pseudoaneurisma arterial parauretral. La angiografía objetivó una ruptura de la arteria pudenda derecha sin visualizar la dorsal del pene. Se decidió embolización de la pudenda con gelfoam.

El paciente se mantuvo estable y fue dado de alta a los 3 días. En un nuevo control 10 días después, la ecografía era

Correspondencia: Dra. Romy Gander. Servicio de Cirugía Pediátrica. Unidad de Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Passeig de la Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
E-mail: romygander@gmail.com

Trabajo presentado en la reunión de la GUPE (Grupo de Urología Pediátrica Española) en Vigo en junio de 2012

Recibido: Marzo 2014

Aceptado: Junio 2014

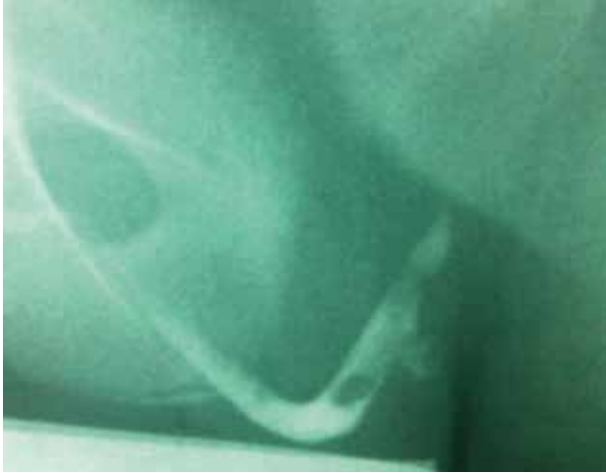


Figura 1. Rotura parcial de la uretra bulbar.

normal pero clínicamente persistían episodios de sangrado. Se realizó una nueva angiografía en la que se observó oclusión proximal de la arteria pudenda interna derecha pero con neovascularización de su segmento distal por otras ramas de la hipogástrica que presentaban microfístulas con el bulbo del cuerpo esponjoso. Este territorio se embolizó con PVA (partículas de polivinil alcohol-material irreabsorbible). El paciente se dio de alta hospitalaria a las 24 h del procedimiento y presentó buena evolución posterior permaneciendo asintomático hasta la fecha y sin complicaciones genitourinarias.

Caso clínico 2

Varón de 14 años, natural de Colombia, derivado a nuestro centro para estudio de hematuria macroscópica de 2 años de evolución. Presentó un traumatismo banal en la fosa renal izquierda que coincidió con el primer brote de hematuria. Se trataba de una hematuria macroscópica de hematíes no dismórficos y había presentado un total de 3 episodios de duración entre 8-15 días sin otra clínica asociada. Cada brote se había autolimitado con reposo. Todas las exploraciones complementarias fueron negativas (incluida una TAC abdominal sin contraste) y presentaba una función renal normal.

Ingresó por presentar un cuarto brote de hematuria macroscópica con coágulos acompañado de proteinuria de rango nefrótico. En la ecografía se observaron riñones con aspecto de nefrocalcinosis por lo que se realizó una biopsia renal. En el control ecográfico tras la biopsia se observó dilatación de la vía excretora izquierda con abundantes coágulos. El resultado anatomopatológico de la biopsia fue normal. Ante la evidencia de un sangrado unilateral solicitamos una nueva TAC abdominal, con contraste, para descartar una fístula a vía urinaria originada como consecuencia del traumatismo. La TAC abdominal informó de una vena renal izquierda muy prominente con una gran estrechez a su paso entre aorta y la arteria mesentérica superior (Fig. 2). Estos hallazgos fueron compatibles con síndrome de Nutcracker. Dada la edad del paciente y la tendencia a la mejora clínica con el tiempo se

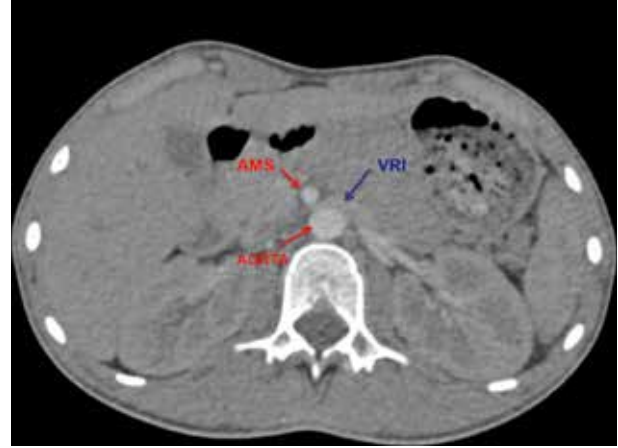


Figura 2. Angio-TAC abdominal compatible con síndrome de Nutcracker.

decidió conducta expectante y tratamiento con hierro oral. Desde entonces el paciente solo ha presentado un episodio de sangrado leve y autolimitado que se resolvió con reposo.

Caso clínico 3

Varón de 14 años, natural de Mali, derivado para estudio de hematuria recurrente sin otra sintomatología asociada de 2 años de evolución. Se trataba de una hematuria macroscópica de hematíes no dismórficos. Todas las exploraciones complementarias fueron normales. Solicitamos una nueva ecografía renovesical que informó de una masa polipoide, en la cúpula vesical, de 1 cm de diámetro que se orientó como probable angioma (Fig. 3). Se decidió cistoscopia con biopsia-escisión completa de la masa (Fig. 4). El resultado anatomopatológico fue compatible con esquistosomiasis. Se inició tratamiento con praziquantel (40 mg/kg) en dosis única con buena respuesta. Actualmente se encuentra asintomático.

COMENTARIOS

La hematuria constituye un signo clínico relativamente frecuente en urología pediátrica, calculándose una incidencia de alrededor del 4% en niños de edad escolar⁽¹⁾. Sin embargo, hasta en un 36% de las hematurias no se llega a un diagnóstico etiológico. Los 3 casos clínicos previamente expuestos son un ejemplo de causas extremadamente infrecuentes de hematuria en la edad pediátrica cuyo diagnóstico requiere un alto grado de sospecha clínica.

Las **fístulas postraumáticas** de la arteria pudenda a la uretra son extremadamente raras⁽²⁻⁵⁾. La uretrografía retrógrada nos dará el diagnóstico de la lesión uretral pero no nos permite diagnosticar la fístula⁽⁵⁾. Ante la sospecha clínica es necesaria una arteriografía pudenda que será diagnóstica y terapéutica. El tratamiento de elección es la embolización selectiva de la arteria pudenda interna con material reabsorbible a fin de evitar la complicación más temida, que es la disfunción eréctil por



Figura 3. Ecografía renovesical: masa polipoide de 1 centímetro en la cúpula vesical.



Figura 4. Cistoscopia: imagen de masa polipoide en la cúpula vesical.

obliteración de la arteria dorsal del pene^(2,3). Esta complicación es rara en pacientes que presentan una arteria contralateral permeable. Como ha sucedido en nuestro paciente en presencia de un territorio ilíaco-pudendo contralateral permeable, la dorsal del pene puede revascularizarse por otras ramas de la hipogástrica o por inversión del flujo de la arteria contralateral.

El **síndrome de Nutcracker** (cascanueces) es causado por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior⁽⁶⁻⁹⁾. Puede ser congénito o adquirido. Su incidencia real se desconoce porque suele ser asintomático⁽⁹⁾. La principal manifestación clínica es la hematuria macro o microscópica izquierda y, en ocasiones, dolor en fosa renal izquierda o abdominal, ambos desencadenados por el ejercicio físico u ortostatismo. Otras manifestaciones clínicas son la proteinuria, fatiga crónica o el varicocele izquierdo^(6,7). Para su diagnóstico en primera instancia se deben descartar otras causas de hematuria.

El Doppler de la vena renal es útil como método de despistaje inicial^(10,11). La flebografía puede variar en función de las colaterales existentes y por este motivo, en fases avanzadas, puede dar falsos negativos⁽⁶⁾. El angio-TC abdominal evidencia la compresión de la vena renal entre la arteria mesentérica superior y la aorta (se aprecia una estenosis de la vena en la zona de compresión acompañada de una dilatación distal) y, en nuestra opinión, es la prueba más rentable^(10,12). El tratamiento es controvertido. La cirugía en estos casos ofrece soluciones de riesgo elevado por lo que, dado que la clínica suele mejorar con la edad e incluso en ocasiones desaparece completamente, consideramos una actitud conservadora inicial la más adecuada. La mayoría de los brotes de hematuria se resolverán con

reposo. Tratamientos más agresivos deberían reservarse para pacientes con brotes frecuentes que condicionan una anemia importante o pacientes con dolor refractario.

La **esquistosomiasis urinaria** es una enfermedad rara causada por la infección por *Schistosoma haematobium*⁽¹³⁻¹⁵⁾. Es una patología poco frecuente en nuestro medio pero endémica en países subtropicales y tropicales donde es la segunda causa de morbimortalidad tras la malaria^(16,17). Afecta a unas 250 millones de personas en el mundo. Su incidencia ha aumentado en Europa como consecuencia de la inmigración. La esquistosomiasis urinaria aumenta la incidencia de carcinoma vesical escamoso y también el de células transicionales⁽¹⁸⁾. Este es uno de los principales motivos por lo que su diagnóstico y tratamiento debe ser precoz. La infección se adquiere al bañarse en aguas contaminadas. En fases avanzadas de la enfermedad aparecen síntomas genitourinarios (disuria, polaquiuria, hematuria terminal) y, en la fase crónica de secuelas (uropatía bilharziana), aparecen lesiones como la estenosis del uréter yuxtavesical, prostatitis, uretritis, etc.⁽¹⁹⁾. El diagnóstico en fases de primoinfección se realiza a partir de la determinación de eosinofilia en sangre y anemia. En la fase de síntomas genitourinarios el diagnóstico se realiza a partir de la detección de huevos en orina^(13,14). La cantidad está directamente relacionada con la gravedad de la enfermedad (>400 huevos en 100 ml es diagnóstico de infección severa). Sin embargo, pueden no estar presentes en fases avanzadas. El tratamiento de elección es el praziquantel, en dosis única o repartido en 2 tomas⁽²⁰⁾. El tratamiento de las lesiones crónicas es la exéresis endoscópica, siendo esta la única forma de llegar a un diagnóstico definitivo tras el análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica^(15,16).

En conclusión, cuando el estudio exhaustivo de la etiología de la hematuria no ofrece un diagnóstico, deben incluirse en el despistaje causas excepcionales de hematuria. Es importante intentar proponer un algoritmo de estudio, evitando pruebas diagnósticas innecesarias, poco rentables desde el punto de vista diagnóstico y que no están exentas de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lunn A, Forbes TA. Haematuria and proteinuria in childhood. *Paediatr Child Health*. 2012; 22: 315-21.

2. Monga M, Puyau FA, Hellstrom WJ. Posttraumatic high flow internal pudendal artery-urethral fistula. *J Urol.* 1995; 153: 734-6.
3. Bapuraj JR, Sridhar S, Sharma SK, Suri S. Endovascular treatment of a distal urethral-internal pudendal artery fistula complicating internal optical urethrotomy of a post-traumatic urethral stricture. *BJU Int.* 1999; 83: 353-4.
4. Hanash KA, Al-Shammari M, Mokhtar AA, Al-Ghamdi A. Posttraumatic pseudoaneurysm of the pudendal artery successfully managed with embolization. *J Urol.* 2002; 168: 1498-9.
5. Yekeler E, Ziyilan O, Erol B, Numan F, Ander H. Pseudoaneurysm of the bulbourethral branch of the internal pudendal artery presenting as a urethral pseudodiverticulum in a child. *Pediatr Radiol.* 2004; 34: 435-7.
6. Chen Y-M, Wang I-K, Ng K-K, Huang C-C. Nutcracker syndrome: an overlooked cause of hematuria. *Chang Gung Med J.* 2002; 25: 700-5.
7. Hanna HE, Santella RN, Zawada ET Jr, Masterson TE. Nutcracker syndrome: an underdiagnosed cause for hematuria? *S D J Med.* 1997; 50: 429-36.
8. Ishidoya S, Chiba Y, Sakai K, Orikasa S. Nutcracker phenomenon: a case with surgical treatment and its diagnostic criteria. *Hinyokika Kyo.* *Acta urológica japónica.* 1994; 40: 135-8.
9. Esquena Fernández S, Abascal Junquera JM, Trilla Herrera E, Martos Calvo R, Ramírez Sevilla C, Morote Robles J. Síndrome de Nutcracker como causa de hematuria. *Actas Urol Esp.* 2005; 29: 805.
10. Genc G, Ozkaya O, Bek K, Acikgoz Y, Danaci M. A rare cause of recurrent hematuria in children: Nutcracker syndrome. *J Trop Pediatr.* 2010; 56: 275-7.
11. Takebayashi S, Ueki T, Ikeda N, Fujikawa A. Diagnosis of the nutcracker syndrome with color Doppler sonography: correlation with flow patterns on retrograde left renal venography. *Am J Roentgenol.* 1999; 172: 39-43.
12. Venkatachalam S, Bumpus K, Kapadia SR, Gray B, Lyden S, Shishehbor MH. The nutcracker syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2011; 25: 1154-64.
13. Pereira J, Calleja E, Marne C, Borque A. Esquistosomiasis vesical con hematuria terminal en pacientes subsaharianos. *Actas Urol Esp.* 2014; 38: 133-7.
14. Soler Soler JL, Hidalgo Domínguez R, Velasco Albendea FJ, Ocete Ocete R, Marín Salmerón JM, Shahrouh G. Bilharziosis vesical. Aportación de nuevo caso. *Arch Esp Urol.* 1998; 51: 937-41.
15. Donate Moreno MJ, Pastor Navarro H, Giménez Bachs JM, Carrión López P, Segura Martín M, Salinas Sánchez AS, et al. Esquistosomiasis vesical, aportación de un caso y revisión de la literatura española. *Actas Urol Esp.* 2006; 30: 714-9.
16. Xue K, Pridgeon S, Gillibrand R, Sánchez de Crespo J, Godbole H, Fowles G. Clinical presentations of schistosoma hematobium: three case reports and review. *Can J Urol.* 2011; 18: 5757-62.
17. Borch M, Kiernan M, Rust K, Baron B, Simmons B, Hattala P, et al. Schistosomiasis: a case study. *Urol Nurs.* 2009; 29: 26-9.
18. Mungadi IA, Malami SA. Urinary bladder cancer and schistosomiasis in North-Western Nigeria. *West Afr J Med.* 2007; 26: 226-9.
19. Buxey K, Satasivam P. Pathognomonic radiological findings of chronic urinary schistosomiasis. *ANZ J Surg.* 2012; 82: 560-1.
20. Scarlata F, Giordano S, Romano A, Marasa L, Lipani G, Infurnari L, et al. [Urinary schistosomiasis: remarks on a case]. *Infez Med.* 2005; 13: 259-64.