

Εμφυσηματική πνευμονοφρίτις Βραχεία ανασκόπηση με την ευκαιρία μιας περιπτώσεως

Περίληψη

Σ. Παππάς
Χ. Μπιλίνης
Μ. Μιναδάκη
Α. Σωτηρόπουλος
Κ. Παπαθεοδώρου
Ν. Μαραβέγιας
Δ. Κατσαδώρος

Η Εμφυσηματική Πνευμονοφρίτις (Ε.Π.) είναι μια ασυνήθης, σοβαρή φλεγμονή του νεφρικού παρεγχύματος και των περινεφρικών ιστών, η οποία χαρακτηρίζεται από αυτόματη παραγωγή αέρα, ενδονεφρικός και ευκαιριακά περινεφρικός. Σπάνια (76 περιπτώσεις στην διεθνή βιβλιογραφία, καμία στην Ελληνική) αφορά σχεδόν αποκλειστικά Διαβητικούς (87% των περιπτώσεων). Περιγράψουμε περίπτωση Εμφυσηματικής Πνευμονοφρίτιδος από *E. Coli*, σε διαβητική γυναίκα 49 ετών, που νοσηλεύσαμε πρόσφατα και αντιμετωπίσαμε επιτυχώς με άμεση νεφρεκτομή. Η συμπτωματολογία, ο τρόπος της διάγνωσης και η αντιμετώπιση συζητούνται και σχετίζονται με τα διεθνή βιβλιογραφικά δεδομένα.

Η Εμφυσηματική Πνευμονοφρίτις, νεκρωτική φλεγμονή των νεφρών, χαρακτηρίζεται από παραγωγή αέρα, ενδονεφρικός και καμιά φορά και περινεφρικός. Σχεδόν αποκλειστικά αφορά Διαβητικούς ασθενείς ή ασθενείς με απόφραξη του ευροποιητικού συστήματος. Υπεύθυνοι παθογόνοι μικροοργανισμοί που ενοχοποιούνται είναι αερόβια Gram-βακτηρίδια^{7,8,9} με συνηθέστερη την *E. Coli* (71%), Αναερόβια απομονώθηκαν σε ποσοστό μόνο 1% των περιπτώσεων, ενώ σε καμία περίπτωση δεν διαπιστώθηκε κλωστηρίδιο (Πίν. 1). Τελευταία η χειρουργική αντιμετώπιση βελτίωσε σημαντικά την πρόγνωση και μείωσε δραστικά την θνητότητα. Παρά ταύτα η Εμφυσηματική Πνευμονοφρίτις συνοδεύεται ακόμη από μεγάλη θνητότητα γεγονός που καθιστά απαραίτητη και επιτακτική τόσο την γρήγορη διάγνωση όσο και την άμεση και έγκαιρη έναρξη κατάλληλης αγωγής για την αντιμετώπισή της.

Περιγραφή περιπτώσεως

Γυναίκα 49 ετών Διαβητική με Ινσουλινοεξαρτώμενο Σακχαρώδη Διαβήτη (τύπου Ι) προσήλθε στα εξωτερικά ιατρεία της κλινικής, αιτιώμενη διάχυτα κοιλιακά άλγη, ναυτία και εμέτους καθώς και πυρετό με ρίγες από 48ώρου. Δεν αναφέρεται ιστορικό προηγούμενης νεφρικής νόσου, ουρολοιμώξεως ή αποφρακτικής νόσου του ουροποιητικού συστήματος. Η ασθενής είχε

Β' Παθολογική Κλινική
Γ.Π.Ν. Νικαίας

Πίνακας 1. Αποτελέσματα καλλιέργειών ούρων

1. E.coli	71%
2. Μικτή (>ένα παθογόνο)	19%
3. Kle.pneumoniae, Aerob. aerogenes, P.mirabilis, Pseudomonas, C. albicans	9%
4. Ανυερρόβια	1%
5. Κλωστηρίδια	0

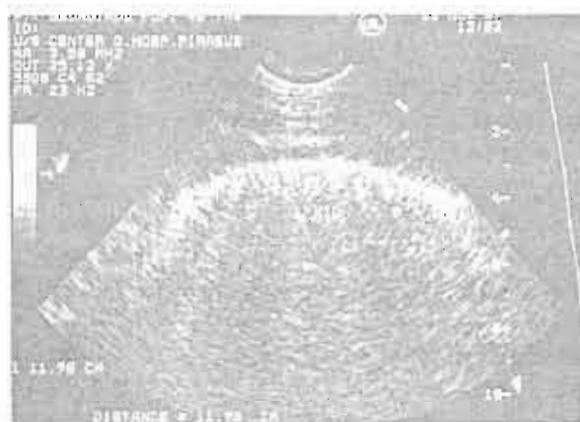
J. Michaeli: Journal of Urology: 1984

εικόνα πάσχουσας αλλά η κατάσταση της δεν ήταν ιδιαίτερα επιβαρημένη (ΑΠ: 120 mg/Hg, σφύξεις 76/min, Θ: 37,8 C). Κατά την αντικειμενική εξέταση διαπιστώθηκε ευαισθησία της αριστερής οσφυϊκής χώρας με αντανάκλαση στον αριστερό λαγόνιο βόθρο. Από τον εργαστηριακό έλεγχο ανευρέθησαν: Ht: 45%, λευκά 9.000/mm³, PLT 150.000/mm³, σάκχαρο αίματος: 3,80 mg%, ουρία 1,30 mg%, διάσταση ούρων 32 μ., διάσταση αίματος 32 μ. Στην γενική ούρων διαπιστώνται Πλευρία (Hb++, Πυροσφαίρια άφθονα, οξόνη+, Σάκχαρο++, ουροχολιγόνο(-), χολοχρωστικές(-). Ο ακτινολογικός έλεγχος θώρακος και κοιλίας βρέθηκε φυσιολογικός. Η ασθενής εισάγεται στην κλινική με διάγνωση οξείας πυελονεφρίτιδας.

Ελήφθησαν καλλιέργειες ούρων και αίματος και χορηγήθηκαν υγρά, ινσουλίνη και αντιβιοτικά (IV Sertin 2x2). Την επόμενη ημέρα από της εισαγωγής της η ασθενής παρουσιάζει μέτρια επιδείνωση της καταστάσεώς της και (ΑΠ: 100/80 mg/Hg, σφύξεις: 180/min, Θ: 38,2 C), το άλγος, η ευαισθησία και η σύσπαση της αριστερής πλάγιας κοιλίας επιτείνονται. Νέος ακτινολογικός έλεγχος (απλή κοιλία και νεφροτομογραφία) (Εικ. 1) έδειχνε πολλαπλές διαγνωστικές εστίες στην περιοχή του άνω πόλου του αριστερού νεφρού και στο παρέγχυμα του νεφρού με τάση επέκτασως στον αριστερό οπισθοπεριτοναϊκό χώρο, οπότε τέθηκε υποψία εμφυσηματικής πυελονεφρίτιδας. Προχωρήσαμε σε συμπληρωματικό έλεγχο για επιβεβαίωση της παρουσίας αέρα και καλύτερη τομογραφική του εντόπιση στην αριστερή νεφρική χώρα. Ο υπερηχοτομογραφικός έλεγχος νεφρών (US) (Εκ. 2) δείχνει «δεξιό νεφρό με μέγεθος και μορφολογία μέσα σε φυσιολογικά πλαίσια. Η απεικόνιση του αριστερού νεφρού καθίσταται αδύνατη, λόγω πλήρους κάλυψής του από ένα λεπτό στρώμα αέρα». Η υπολογιστική τομογραφία (C.T.) άνω και κάτω κοιλίας έδειξε «άπαρξη μεγάλης ποσότητας αέρα στον



Εικ. 1. Απλή κοιλίας. Διαπιστώνται αέρας στην αρ. νεφρική χώρα.



Εικ. 2. Υπερηχογράφημα νεφρών. Αδύνατη η απεικόνιση του αρ. νεφρού, λόγω πλήρους κάλυψής του από ένα λεπτό στρώμα αέρα.

οπισθοπεριτοναϊκό χώρο, ενώ στην περιοχή, του αναμενόμενου αριστερού νεφρού, ελέγχεται διάταση της περινεφρικής περιτοναίας, με παρουσία μεγάλης ποσότητας αέρα εντός αυτής, και ακανονίστιου σχήματος ιστούς που δεν θυμίζουν την αρχιτεκτονική του νεφρού. Τα υπόλοιπα συμπαγή όργανα της κοιλίας και ο δεξιός νεφρός δεν εμφανίζουν παθολογικά ευρήματα (Εικ. 3). Το πόρι-



Εικ. 3. Ανιούσα πνευλογραφία (αρ). Δεν σημειούται απόφραξη. Νεφρός μεγαλύτερος των φυσιολογικού. Υπαρξη αέρα ενδονεφρικά και περινεφρικά.

σμα της ανιούσας πνευλογραφίας ήταν: «Παρατηρείται προώθηση σκιαγραφικού με ενδοουρητικό καθετήρα αριστερά. Έχουν πληρωθεί η πύελος και οι κάλυκες. Το μέγεθος του νεφρού είναι μεγαλύτερο του φυσιολογικού. Γύρω από το νεφρικό παρέγχυμα παρατηρείται αέρας. Το σκιαγραφικά διαχέεται ελεύθερα από τον άνω κάλυκα προς το νεφρικό παρέγχυμα τα ευρήματα συνηγορούν υπέρ φλεγμονής και καταστροφής του νεφρικού παρεγχύματος» (Εικ. 4). Την δεύτερη ημέρα από την εισαγωγή της, παρά την έντονο συντηρητική αγωγή (υγρά + ινσουλινη + αντιβιοτικά) η ασθενής επιδεινώνεται σημαντικά, καθίσταται συγχυτική και ληθαργική, τα εργαστηριακά δεδομένα παραμένουν παθολογικά, ενώ στις αιμοκαλλιέργειες και ουροκαλλιέργειες, απομονώθηκε E.Coli. Η επιβάρυνση της ασθενούς επέρχεται ριγδαία και αποφασίζεται χειρουργική αντιμετώπιση. Διακομίζεται σε ουρολογική κλινική και υφίσταται αριστερή νεφρεκτομή. Η ιστολογική εξέταση έδειξε: Ισχαμική νέκρωση νεφρού, θρόμβωση νεφρικής αρτηρίας και μεγάλων αγγειακών κλάδων πυλών καθώς και εκτεταμένη αιμορραγική και φλεγμονώδη διήθηση του νεφρού.»

Συζήτηση

Η παθογένεια της Εμφυσηματικής Πυελονεφρίτιδος δεν είναι επακριβώς γνωστή. Τα κυριώτερα αίτια παραγωγής αέρα εντός του ουροποιητικού συστήματος είναι α) Ατμοσφαιρικός αέρας που εισήλθε κατά την τραύματος ή Ιατρογενώς κατά τη διάρκεια εξετάσεων (π.χ. κυστεοσκόπηση ή



Εικ. 4. CT κοιλίας. Μεγάλη ποσότητα αέρα οπισθοπεριτοναϊκά και ενδονεφρικά αριστερά. Πλήρης καταστροφή της αρχιτεκτονικής του αρ. νεφρού. Δεξ. νεφρός κ.φ.

ανιούσα πνευλογραφία), β) Δίοδος αέρα μέσω επικοινωνίας (συρίγγιο) με κοίλο όργανο του γαστρεντερικού συστήματος και γ) Αέρα που παράχθηκαν από βακτηρίδια του ουροποιητικού συστήματος^{1,11}. Όπως αναφέρθηκε η Εμφυσηματική Πυελονεφρίτις είναι μια σπάνια επιπλοκή των λοιμώξεων του ουροποιητικού και χαρακτηρίζεται από την παραγωγή αέρα στο νεφρικό παρέγχυμα και τους περινεφρικούς ιστούς. Αντίθετα η παραγωγή στο αποχετευτικό σύστημα, προσδιορίζει την Εμφυσηματική Πυελίτιδα. Οι δύο καταστάσεις έχουν διάφορο πρόγνωση και αντιμετώπιση^{1,10}. Η Εμφυσηματική Πυελίτιδα, ανταποκρίνεται καλύτερα στην συντηρητική αγωγή και εμφανίζει μικρότερη θνητότητα, έναντι της Εμφυσηματικής Πυελονεφρίτιδας (19%). Ήδη από το 1941 οι Gilles και Flock² διετύπωσαν την άποψη ότι τρεις παράγοντες είναι απαραίτητοι για την αυτόματη παραγωγή αέρα στο νεφρό. 1) Απορρυθμισμένος Διαβήτης (Υπεργλυκαιμία), 2) Βακτηρίδια που παράγουν αέρια και 3) Απόφραξη ουροποιητικού. Τα υψηλά επίπεδα της γλυκόζης προσφέρονται ως υπόστρωμα για παραγωγή από τα βακτήρια CO₂+H₂O (Ζύμωση Γλυκόζης). Βέβαια ο ρόλος της υπεργλυκαιμίας αμφισβητείται δεδομένου αφενός μεν της σπανιότητας της εμφυ-

φάνισης της νόσου, παρά τις συχνές ουρολοιμώξεις των διαβητικών ασθενών και αφετέρου αδυναμίας να εξηγηθούν οι περιπτώσεις Εμφυσηματικής Πυελονεφρίτιδας επί μη διαβητικών ασθενών. Σήμερα είναι γενικώς παραδεχτή η θεωρία του Schainuek και συν.³, οι οποίοι από το 1968 υποστηρίζουν ότι η Εμφυσηματική Πυελονεφρίτις είναι νεκρωτική φλεγμονή, η οποία συνοδεύεται από προσβλεβλημένους ιστούς και αγγεία. Η ανεπάρκεια των αγγείων και των ιστών παρέχουν την δυνατότητα στα βακτήρια να παράγουν αέρια, χρησιμοποιώντας για υπόστρωμα τους νεκρωμένους ιστούς προκαλώντας Εμφυσηματική Πυελονεφρίτιδα^{5,7}. Τα παθολογοανατομικά ή ιστολογικά ευρήματα στην Εμφυσηματική Πυελονεφρίτιδα άλωστε επιβεβαιώνουν τα παραπάνω. Πρόκειται για οξεία νεκρωτική φλεγμονή, με πολλαπλά απόστήματα, νέκρωση των θηλών, με θρόμβωση και έμφρακτα των ενδονεφρικών αγγείων. Συνέπεια αυτών είναι να εμφανίζεται ο νεφρός πολλές φορές πλήρως κατεστραμμένος^{8,7}.

Συμπερασματικά τοπικοί παράγοντες (απόφραξη, νεφρολιθίαση, διαβητικό έδαφος) καθίστανται υπεύθυνοι για την καταστροφή των ιστών και των αγγείων και προκαλούν έτσι την Εμφυσηματική Πυελονεφρίτιδα. Συνεπώς η παραγωγή αέρα, και η παθογένεια της νόσου, οφείλεται στους μη διαβητικούς στην νέκρωση του νεφρού και στην ανεπάρκεια των ιστών και αγγείων. Στους διαβητικούς, αμφότεροι οι μηχανισμοί (νέκρωση-ανεπάρκεια ιστών και αγγείων) και η υπεργλυκαιμία (προσφέρεται ως υπόστρωμα, δια της ζυμώσεως παραγωγής αέρα) συμμετέχουν στην παθογένεια της νόσου. Στην περίπτωση μας, η ιστολογική εξέταση του πάσχοντος νεφρού, απέδειξε νέκρωση ιστών και θρόμβωση των νεφρικών αγγείων. Η διάγνωση της Ε.Π. τίθεται με την ύπαρξη αέρα στο νεφρικό παρέγχυμα, που διαπιστώνεται ακτινολογικά (Απλή κοι-

λίας - IVP) καθώς και με U.S, CT^{9,10}.

Η διαγνωστική αξία της απλής κοιλίας (απλή Ν.Ο.Κ.) είναι μεγάλη στην διαπίστωση αέρα. Μαζί με την I.V.P., θέτουν στην διάγνωση στο 50% των περιπτώσεων κατά τον Michaeli ή στο 85% των περιπτώσεων κατά τον Evanoff. Η I.V.P. καθώς και η ανιούσα Πυελογραφία, δεν είναι πάντα εφικτές λόγω αυξημένου κινδύνου (Ουραιμία, Αφυδάτωση κλπ.) για οξεία νεφρική ανεπάρκεια.

Η US δεν είναι ειδική ούτε πάντοτε διαγνωστική, ενώ αντίθετα η CT θεωρείται η πλέον ειδική, ευαίσθητος και αποτελεσματικά διαγνωστικά εξέταση. Γενικά η Απλή κοιλίας και η CT μπορούν να θέσουν την διάγνωση σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις Εμφυσηματικής Πυελονεφρίτιδας. Όσον αφορά την κλινική εικόνα, (Συμπτώματα και Σημεία)¹ και τα εργαστηριακά ευρήματα, είναι ως επί οξείας πυελονεφρίτιδος^{9,10}. Η παρουσία του Σακχαρώδη Διαβήτη, στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η διπλάσια συχνότητα προσβολής των γυναικών, η επικράτηση του αριστερού νεφρού και η απομόνωση στις καλλιέργειες ούρων και αίματος Gram αρνητικών βακτηριδίων και κυρίως E.Coli, αποτελούν τα κυριότερα χαρακτηριστικά των ασθενών με Εμφυσηματική Πυελονεφρίτις (Πίν. 2).

Θεραπεία-πρόγνωση: Η Εμφυσηματική Πυελονεφρίτις συνδυάζεται με σημαντική θνητότητα, ακόμη και σήμερα (40-50%)¹.

Όσον αφορά την επιλογή της θεραπείας, από την ανασκόπηση της Διεθνούς Βιβλιογραφίας, υπήρξαν χρονικά τρεις περίοδοι⁷.

α) Μέχρι το 1968, η επικρατούσα αγωγή ήταν συντηρητική με αποφυγή της χειρουργικής θεραπείας. Η ολική θνητότητα αλλά και η θνητότητα επί συντηρητικής αγωγής έναντι της χειρουργικής, ήταν αρκετά μεγάλη¹ (Πίν. 3). Από το 1968 οι Schainuek και συν. και ο Spaghola

Πίνακας 2. Εμφυσηματική πυελονεφρίτις: χαρακτηριστικά ασθενών

Ηλικία: (19-81) μέση: 54	Σημεία: Πυρετός, τοπική ευαισθησία
Φύλο: Α/Θ 38%-62%	Εργαστηριακά
Ιστορικό Σ. Διαβήτη: 92%	Λευκά > 10.000 κκχ 80%
Απόφραξη: 37%	Υπεργλυκαιμία > 200 mg/dl 95%
Νεφρός: Αρ/Δεξ. 53% 37%	Ουρία ↑ 65%
Αμφω 7%	Πυουρία 95%
Συμπτώματα: Ναυτία, έμετος, κοιλιακό άλγος	Θνητότης 31,5%

Πίνακας 3. Θνητότης εμφυσηματικής πυελονεφρίτιδος

	Περίοδος 1898-1970		1970-1982	
	Αριθμ. περ.	%	Αριθμ. περ.	%
Συνολική θνητότης	28	54	27	11
Θνητότης επί Συντηρητικής αγωγής	9	78	4	74
Θνητότης επί Χειρουργικής αγωγής	12	42	9	11
Θνητότης επί Συνδυασμένης αγωγής	7	40	14	7

J. Michaeli-N. Caine: J of Urology. Vol 131: 203-7, 1984.

(1978) συνιστούν την έγκαιρη Νεφρεκτομή, όταν η νόσος δεν υποχωρεί, παρά την επιθετική αντιβιοτική αγωγή. Η θνητότης μετά το 1970 μειώθηκε σημαντικά. γ) Από το 1971 η θεραπεία τροποποιείται ανάλογα εάν πρόκειται για Εμφυσηματική Πυελονεφρίτιδα ή Εμφυσηματική Πυελίτιδα¹⁰.

Σήμερα από τους περισσότερους είναι παραδεκτά τα ακόλουθα:

1) Σε όλες τις περιπτώσεις, καθίσταται απαραίτητος ή άμεση ρύθμιση του διαβήτη, η αποκατάσταση του ισοζυγίου ύδατος και ηλεκτρολυτών και αντιμετώπιση άλλων επιπλοκών, όπως π.χ. Shock ή διάχυτος αγγειακή πήξη.

2) Άμεση και επιθετική ενδορλέξια χορήγηση υψηλών δόσεων αντιβιοτικών.

3) Επί παρουσίας αποφράξεως, άμεση άρση απόφραξης. Η θνητότης επί υπάρξεως και αποφράξεως, ανέρχεται στο 70% των περιπτώσεων έναντι 40% χωρίς απόφραξη.

4) Χωρίς καθυστέρηση, νεφρεκτομή, όταν τα τοξικά συμπτώματα επιμένουν και η παραγωγή του αέρα επιμένει ή επεκτείνεται¹².

5) Διάνοιξη και παροχέτευση επιφυλάσσεται στους ασθενείς που είναι πολύ βαρειαί και δεν μπορούν να ανεχθούν την νεφρεκτομή ή ο αέρας βρίσκεται μόνο στους περινεφρικούς ιστούς.

Συμπερασματικά η πρόγνωση εξαρτάται από την εκλογή της κατάλληλης αγωγής, και κυρίως από την χωρίς καθυστέρηση, διενέργεια της νεφρεκτομής. Η θνητότητα και σήμερα παραμένει υψηλή (33%) αν και η έγκαιρη επιλογή της νεφρεκτομής επιφέρει τελευταία επιτυχή έκβαση σε 90% των περιπτώσεων⁷. Θεωρούμε ότι η επιτυχής έκβαση στην δική μας ασθενή, οφείλεται ακριβώς στην έγκαιρη νεφρεκτομή.

Summary

Pappas S, Bilinis Ch., Minadaki M, Sotiropoulos A, Papatheodorou K, Maravegias N, Katsadoros D. Emphysematous pyelonephritis: case report. Hellen Diabetol Chron 1992; 2: 140-145.

Emphysematous pyelonephritis (E.P.) is an uncommon suppurative infection of the renal parenchyma and perirenal tissues. The entity is characterized by the production of intrarenal and occasionally perirenal gas. It is rare (approximately 76 cases of E.P. have been reported since 1898 in the literature-None in Greek), and occurs almost exclusively in diabetic patients (87% of the cases). We report a case of E.P. due to E.Coli occurring in a 49 year-old diabetic woman recently hospitalized and successfully treated by immediate nephrectomy. The aetiology, symptomatology, diagnosis and management of the disease, are discussed in correlation with international data.

Βιβλιογραφία

1. Kelly HA, MacCallum WG. Pneumatouria. *Jama* 1898; 31: 375.
2. Gillies CL, Flocks R. Spontaneous renal and perirenal emphysema. Report of a case in diabetic from Escherichia coli infection. *Am J Roentgenol* 1941; 46: 173.
3. Schainuck LL, Fouty R, Culter RE. Emphysematous pyelonephritis. A new case and review of previous observation. *Amer J Med* 1967; 44: 134.
4. Donn SR, DeWolf WC, Gonzalez R. Emphysematous pyelonephritis: report of 3 cases treated by nephrectomy. *J Urol* 1975; 114: 348.
5. Spagnola AM. Emphysematous pyelonephritis. A report

- of two cases. *Amer J Med* 1978; 64: 840.
6. *Vlahos L, Benakis BP, Patedakis G, Giannopoulos A, Karpalos P, Pontifex G.* Unilateral emphysematous pyelonephritis. *Eur Urol* 1979; 5: 220-222.
 7. *Michaeli J, Mogle P, Periberg S, Heiman S, Caine M.* Emphysematous pyelonephritis. *J Urol* 1984: 203-207.
 8. *Johnson JR, Ireton RC, Lipsky BA.* Emphysematous pyelonephritis caused by *Candida albicans*. *J Urol* 1986; 136: 80-82.
 9. *Mulling TE, Boyd SD, Hamilton CL, Bragin SD, Chancdrasoma PT, Lieskovsky G, Skinner DG.* Emphysematous pyelonephritis: a 5-year experience with 13 patients. *J Urol* 1985; 134: 1086.
 10. *Evanoff G, et al.* Spectrum of gas within the Kidney. Emphysematous pyelonephritis and Emphysematous pyelitis. *Amer J Med* 1987; 83: 149-153.
 11. *Langdala L, et al.* Emphysematous Pyelonephritis and Hantogranulomatous Kidney 1988 *Arch Surg* 123-377.
 12. *Heritier RH, et al.* Pyelonephritis emphysematense. 1990 *J Urologic*. 96, h 1, pp. 60-61.

Πρόσθετοι όροι

Σακχαρώδης Διαβήτης

Εμφυσηματική Πυελονεφρίτις

Key words

Diabetes mellitus

Emphysematous pyelonephritis