

Ksantogranülatöz Piyelonefritis: 11 Olguluk İnceleme

Nesrin UGRAS¹, Berna AYTAÇ VURUŞKAN¹, Hakan VURUŞKAN²,
Melike NALBANT MORAY¹

¹ Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa.

² Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Ksantogranülatöz piyelonefritis, nedeni bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. Yaygın olmayan bu renal parankimin kronik destrüktif lezyonu, uzun süreli üriner sistem obstrüksiyonu ve enfeksiyonu ile ilişkilidir. Bu retrospektif çalışmada, hastanemizde 2007-2012 yılları arasında Ksantogranülatöz piyelonefritis tanısı almış 11 vaka tekrar gözden geçirildi. 11 ksantogranülatöz piyelonefritis hastasının 7'si (% 63. 6) kadın, 4'ü (% 36. 4) erkekti. Ortalama yaş 59'dur. Ağrı ve ateş en sık ortaya çıkan semptomdu. Hastaların tamamında hastalık tek taraflı olup hepsine total nefrektomi uygulanmıştı. Operasyon öncesi ksantogranülatöz piyelonefritis tanısı koymak oldukça güçtür ve nefrektomi özellikle diffüz vakalarda tedavi seçeneğidir.

Anahtar Kelimeler: Ksantogranülatöz. Piyelonefrit. Böbrek.

Xanthogranulomatous Pyelonephritis: Review of 11 Cases

ABSTRACT

Xanthogranulomatous pyelonephritis is an uncommon disorder of unknown etiology. That is an uncommon chronic destructive granulomatous process of renal parenchyma in association with long-term urinary tract obstruction and infection. This retrospective study was undertaken to review the xanthogranulomatous pyelonephritis cases presented at our hospital from 2007-2012. Xanthogranulomatous pyelonephritis was diagnosed in 11 cases. Of the 11 patients with XGP, 7 were women (63. 6 %) and 4 (36. 4%) were men. Their mean age was 59 years. Flank pain was the most common presenting symptom followed by fever. All patients had unilateral disease and underwent total nephrectomy of the affected nonfunctional kidney. Preoperative diagnosis of xanthogranulomatous pyelonephritis may pose difficulty and nephrectomy remains the treatment of choice especially in diffuse cases of xanthogranulomatous pyelonephritis.

Key Words: Xanthogranulomatous. Pyelonephritis. Kidney.

Ksantogranülatöz piyelonefritis (KGP), kronik böbrek enfeksiyonlarının atipik bir formudur¹. Parankimal yıkım sonrasında gelişen interstisyel fibrozis ve lipid yüklü makrofajlar, lenfositler, multinükleer dev hücrelerden oluşan granülatöz inflamasyonla karakterizedir¹.

Kronik piyelonefritlerden farklı olarak perinefritik dokuya yayılan abse ve fistül oluşumları saptanabilir². Literatürde yayınlanan çok sayıda olgu sunumu böbrekte hasarlanma yaptığını göstermektedir^{3,4}. Çoğunlukla üriner sistem taşı ve obstrüksiyonuna bağlı ola-

rak ortaya çıkmaktadır ve sıklıkla diabetes mellitus, üriner sistem enfeksiyonu olan bayan hastalarda görülmektedir⁴. Histolojik olarak dökümente edilmiş piyelonefrit tanılı olgularda insidans % 0,6-8 olarak bildirilmiştir^{3,5}. Sıklıkla tek böbrek tutulumu mevcut iken, nadir olarak her iki böbrek tutulumu vardır⁵. Klinik önemi, piyonefrozis, renal tuberküloz gibi diğer inflamatuvar hastalıklar veya renal hücreli karsinoma gibi tümörlerle benzer klinik semptom ve muayene bulguları göstermesinden kaynaklanır⁶. Görüntüleme yöntemleri ile ayırımı oldukça güç olup, sıklıkla nefrektomi sonrası patolojik inceleme ile tanısı konulmaktadır³.

Çalışmamızda KGP tanısı almış olguların klinikopatolojik özelliklerini daha iyi anlamak, ileride bu şekilde karşılaşılabilecek olguların tanı ve tedavilerine katkıda bulunmayı amaçladık.

Geliş Tarihi: 06 Ocak 2014
Kabul Tarihi: 21 Şubat 2014

Dr. Berna AYTAÇ VURUŞKAN
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Patoloji Anabilim Dalı, Bursa.
Tel.: 0224 295 36 70
e-mail: bernaaytac@uludag.edu.tr

Gereç ve Yöntem

Retrospektif çalışmamıza 2007- 2012 yılları arasında KGP tanısı almış 11 hasta dahil edildi. Tüm hastalara radikal nefrektomi uygulanmıştı. Hastaların klinik ve takip bilgileri hastane dosyalarından, direkt olarak kişilerin kendisinden veya ailelerinden elde edildi. Rezeksiyon materyallerinin histopatolojik sonuçları ve bunlara ait preparatlar Patoloji bölümünde çıkarıldı. KGP tanılı 11 olgunun 7'si kadın (% 63,6), 4'ü erkekti (% 36,4). Hastaların yaş dağılımı 38 -80 yıldır (yaş ortalaması 59 yıl). Olguların hikayeleri, klinik semptomları, fiziksel bulguları, laboratuvar test sonuçları, radyolojik bulguları, nefrektomi materyallerinin histolojik bulguları tekrar gözden geçirildi.

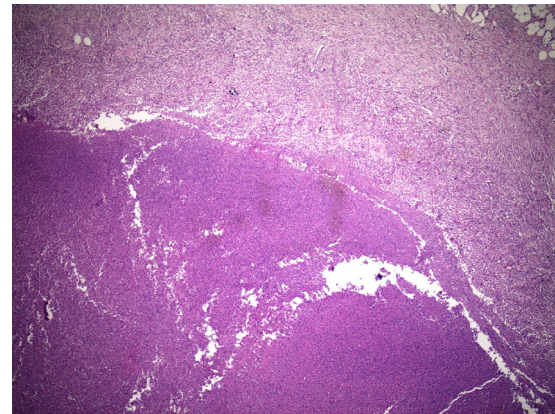
Bulgular

Olguların klinik özellikleri Tablo I'de verilmiştir. Olguların tamamında ateş, yan ağrısı ve halsizlik şeklinde semptomlar mevcuttu. 6 olguda (% 54,5) sağ böbrek ve 5 olguda (% 45,5) sol böbrek lokalizasyonu mevcuttu. Her iki böbrek tutulumu olan olgu tespit edilmedi. 8 olguda (% 72,2) özgeçmişte, Tip 2 diabetes mellitus ve hipertansiyon mevcuttu. Olguların laboratuvar bulguları değerlendirildiğinde, tümünde anemi (% 100) (Hemoglobin düzeyi <10g/dl) ve lökositoz (Beyaz hücre sayısı >10000K/μl) izlenirken, böbrek fonksiyonu gösteren parametrelerden azotemi 3 (% 27,2) olguda (üre > 40 mg/dl, kreatinin >1,4 mg/dl) saptandı. Hipokalsemi (<8 mg/dl) ve hipoalbuminemi (<3,2 mg/dl) 4 olguda (% 36,3) gözlemlendi. Pozitif idrar kültürü 2 olguda (%18,2) saptanırken, Staphylococcus aureus (S.aureus) ve Klebsiella oxytoca tespit edilen mikroorganizmalardır. Radyolojik bulguları, (Ultrasonografi, IVP, Bilgisayarlı Tomografi) 5 (% 45,5) olguda üriner sistem taşı, atrofi/hidronefroz ile uyumlu iken, 6 olguda (% 54,5) solid kitle, ön planda renal hücreli karsinoma ile uyumlu saptandı. Preoperatif tanılar 4 olguda (% 36,3) hidronefroz-nefrolithiasis iken, 1 olguda (% 9,1) taş, renal/perirenal abse ve 6 olguda (% 54,5) renal hücreli karsinoma idi. Renal hücreli karsinoma ön tanısıyla operasyona alınan 2 olguda intraoperatif frozen işlemi uygulandı. Frozenda değerlendirilen olgularda frozen patolojik tanısı "benign" olarak rapor edildi. Patoloji bölümünde değerlendirilen nefrektomi materyallerinin tümünde kortikomedüller doku sarı nodüller görünümü alanlar ile yer değiştirmişti ve pelvikalisiyel sistem diffüz şekilde genişlemişti. 5 olguda (% 45,5) böbrek parankiminde korteks/medulla ayırımı yapılamadı. Dilate görünümde pelvikalisiyel sistemde 5 olguda (% 45,5) taş tespit edildi. 6 olguda (% 54,5) çevre böbrek dokusuna doğru yayılım gösteren sarı renkte kısmen düzgün sınırlı lezyon izlendi. Histopatolojik incelemede ise, olguların 6'sında (% 54,5) diffüz yayılım mevcut iken, 5'inde fokal tutulum mevcuttu.

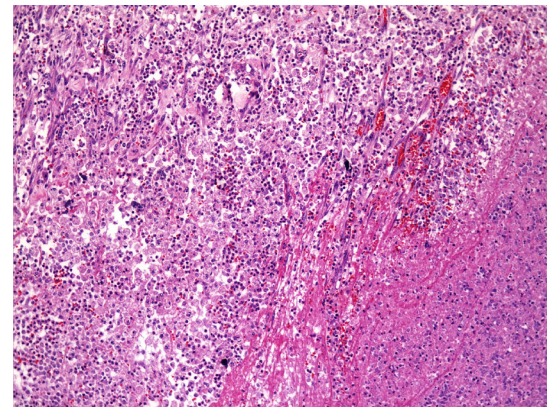
Tüm olgularda köpüksü histiositler, lenfositler, plazma hücreleri, multinükleer dev hücreler, fokal abse oluşumları saptandı (Şekil 1 ve 2). Böbrekte ayrıca fokal tübüler atrofi, interstisyel fibrozis tespit edildi. Operasyondan sonra, tüm hastalara taş oluşumunu önlemek amacıyla veya idrar sterilitesinin sağlanması amacıyla ilaç tedavisi uygulandı. Değişen aralıklarla yapılan klinik takiplerde hastalık rekürrensine ait bulgu saptanmadı.

Tablo I. Ksantogranüloamatöz piyelonefrit tanısı almış olguların özellikleri

No	Cinsiyet	Yaş	Tutulmuş böbrek	Tıkanıklık Hidronefroz	RCC şüphesi	Prognoz
1	Kadın	59	Sağ	(+)	(-)	Sağ
2	Kadın	72	Sol	(-)	(+)	Sağ
3	Kadın	63	Sağ	(-)	(+)	Sağ
4	Kadın	48	Sağ	(+)	(-)	Sağ
5	Kadın	77	Sağ	(+)	(-)	Sağ
6	Kadın	52	Sol	(-)	(+)	Sağ
7	Kadın	65	Sol	(+)	(-)	Sağ
8	Erkek	38	Sağ	(-)	(+)	Sağ
9	Erkek	81	Sol	(-)	(+)	Sağ
10	Erkek	50	Sağ	(+)	(-)	Sağ
11	Erkek	62	Sol	(-)	(+)	Sağ



Şekil 1:
Normal böbrek yapısını ortadan kaldırmış yoğun inflamasyon



Şekil 2:
Köpük sitoplazmalı histiositler, lenfositler, plazma hücreleri, multinükleer dev hücreler ve fokal abse oluşumları

Tartışma

KGP oldukça nadirdir ve tüm kronik piyelonefrit olgularının %1'inden azını oluşturmaktadır⁷. Hastalık her yaş grubunda görülebilir ve kadın hastalarda görülme sıklığı daha yüksektir³. Bizim serimizde de kadın olguların sayısı belirgin derecede fazladır ve yaş dağılımı 38- 80 yaş arasında değişmektedir. Hastalık genellikle unilateraldir, sağ veya sol böbreği eşit oranda etkileyebilir. Bilateral lezyonlar çok nadirdir ve sonuçları kötüdür⁷. Çalışmamızda olguların tamamı unilateraldir ve etkilenen böbreklerin tamamında fonksiyon kaybı mevcuttu.

KGP'in oluşum nedeni tartışmalı olup, taş içeren/içermeyen obstrüksiyon ve destrüktif infeksiyonlar halen en çok suçlanan faktörler arasında yerini korumaktadır⁸. Diğer öne sürülen faktörler ise, anormal lipid metabolizması, lenfatik obstrüksiyon, hücrel immünite bozukluğu, iskemi ve malnütrisyon⁹. Bizim çalışmamızda da 5 olguda (% 45,5) taşa bağlı obstrüksiyon saptandı. Ancak anormal lipid metabolizması, lenfatik obstrüksiyon, hücrel immünite bozukluğu, iskemi ve malnütrisyon vb. sebeplerin hiçbiri mevcut değildi.

Klinik bulguları değişkendir. Sıklıkla ağrı, ateş, yorgunluk, kilo kaybı ve anoreksia gibi nonspesifik bulgular gözlenebilir¹⁰. Bununla birlikte bazı olgular hipertansiyon veya hepatomegali ile ortaya çıkabilir¹¹. En sık fizik muayene bulgusu ele gelen kitledir¹¹. Laboratuvar bulgularından anemi, lökositoz, hematüri, ve sıklıkla serum kreatinin seviyelerinde yükselme tespit edilir¹⁰. İdrar kültüründe P. mirabilis ve E. coli daha az sıklıkla Pseudomonas gösterilmiştir¹⁰. Çalışmamızda, literatürle uyumlu olarak benzer laboratuvar bulguları mevcuttu. 2 olguda Staphylococcus aureus ve Klebsiella oxytoca enfeksiyonuna bağlı parankimal destrüksiyon ve abse odakları dikkati çekmekteydi.

KGP genellikle etkilenen böbreğe sınırlıdır ancak böbrek çevresi alanlara inflamasyonun yayılması, lenf nodlarında büyüme görülebilecek bulgulardandır⁷. Literatürde renokolik fistüller ve psoas veya perinefrik abse gibi komplikasyonlar tanımlanmıştır¹². Bizim serimizde hiçbir olguda komplikasyon mevcut değildi.

KGP, klinik ve radyolojik özellikleri birçok lezyon ile karışması nedeniyle büyük taklitçi olarak nitelendirilebilirler^{3,8}. Ayırıcı tanıda çocuklarda Wilms tümörü, renal hücreli karsinoma, renal abseler, infektif renal kistler, tüberkülozis ve malakoplaki mutlaka düşünülmelidir⁶. Çoğu hastalığın tanısı ancak nefrektomi materyallerinin histopatolojik incelemesi sonrasında konulabilir⁷. Bizim olgularımızın 6'sı da renal hücreli karsinoma ön tanısı ile operasyona alınmış ve daha sonrasında KGP tanısı almıştır. Makroskopik incelemede, böbrekteki lezyon çevre dokulara da yayılım gösterir. Tutulan böbrek genellikle genişlemiştir ve

pelvikalisiyel sistem taş veya pü nedeniyle oldukça genişlemiştir. Böbrek tipik olarak sarı-turuncu inflamasyon nodülleri ve süpüratif nekrotik alanlar içerir³. Mikroskopik incelemede lipitten zengin makrofajlar ve bunların arasında dağılım gösteren plazma hücresi, lenfositler, polimorf nüveli lökositler ve multinükleer dev hücrelerden oluşan inflamasyon gözlenir³.

Tedavide antibiyoterapi genellikle problemi çözmez ve parsiyel yada total nefrektomi en iyi tedavi seçimidir¹³.

Sonuç olarak, erken tanı ve etkili tedavi KGP'nin yol açtığı hasarlanma ve mortaliteyi en aza indirmede çok önemli rol oynamaktadır. Tedavi seçeneği diffüz KGP olgularında nefrektomi ve diğer tutulan dokuların cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Uygun antibiyotik tedavisi komplikasyonların önlenmesinde çok önemli olabilir.

Kaynaklar

1. Sadsmark M. Xanthomatous pyelonephritis. Acta Chir Scand 1978; 144: 329-33.
2. Al-Ghazo MA, Ghalayini IF, Matalka II, Al-Kaisi NS, Khader YS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: Analysis of 18 cases. Asian J Surg 2006; 29: 257-61.
3. Siddappa S, Ramprasad K, Muddegowda MK. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a retrospective review of 16 cases. Korean J Urol 2011; 52: 421-4.
4. Chuang CK, Lai MK, Chang PL, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: Experience in 36 cases. J Urol 1992;147:333- 6.
5. Kim SW, Yoon BI, Ha US, Sohn DW, Cho YH. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical experience with 21 cases. J Infect J Infect Chemother 2013; 1437-80.
6. Isbudak OI, Sozen S, Işık S. Renal tuberculosis mimicking xanthogranulomatous pyelonephritis: ultrasonography, computed tomography and magnetic resonance imaging findings. Turk J Pediatr 2002; 44: 168-71.
7. Goyal S, Gupta M, Goyal R. Xanthogranulomatous pyelonephritis: A rare entity. N Am J Med Sci 2011;3: 249-50.
8. Zugar V, Schott GE, Labanaris AP. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: a critical analysis of 10 cases and of the literature. Urology 2007;70: 157-60.
9. Quinn FM, Dick AC, Corbally MT, McDermott MB, Guiney EJ. Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. 1999; 81: 483-6.
10. Malaki M, Jamshidi M, Ilkhchooyi F. Xanthogranulomatous pyelonephritis presenting with thrombocytopenia and renal mass. Urol Ann 2012;4: 51-4.
11. Chang H, Wen YK, Chen ML. Xanthogranulomatous Pyelonephritis: Successfully Treated with Antibiotics Only. J Chin Med Assoc 2008;71: 643-5.
12. Matsuoka Y, Arai G, Ishimaru H, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis with a renocolic fistula caused by a parapelvic cyst. Int J Urol 2006;13: 433-5.
13. Nawaz H, Khan S, Hussain I, Ahmed S, Khan M, Niazi N. Xanthogranulomatous pyelonephritis due to calculi: report of 63 cases and review of literature. J Pak Med Assoc 2005;55: 387-9.

