

XANTHOGRANULOMATOUS PYELONEPHRİTİS :

ÇOCUK ve ERİŞKİNDE

Dr. Mehmet KILINÇ (1)

Dr. Recai GÜRBÜZ (1)

Dr. Mehmet ARSLAN (1)

Dr. Celal SÖNMEZ (2)

Dr. Kadir YILMAZ (2)

Xanthogranulomatous pyelonefritisli 9 yaşında bir kız çocuğu ile 69 yaşında bir erkek vaka sunulmuştur. Willm's Tümör'ü olmasından şüphelenilen, abdominal kitlesi olan bir kız çocuğudur. Bütün yaş gruplarında xanthogranulomatous pyelonefritis görülür. Hastalar genellikle geniş, non-fonksiyone (taşlı) böbreğe sahiptir. Kadınlarda daha fazla oranda görülür. Çocuklarda daha nadir olarak görülür. Obstrüksiyonun bazı belirtileri vardır. Bilateral xanthogranulomatous pyelonefritisli hasta hiç rapor edilmemiştir.

A 9-year-old girl and a 69-year-old male with xanthofranulomatous pyelonephritis were presented. A 9-year-old girl had an abdominal mass, which was suspected of being a Willm's Tumor. Xanthogranulomatous Pyelonephritis occurs in patients of all ages. Patients usually have a large non-functioning kidneys with calculi. The females are predominant. Xanthogranulomatous Pyelonephritis in the children is a rare phenomenon.

Xanthorganulomatous Pyelonephritis is always associated with infectino (usually proteus) and there are some signs of obstruction. There has never been reported bilaterally.

Xanthogranulomatous Pyelonephritis, xanthoma ve plasma ihtiva eden sarı nodüllerle karakterize kronik pyelonefritisin nadir bir formudur. Çocuklarda çok daha nadir olarak görülür. Birçok isim altında anılan xanthogranulomatous pyelonefritis (XGP), böbreğe riffüz olarak tu-

(1) Selçuk Üniversitesi Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

(2) Selçuk Üniversitesi Tıp Fak. Üroloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

tabilir veya tumefactiv formdaki (kabartı şeklinde) gibi olabilir. Hastalık her zaman tek taraflıdır, seçkin tedavi nefrektomidir.

1916 da SChlagenhauser 5 vaka sunmuş ve bu hastalığa Staphylomatosis adını vermiş. Pyelonefritisin diğer varyantlarının ilk gerçek tanımı 1934 de Putschar tarafından yapıldı. 1949 da Barrie 2, 1955 de Chosh 3, 1962 de Hooper ve arkadaşları 15 vaka sunmuştur (1). Anhalt ve arkadaşları literatürden topladıkları toplam 90 vakayı (4 ü kendilerinin) gözden geçirdiler (1). Malek ve arkadaşları da 26 vaka yayınlamışlardır (5).

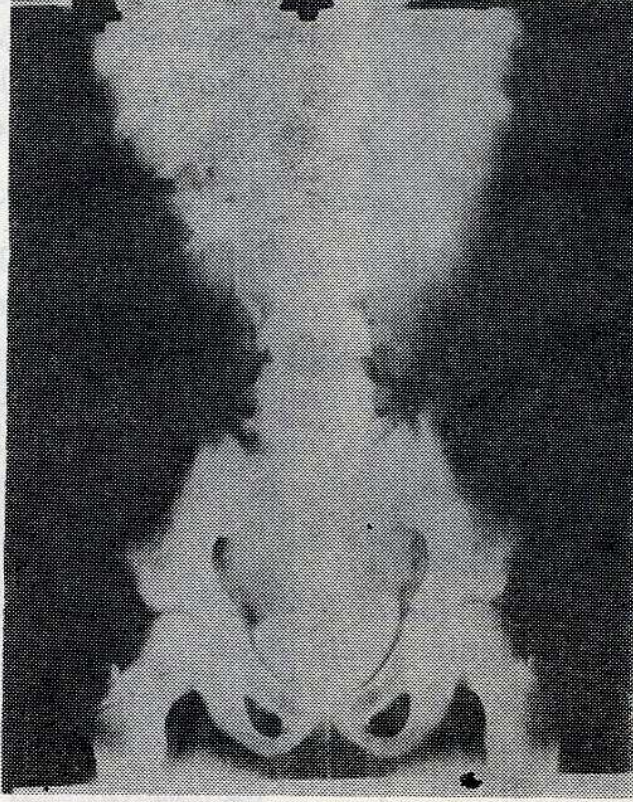
Frank ve arkadaşları, 17 aylık bir çocukta XGP teşhis ederek literatürdeki en genç vakayı sunmuşlardır. Adullarda böbrek sıklıkla afonksiyone iken çocuklarda iyi fonksiyon görmek mümkündür (3).

Çocuklarda özellik gösteren bulgular pyüri, ateş, ve üriner enfeksiyon şikayetleri olan bir çocukta kitle teşhisidir. Willm's tümörü ile karışabilir. Angiografide, lezyon damarları tutmuşsa tümörden ayırdetmek güçtür (7). İnfanтта ateş ve abdominal kitle şeklinde ortaya çıkabilir. İnfeksiyon ajanı sıklıkla proteusdur, predominanttır. E. Coli, aerobakter ve stafilokoklar sıklıkla kültürde ürerler.

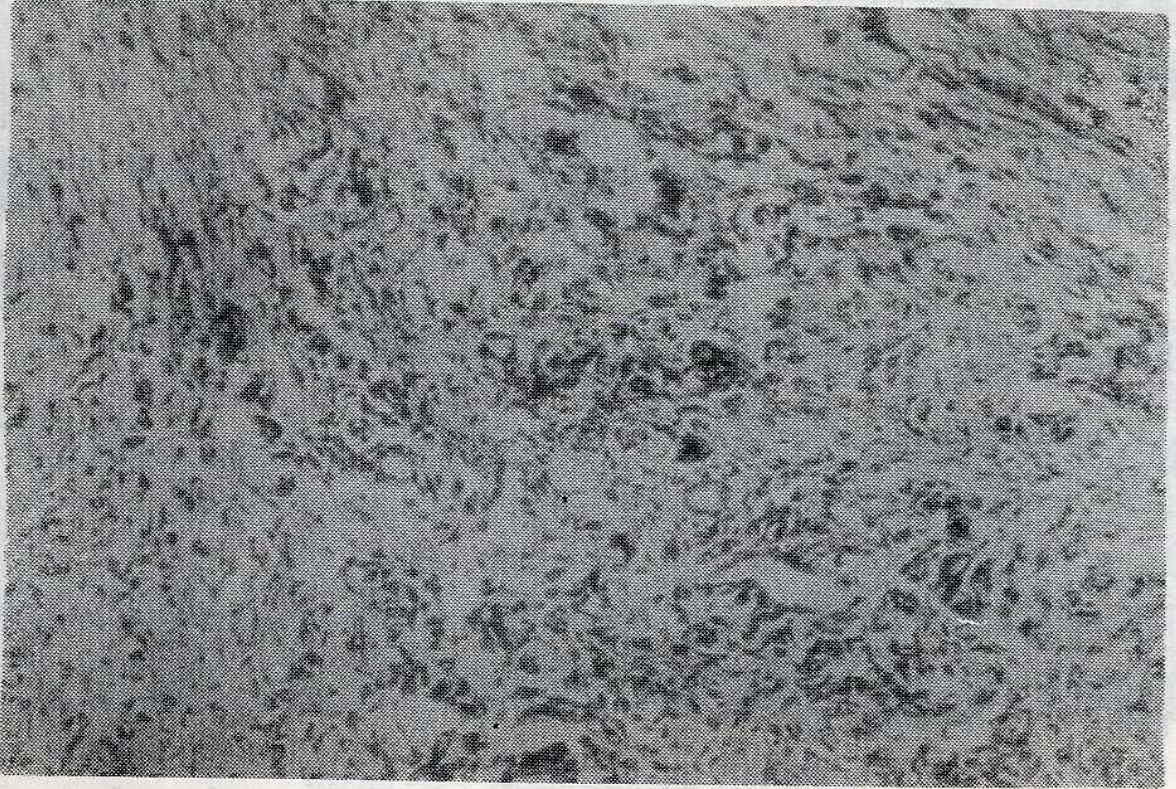
XGP'li ekseri böbrekler hem fokal hem diffüz olarak kapsüle, multipl yapışıklıklarla genişlemiştir. Makroskopik olarak kaliksler içinde pürülant sıvı, sarı nodüller (multipl abse bulunan böbrekte multipl sarı nodüller) ve pelvik epitelin kalınlaşması görülür. Mikroskopik olarak değişik miktarlarda polimorf nüveli lökositlerle akut ve kronik pyelonefrit görülür. Sarı nodüller lenfosit, fibroblast ve plasma hücrelerinden ibarettir. Foam sitoplazmalı lipid yüklü histiositler teşhise götürür. Bu foam makrofajlar lipid için olumlu olarak boyanır, bununla hipernefromadan ayırdedilebilir.

VAK'A - 1: D. K., 9 yaşında, kız, Kl. Prot.: 24/240, 1983.

Bir ay önce karın ağrısı ve ateş başlamış. Bir hafta sonra sol lomber bölgede şişlik olmuş. Fizik muayenede sistem muayeneleri normal bulunmuş. Ürogenital sistemin muayenesinde sol lomber bölgede hafif hassasiyet ve kitle tesbit edildi. DÜS grafisinde (Resim - 1) sol böbrek lojun-da multipl opasiteler dikkati çekmektedir. İ.V.P. grafide sol böbrek afonksiyonedir. Hasta explore edildi ve nefrektomi yapıldı. Makroskopik olarak 13x6x4,5 cm. ölçülerinde kapsüllü, kaliks ve pelvisler ileri derecede kalınlaşmış, sarı renkli pürtüklü hal almış böbrek dokusu. Mikroskopik bulgular (Resim - 2): Korteks dokusu genellikle fibrotiktir. Kaliks ve pelvis mukozaları ortadan kalkmış olup bu yüzeyden başlayarak kor-



Resim - 1 : İ.V.P.



Resim - 2 : Histopatolojik Görünüm

tekse kadar uzanan alanlarda yuvarlak çekirdekli, geniş, köpüklü yada berrak görünümlü sitoplazmalara sahip histiositlerin çokluğu dikkati çekmektedir. Üreter duvarı ve üreter çevresindeki yağ ve bağ dokusu da Polimonflar histiositler ve plazmositlerle yoğun olarak infiltridir. Genişlemiş medulla sinüsleri içinde histiosit artışı göze çarpmaktadır.

VAK'A - 2: M. C., 69 yaş, erkek, Kl. Prot.: 69/1105, 1984.

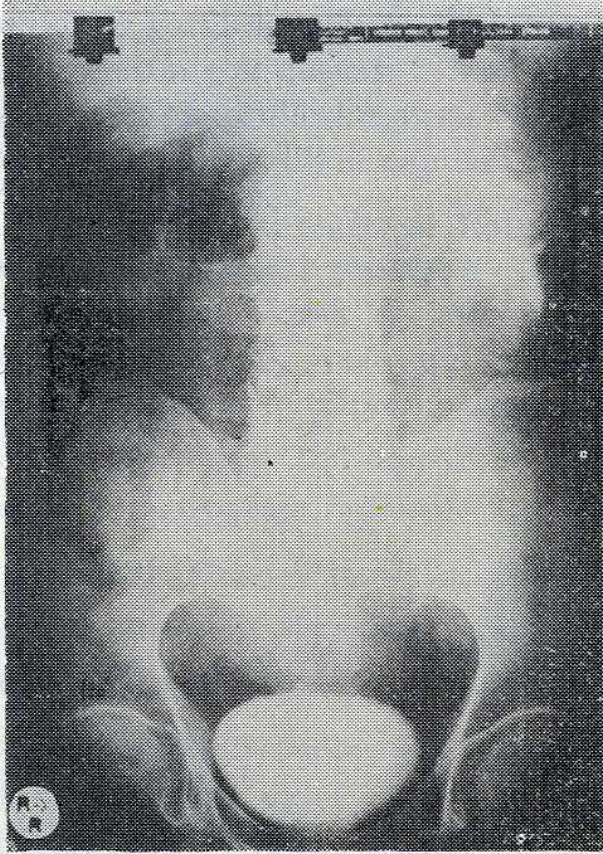
Beş gün önce sol lomber bölgede şiddetli ağrısı olmuş. Zaman zaman ateşi olurmuş. Ürogenital sistem muayenesinde; sol lomber bölge palpasyonla ve vurmakla ağrılı. Böbrekler güçle ele geliyor. Rektal tuşede prostat grade I dir. T. A.: 160/90 mm/Hg. D.Ü.S. grafisinde opasite I.V.P. ografisinde sol böbrek toplayıcı sistemlerinde dilatasyon vardır. Geç çekilen radyogramda böbrek dışına opak madde ekstravazasyonu dikkati çekmektedir (Resim - 3). Ultrasonik incelemede bu kesimde yer alan kistik bir boşluk gözlenememiştir. Postmiksiyonel radyogramda rezidü idrar gözlenmektedir. Hasta explore edildi ve nefrektomi yapıldı. Böbrek dokusu makroskopik olarak sklerotik ve içi püy doluydu. Sağlam böbrek dokusuna rastlanmadı. Piyes 16x10x7 cm. boyutlarındadır. Kesitte sarımtrak sahalar dikkati çekmekteydi (Resim - 4). Mikroskopik olarak polimorflar, histiositler, lenfositler ve plazmositler ile granülomatöz yapılar mevcuttur (Resim - 5).

TARTIŞMA :

Ortalama yaş 41 - 42 olarak bildirilmektedir. Hastalar genelde uzun süreli üriner sistem rahatsızlıkları olan kadınlardır (taş ve rekkürrent enfeksiyon). Genellikle abdominal kitle ve ateş görülür. Fizik muayenede sıklıkla bir kitle palpe edilir. 17 aylık kız çocuğunda kültürde stafilokokus aureus üremiştir. Renal abse veya karbonkül genellikle stafilokoka bağlıdır, hematojen bir enfeksiyondur (3).

Teşhisden emin olunmadığı takdirde D.Ü.S., İ.V.P., retrograd pyelografi ve angiografi ile teşhise gidilir. Friedenber ve Spjut 3 lü triada dikkati çektiler; renal büyüme, obstrüksiyon ve İ.V.P. de sıklıkla taşla birlikte afonksiyone böbrek XGP de teşhise götürebilir (4).

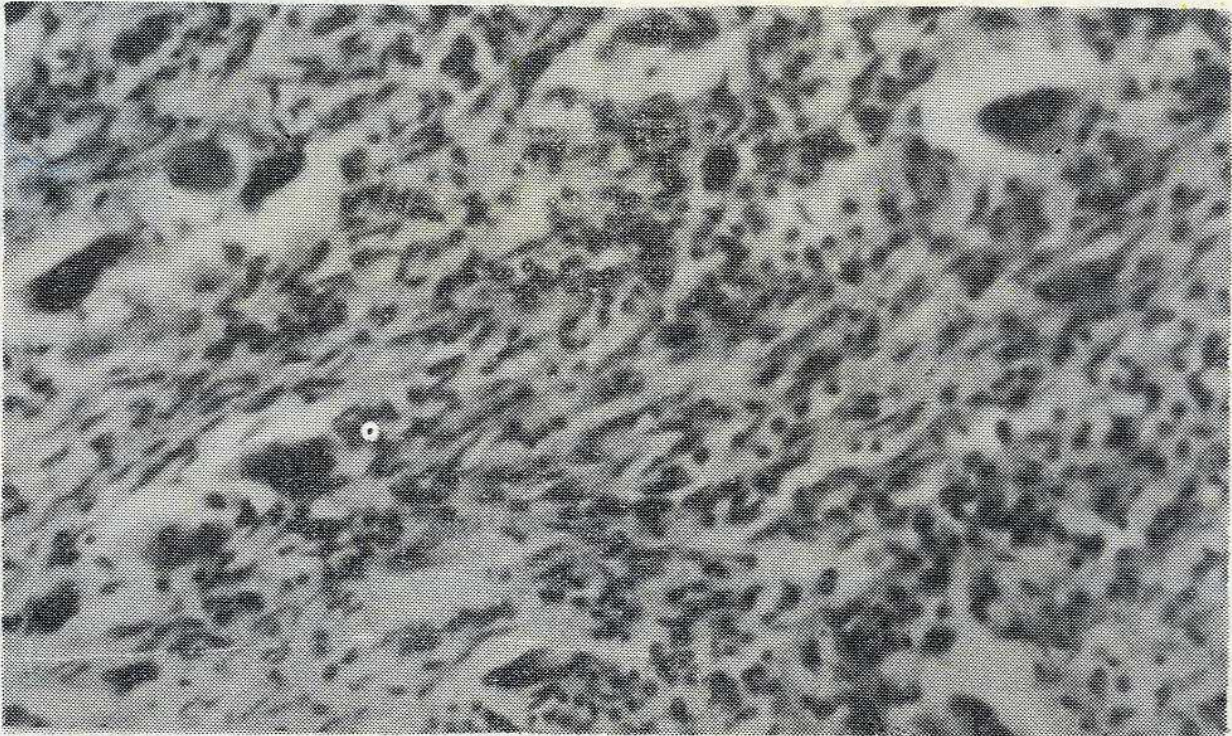
Röntgen birçok bakımdan önemlidir; sistemdeki anormalliklerin ve obstrüksiyonların teşhisinde faydalı bir teşhis metodudur. Ayrıca anjiyografi hipernefroma, kist ve iltihabi süreci ayırmada yardımcı olur. 1973 de rapor edilen 15 vakalık bir seride sıklıkla varolan anjiyografik anormallikler ana renal arterin daralması, küçük tortuoz damarların görülmesidir. Ayrıca artmış kapsüller ve periüreterik damarlanma akut kar-



Resim - 3 : İ.V.P. (Ekstravazasyon)



Resim - 4 : Makroskopik Görünüm



Resim - 5 : Histopatolojik Görünüm

bonkülde görülmez. Şu üç durumda hipernefrom ve benign lezyonlar arasında ayırım çok güçtür; 1/nekrotik hipernefroma, 2/abse (kenarları çevreleyen bol kapsülle kuşatma ve neovaskülarite), 3/pirimer avasküler renal tümörler (özellikle papiller ve stromal tümörler).

Beachley, Ranniger ve Roth'a göre ameliyat öncesi üriner sistemde enfeksiyon hikayesi şunlar: a - Tek taraflı böbrek büyümesi, hem lokalize hem diffüze olarak, b - böbrek ve üreter taşları (özellikle büyük üreter taşları), c - böbrek ve üreter taşları olsun olmasın İ.V.P. de kolektif sistemin çok zayıf fonksiyonu veya non - fonksiyonu, d - angiografik bulgularla (kitle, intrarenal damarlar, kitle sınırlarında benign neovaskülarite, düzensiz nefrogram, çıkıntılı kapsüller ve periüreterik damarlar).

Anhalt, Caword ve Scoot (1971) (1); kendi 4 vakalarını da ilave ederek literatürdeki 90 vakayı gözden geçirdiler. Bunlar arasında semptom ve laboratuvar bulguları arasındaki ilişkiyi araştırdılar.

Yalnız bir hastada bilateral taş teşhis edilmiştir. XGP'de en sık görülen belirti taş ve enfeksiyonla birlikte afonksiyone böbrektir. 90 vakanın en genci 9 ½, en yaşlısı 73 yaşındadır. 20 yaşın altında 5 hastada XGP teşhis edilmiş olup cins olarak kadınlar predominanttır. Kadınlarda %70 oranında görülmektedir.

Semptomlar; vakaların %80 inde yan ağrısı, %70 inde ateş, irritasyon, %50 sinde kilo kaybı ve kitle, %95 inde enfeksiyon ve pyüri, %80 inde afonksiyone böbrek, %70 inde taşdı. %55 inde sağda olup, %60 ında proteus predominanttır (41 in 28 inde). %25 inde mikst enfeksiyon vardır.

XGP'in en çok karıştığı hastalıklardan biri renal cell carcinomadır. Schoborg ve arkadaşlarının 1980 de yayınladıkları vakayla literatürde XGP'le beraber olan renal cell carcinomalı hasta sayısı üçe çıkmıştır (6).

Hastamızın biri 9 yaşında kız çocuğu olup çocuklarda şimdiye kadar yayınlanan 13 vaka, hastalığın çocuklarda ne kadar az görüldüğünü izah etmektedir. Diğer hastamız 69 yaşında erişkin erkektir. Bu vakamızda retroperitoneal aralığa spotan idrar extravazasyonu bulunması dikkat çekicidir. XGP'in etyolojisi için birçok teori ileri sürülmüş fakat hiçbiri kabul görmemiştir. Bunlar histiositik cevap, metabolik defekt ve sonuncusu vasküler yetmezlik, üreteral veya pelvik obstrüksiyonu yapan faktörlerden biri veya birkaçıdır.

KAYNAKLAR :

- 1 - ANHALT, M. A., CAWORD, C. D., SCOOT, R. Jr.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis: A Comprehensive review with report of additional cases. *J. Urol.*, 105 : 10, 1971.
- 2 - BEACHLEY, M. C., RANNIGER, K., ROTH, F - J.: XGP. *Urol*, 121 : 500, 1974.
- 3 - CECCARELLI, F. E., WURSTER, J. C., and CHANDOR, S. B.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis in an Infant. *J. Urol.*, 104 : 755, 1970.
- 4 - KILINÇ, M., ÖZER, M., İLÇAYTO, R., BENGİSU, H.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis. *D.Ü.T.F. Derg.*, 9 : 89, 1982.
- 5 - MALEK, R. S., and ELDER, J. S.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis: A Critical Analysis of case and of the Literature. *Jurnal Urol.*, 119 : 589, 1978.
- 6 - SCHOBORG, T. W., SAFFOS, R. O., URDANATE, L., and LEVİS, C. W.: Xanthogranulomatous Pyelonephritis Associated with Renal Cell Carcinoma. *J. Urol.*, 124 : 125, 1980.
- 7 - WOODARD, J. R.: Genitourinary Infections: Urinary Tract Infections. In Kelalis, P. P., King, L. R., and Belman, A. B.: *Clinical Pediatric Urology*. Vol. I, Philadelphia, W. B. Saunders Co., 1976, 204-205.