

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA GÖRÜLEN KSANTOGRANÜLOMATOZ PYELONEFRİTLER

XANTHOGRANULOMATOUS PYELONEPHRITIS IN CHILDHOOD

Hürriyet TURGUT Ahmet ARIKAN Ümit BAYOL Günhur BAŞIBÜYÜK

SUMMARY

As far as the xanthogranulomatous form is rare among the pyelonephritis in adult and seldom in the childhood. We present five children here. The youngest case was 5 months and the oldest was 7 years old. 3 cases had symptoms of urinary infection and 2 had abdominal mass on admission to hospital. X ray studies and laboratory did not help for the diagnosis preoperatively. Histopathological examination of the nephrectomy specimens revealed "Xanthogranulomatous Pyelonephritis". (Keywords: Xanthogramulomatous pyelonephrit, childhood).

ÖZET

Ksantogranülomatöz pyelonefrit, çocukluk çağında ender olduğu için 5 olgu klinik ve morfolojik ayrıntıları ile sunulmuştur. En küçük olgu 5 aylık, en büyüğü ise 7 yaşındadır. Olguların üçü kliniğe üriner sistem enfeksiyonu ikisi batında kitle bulguları ile başvurdular. Nefrektomi materyellerinin histopatolojik incelemesiyle "Ksantogranülomatöz pyelonefrit" tanısı konuldu.

Ksantogranülomatöz pyelonefrit ilk kez 1916 yılında Schlagenhauser tarafından

Olguların ikisi 7-12 Kasım 1988 de Antalya'da yapılan 13. SSK Tıp Kongresinde, tümü 31 Ekim 1990 da İzmir'de yapılan 9. Ulusal Patoloji Kongresinde sunulmuştur.

Patoloji Laboratuvarı SSK Tepecik Hastanesi.
(Doç.Dr.Ü. Bayol, Şef,Müt.Dr.H.Turgut, Dr.G.Başibüyük)
Çocuk Cerrahisi Kliniği SSK Tepecik Hastanesi.
(Op.Dr. A.Arikan)

Yazışma: Dr.H.Turgut. SSK Tepecik Hast. Patoloji Lab.
35120-İZMİR

Kabul tarihi: 12.12.90

tanımlanan kronik, ağır seyirli renal parankim enfeksiyonudur. Çocukluk çağında oldukça enderdir. Böbreklerde bu patoloji genellikle taş, fonksiyon kaybı ve lokalize ya da diffüz kitle ile birlikte. Çocuklarda ksantogranülomatöz pyelonefritin fokal formuna diffüz formdan daha sık rastlanır (5,7,9,10). dolayısıyla operasyon öncesi ksantogranülomatöz pyelonefrit tanısı konulabildiğinde parsiyel nefrektomi ile böbrek kurtarılabilir.

Ksantogranülatöz pyelonefritin etyolojisi ve patogenezi tam aydınlatılmamış olmakla birlikte taşlı ya da taşsız obstrüksiyon, uzun süren üriner enfeksiyonlar, enstürmantasyon, renal iskemi, immunolojik yanıt farklılıkları, lenfatik blokajlar ve lipid metabolizmasındaki bozukluklar suçlanan etyolojik faktörler arasındadır (2,5,11,12).

Klinik tabloda enfeksiyon semptomları ve kitle bulgusu ağır basar. Taş, fonksiyon kaybı ve kitle triadı olguların çoğunda bulunur. Olay genellikle tek taraflıdır. (2,4,8,9,12)

Olguların çoğunda piyüri bulunmasına rağmen kültür % 26-47 oranında steril kalır. Böbrek parankiminden yapılan kültürler ise % 48-52 oranında sterildir. İdrar ve böbrek parankimi kültürlerinde en sık üreyen patojenler proteus mirabilis, pseudomonas, E. Coli ve Klebsielladır. (1,3,4,6)

İntravenöz pyelografide % 78-91 oranında afonksiyone böbrek ve hidronefrozu saptınır. Diğerlerinde çevre dokulara yapışık renal kitle izlenir. (1,3,5) Eğer bir hastada uzun süren üriner enfeksiyon, unilateral afonksiyone böbrek ve piyüri varsa olası tanılar arasında ksantogranülatöz pyelonefrit de düşünülmelidir (1,5,6).

Semptomlar, klinik ve radioloji dahil laboratuvar bulgularındaki farklı kombinasyonlarla ksantogranülatöz pyelonefrit, başta böbrek parankim kansinomu olmak üzere, taşlı veya taşsız hidronefrozu, perinefritik abseyi, renal karbonkülü, böbrek tüberkülozunu, çocuklarda bunlara ilaveten Wilm's tümörünü taklid eder (1,2,3,4,12).

İntravenöz pyelografi, ultrasonografi, kompüterize tomografi ve angiografi gibi ileri tetkikler de ayırıcı tanıda yardımcı olmadığından operasyonda öncelikle iyi bir eksplorasyon gerekmektedir.

Böbrek makroskopik olarak büyük ve çevreye yapışık. Böbrek dokusu ile yer değiştirmiş, pelvise, perirenal yağ dokusuna kadar uzanan sarı renkli lobüle kitle ve ya kitleler dikkati çeker. Histolojik incelemede köpüklü histiositleri ve dev hücreleri içeren ksantogranülatöz odaklar ve

bunların arasında da lenfoplazmositer infiltrasyon gözlenir. (7,8,10,12).

1983-1990 yılları arasında SSK Tepecik Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde gerçekleştirilen nefrektomiler arasından histopatolojik olarak pyelonefrit tanısı alan 34 olgunun 5'i ksantogranülatöz pyelonefrit olarak değerlendirilmiştir.

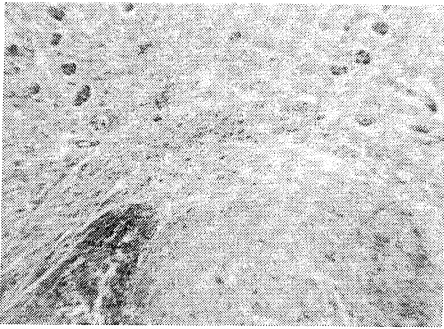
OLGU-1 : 6 yaşında kız çocuk. (Ö.Ü.) Bir yıl önce yapılan sağ pelvilitotomiden sonra yapılan takiplerinde sürekli üriner enfeksiyon saptanıp enfeksiyona hakim olunamaması nedeniyle 14.6.1983 de kliniğe yatırıldı. (K.N. 5644/83) İntravenöz pyelografide sağ böbrekte fonksiyon kaybının saptanması üzerine nefrektomi yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu ksantogranülatöz pyelonefrit tanısı konuldu. (Pat. Prot. no. 333/83).

OLGU-2: 4 yaşında erkek çocuk. (U.Ç.) Bir aydan beri süren iştahsızlık, halsizlik ve ateş şikayetleri ile 16.7.1986 da yatırıldı. (K.N. 6631/86) Fizik muayenede sağda orta hatta kadar uzanan 6x4 cm boyutlarında, sert kitle saptandı. Batın ultrasonografisinde sağda retroperitoneal alanı dolduran solid kitle görüldü. İntravenöz pyelografide sağ böbrekte süzmenin olmadığı ve böbrekten köken alan bir kitlenin varlığı dikkati çekti. Sol böbrek normaldi. İdrarda pyüri saptanmasına rağmen kültürde üreme olmadı. Üre % 31 mg, kreatinin % 1.2 mg, ve lökosit 6000/mm olarak bulundu. Sağda retroperitoneal kitle (Wilm's tümörü kuşkusu) tanısı ile operasyona alındı. Eksplorasyonda çevre dokulara yapışık, 15x10x7 cm. boyutlarında, orta sertlikte kitle saptanarak nefrektomi yapıldı. Böbrek içeriğinden yapılan kültürde proteus üredi. Histopatolojik inceleme sonucu ksantogranülatöz pyelonefrit tanısı kondu (Pat. prot. no.: 4386/86).

OLGU-3: 7 yaşında erkek çocuk. (M.F.) Karın ağrısı, sağ alt kadranda hassasiyet, kusma yakınmaları ile akut batın tablosunda 8.2.1987 de kliniğe yatırıldı. (K.N. 1625/87) Yapılan laboratuvar incelemele-

rinde lökosit $12200/\text{mm}^3$, Hb. % 45, Htc % 25, üre % 29, kreatinin % 1 mg. bulundu. Ultrasonografide sağda hidronefroz ve taş saptandı. İntravenöz pyelografide ise sağ böbrekte fonksiyon kaybı, kaliks ve pelviste kalsifikasyon görüldü. Olgu hidronefroz ön tanısı ile operasyona alındı. Eksplorasyonda böbreğin ileri derecede büyük ve çevre dokulara yapışık olduğu görülerek nefrektomi yapıldı. Böbrek içeriğinden yapılan kültürde proteus üredi. Histopatolojik inceleme ile ksantogranülatöz pyelonefrit tanısı konuldu (Pat. prot. no: 1163/87).

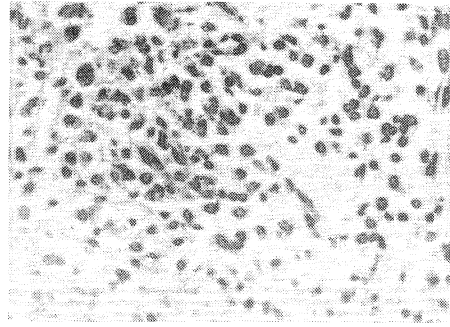
OLGU-4: 5 aylık erkek bebek (G.K) karnının sol tarafında palpe edilen yuvarlak kitle nedeniyle 2.11.1988 tarihinde yatırıldı (4818/88 K.N.). Opere edilen hastada solda büyük, kistik görümlü böbrek saptanarak nefrostomi, ureteropelviplasti yapıldı. Postoperatif takiplerde bir çok kez tekrarlanan idrar kültürlerinde pseudomonas üredi. Postoperatif intravenöz pyelografide ise sol böbrekte fonksiyon kaybı görülmesiyle tekrar operasyona alınıp nefrektomi yapıldı. Ksantogranülatöz pyelonefrit tanı histopatolojik inceleme ile konuldu (pat. prot.no: 8196/88).



Resim 1: Böbrek parankimi içerisinde ksantogranülatöz odak ve yanında lenfoid follikül tipi lenfoplazmositler infiltrasyon. H. E. 225 x

OLGU-5: 14 yaşındaki erkek çocuk. (H. A.) 4.12.1990 da belinde ağrı, idrarını sık ve az yapma şikayetleri ile yatırıldı. (K.N. 11615/1990) Yapılan incelemelerde idrarda

piyüri saptanmasına rağmen kültürde üreme olmadı. Üre % 15 mg, kreatinin % 0.6 mg. olarak bulundu. Batın ultrasonografisinde sağ böbrekte parankimin kalınlığının 4 mm ve böbreğin hidronefrotik olduğu saptandı. Tc 99 gamma kamera ile yapılan sintigrafide sol böbrek normal sınırlardaydı. Sağ böbrek ise seçilemedi. Operasyonda sağ böbreğin büyük ve parankiminin ince olduğu saptanarak nefrektomi yapıldı. Histopatolojik inceleme sonucu ksantogranülatöz pyelonefrit tanısı konuldu (Pat. prot. no: 79/90).



Resim 11: Histiosit, lenfosit ve plazmositler. H.E. 400 X

Olgularımızın en küçüğü 5 aylık en büyüğü 7 yaşındaydı. 4 ü erkek biri kız olan hastalarımızdaki Ksantogranülatöz pyelonefrit, biri sol böbrekte 4 ü sağ böbrekte lokalize idi. Kliniğe başvuru şikayetleri bel ağrısı, az ve sık idrar yapma, ateş, iştahsızlık, batında kitle, bir hastada da akut batın tablosunu taklid eden sağ alt kadran hassasiyeti, bir hastada da daha önce geçirilmiş taş operasyonunu takiben geçmeyen üriner enfeksiyöndü. Operasyon öncesi yapılan idrar tetkiklerinde iki hastada piyüri saptanmakla birlikte kültürlerinde üreme olmadı. İntravenöz pyelografide üç olguda böbrekte fonksiyon kaybı ve hidronefroz, iki olguda retroperitoneal kitle tespit edildi. Buna bağlı olarak iki olgu batında kitle, üç olgu da hidronefroz ön tanısı ile operasyona alındılar. 4 olguya nefrektomi bir olguya da nefrostomi yapıldı. Nefrostomi yapılan hastada daha sonra

yapılan kültürlerde pseudomonasın üremesi ve intravenöz pyelografide böbrekte fonksiyon izlenmemesi üzerine nefrektomi uygulandı. Operasyon sırasında iki hastanın böbrek içeriğinden yapılan kültürlerde proteus üredi.

Olgularımızın nefrektomi spesimenlerinde ortak makroskopik ve mikroskopik özellikler saptandı. Makroskopik incelemede böbrek kapsülünün yapışıklıklar gösterdiği, parankimin oldukça incelendiği, kalikslerin çevresinde daha belirgin olmak üzere parankim içerisinde de en büyüğü 0.8 cm çapa ulaşan sarı renkli nodüllerin yer aldığı görüldü. Mikroskopik değerlendirmede stromada geniş alanları tutan köpüklü histiositler ve dev hücrelerle karakterize ksantogranümatöz odaklar ve bunların çevresinde de lenfoplazmositer infiltrasyon görülerek "Ksantogranümatöz pyelonefrit" tanısı kondu.

TARTIŞMA

Malek ve arkadaşları erişkin yaş grubuna ilişkin çalışmalarında nefrektomi materyelleri ile pyelonefrit tanısı alan olgular arasında ksantogranümatöz pyelonefrit insidensini % 0.6 olarak bildirmişlerdir. (8)

Erel ve arkadaşlarının erişkin yaş grubunu yansıtan çalışmalarında bu oran % 10, Miroğlu ve arkadaşlarının çalışmalarında % 3, Gülmez ve arkadaşlarının sonuçları da % 8 olarak bildirilmiştir. (4,9) Çocukluk yaş grubunda ise Tınaztepe ve arkadaşları pyelonefritler arasında ksantogranümatöz pyelonefrit insidensini % 35.7 olduğu belirtmişlerdir. Çalışmamızda çocukluk çağındaki 34 pyelonefrit arasından 5'i (% 14.6) ksantogranümatöz pyelonefrit olarak değerlendirilmiştir. Ülkemizde ve çalışmamızda ksantogranümatöz pyelonefrit insidensinin oldukça yüksek olduğu görülmektedir. Bu konuda Miroğlu ve arkadaşlarının "Ülkemizde üriner sistem enfeksiyonlarının ve taşların sık görülmesinin yanısıra özellikle çocuklarda kötü beslenmeyle immun ve fagositik yetersizliğin de önemli rolü olduğu" yorumuna katılıyoruz.(9)

Ksantogranümatöz pyelonefrit olguları genellikle halsizlik, ateş, kilo kaybı, antimikrobial tedaviye rağmen geçmeyen

üriner sistem enfeksiyonları ile başvururlar. Kronik pyelonefritin aksine olguların bir kısmında % 35-45 oranında palpabl abdominal kitle tespit edilir (2,3,5,11). Bizim hastalarımızın üçü kliniğe üriner sistem enfeksiyonu, ikisi de batında kitle şikayetleri ile başvurmuşlardır.

Ksantogranümatöz pyelonefrit her yaşta görülmesine rağmen 4 , 5 ve 6. dekalarda daha sık görülmektedir. Kaynaklarda en küçük hastanın 1 yaşında, en yaşlı hastanın da 82 yaşında olduğu bildirilmektedir (3,5,12). Bizim 5 aylık olgumuz bir yaş sınırının da altında kalmaktadır. Bu yönü ile ilgi çekicidir.

Ksantogranümatöz pyelonefrit kadınlarda daha sık görülmektedir (2,6,8,11). Goodman ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada ksantogranümatöz pyelonefrit olgularının % 70 inin kadın olduğu belirtilirken, Malek ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada bu oran % 55 olarak verilmektedir (3, 8). Çalışmamızda 4 erkek çocuğa karşılık bir kız çocuğunda ksantogranümatöz pyelonefrit saptadık. Erkekler lehindeki bu yüksekliğin vaka sayımızın az oluşuna bağlı tesadüfi bir bulgu olduğu kanısındayız.

Kaynaklarda ksantogranümatöz pyelonefritin sıklıkla tek taraflı olduğu, ve sağ böbreğin sola oranla biraz daha fazla tutulduğu (sağ % 52) bildirilmektedir (3). Serimizde 4 olgu sağ, 1 olgu sol böbrekte lokalizedir. Bu bulgunun rastlantısal olabileceğini düşünüyoruz.

Goodman, Anhalt ve arkadaşları ksantogranümatöz pyelonefritli hastaların % 90-95 inde pyüri saptadıklarını belirtmişlerdir. Yapılan idrar kültürü % 26-47 oranında steril kalırken pseudomonas, proteus ve E. Coli en sık üreyen patojen mikroorganizmalardır (1,3,8). Olgularımızdan üriner sistem enfeksiyonu bulguları ile gelen 3 hastadan 2 sinde pyüri saptanmış olup kültürlerinde üreme olmamıştır. Batında kitle ile gelen en küçük hastamızda ise nefrostomi sonrası yapılan kültürlerde pseudomonas üremiştir. Serimizin küçük olması nedeniyle kültür sonuçlarımızın yorumlanamayacağı kanısındayız. Kaynaklarda böbrek parankiminden yapılan kültürlerin % 48-52 oranında steril kaldığı bildirilmektedir. Proteus,

pseudomonas ve E. Coli en sık üreyen bakterilerdir (1,3,11). 5 olgumuzdan ikisinde böbrek içeriğinden kültür alınmış ve Malek ve Goodman'ın da belirttiği gibi en sık rastlanan mikroorganizma olan proteus üremiştir.

Anhalt ve arkadaşları olguların % 78 inde, Goodman ve arkadaşları da % 91 inde intravenöz pyelografide nonfonksiyone böbrek saptadıklarını bildirmişlerdir. (1,3) İntravenöz pyelografi, batın ultrasonografisi ve sintigrafik tetkiklerde olgularımızdan ikisinde böbrek kökenli kitle, üçünde de hidronefroz saptanmıştır. Tınaztepe ve arkadaşlarının 20 olguluk serilerinde olgularının %30 unun tümör, %70 inin pyelonefrit ön tanısı ile operasyona alındığı bildirilmiştir (12).

Sunulan olgulardaki histopatolojik tanı kriterleri tümü ile klasik bilgilere uygun dur (7, 10).

Başta böbrek tümörü olmak üzere diğer böbrek lezyonlarına klinik ve radyolojik benzerliği nedeniyle ksantogranülatöz pyelonefritin ameliyat öncesi tanısı oldukça zordur (3,8). Olgularımızın hiç birine operasyon öncesi kesin tanı konulamadı ve batında kitle, hidronefroz gibi ön tanılarla opere edildiler. Bu nedenle steril piyürinin eşlik ettiği nonfonksiyone böbrek, böbrek taşı ve retroperitoneal kitle tespit edilen çocukların dikkatle değerlendirilmesi ve ksantogranülatöz pyelonefrit olasılığının göz ardı edilmemesinin yararlı olacağı kanısındayız.

Çocukluk çağında görülen ksantogranülatöz pyelonefritlerle ilgili en geniş seriyi sunan Tınaztepe ve arkadaşları ülkemizde pyelonefritler arasında ksantogranülatöz pyelonefrit oranını % 35.7 olarak bildirmişlerdir. Çalışmamızda da bu

oranı % 14.7 olarak bulduk. Görüldüğü gibi ülkemizde çocukluk çağında ksantogranülatöz pyelonefrit görülme olasılığı yüksektir. Bu nedenle özellikle çocuk nefrolojisi ile uğraşan hekimleri (Tüm tetkik olanaklarının ötesinde) ayırıcı tanıda ksantogranülatöz pyelonefrit olasılığını anımsamalıdır.

KAYNAKLAR:

1. Anhalt M A, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: A comprehensive review with report of 4 additional cases. *J Urol.* 1971;105:10
2. Ceccarelli F E, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant. *J Urol.* 1970;104:755.
3. Goodman M D, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis (XPN) : A local disease of systemic manifestations. *Medicine.* 1979; 58:171.
4. Gülmez I, ve ark. Ksantogranülatöz pyelonefritler (9 olgunun analizi). *Türk Ürol Derg.* 1989;15:111.
5. Hatch S C, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis *J.Urol.* 1964; 92:585.
6. Hooper RG, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis. *J.Urol.* 1962; 88:585.
7. Kissane J M. *Pathology of Infancy and Childhood* St t Louis. Mosby Co. 1975.
8. Malek R S, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical analysis of 26 cases and of the literature. *J. Urol.* 1978;119:589.
9. Miroğlu, G et al. : Ksantogranülatöz pyelonefritte klinik tanının önemi. *Türk Ürol Derg.* 1988;14:79
10. Rosai, J. *Ackerman's Surgical Pathology.* Vol. one, 7.edn, StLouis, Mosby Co.,1989.
11. Tamay G, ve ark. Ksantogranülatöz pyelonefritler. *Türk Ürol Derg.* 1984;10:187.
12. Tınaztepe K, ve ark. :Çocukluk çağında ksantogranülatöz pyelonefritlerin geçiş şekilleri. *Patoloji Bült.* 1978;5:125.