

Çocuklarda Nadir Bir Nefrektomi Nedeni: Ksantogranülatöz Piyelonefrit

A Rare Cause of Nephrectomy in Children: Xanthogranulomatous Pyelonephritis

Sezen UGAN ATİK*, Duygu ACAR*, Nur CANPOLAT*

*İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı

**Sağlık Bakanlığı, Şişli Etfal Eğitim Araştırma Hastanesi

ÖZ

Ksantogranülatöz piyelonefrit böbrek dokusunda yaygın harabiyete neden olan nadir bir kronik piyelonefrit şeklidir. Etiyolojisi tam bilinmemekle birlikte, idrar yolu enfeksiyonları sırasında ortaya çıkan anormal inflamasyonun hastalığa neden olduğu düşünülmektedir. Sıklığı kızlarda daha fazladır. Karın ağrısı ve ateş en sık bulgulardır. Hastaların yaklaşık yarısında karında kitle saptanır. Klinik ve radyolojik bulgular tümörü taklit edebilir. Burada böbrek taşının eşlik ettiği ksantogranülatöz piyelonefrit nedeni ile total nefrektomi yapılan 7 yaşında bir erkek olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: böbrekte kitle, çocuk, ksantogranülatöz piyelonefrit, nefrektomi, nefrolitiazis

ABSTRACT

Xanthogranulomatous pyelonephritis is a rare form of chronic pyelonephritis which causes widespread kidney tissue destruction. Etiology of the disease is not fully known, but is thought to be caused from abnormal inflammatory response during urinary tract infections. The incidence is higher in girls. Abdominal pain and fever are the most common symptoms. Abdominal mass is detected in approximately half of the patients. Clinical and radiographic findings can mimic tumors. Here in, a 7-year-old male patient who had underwent total nephrectomy due to xanthogranulomatous pyelonephritis and kidney stones was presented.

Keywords: renal masses, child, xanthogranulomatous pyelonephritis, nephrectomy, nephrolithiasis

GİRİŞ

Ksantogranülatöz piyelonefrit (KP) nadir bir kronik piyelonefrit şeklidir⁽¹⁾. Erişkinlerdeki tüm piyelonefrit olgularının %0,6-1,4'ünde histopatolojik olarak KP saptanırken, çocuklarda bu oran daha düşüktür. Histiyosit ve yağlı köpüksü makrofajları içeren granülatöz dokunun renal parankimi doldurarak böbrek fonksiyonunu bozduğu bilinmektedir⁽²⁾. Kesin tanısı nefrektomi sonrası histopatolojik olarak konulmakla birlikte, klinik şüphe ve radyolojik değerlendirmeler [ultrasonografi (USG) ve/veya bilgisayarlı tomografi (BT)] de preoperatif dönemde tanıya yardımcı olur. Ksantogranülatöz piyelonefrit sıklıkla böbrek malignitesi ile karışmakta, bu durum cerrahi girişimi zorunlu hâle getirmekte ve etkilenen böbrek ünitesinin rezeksiyonu ile sonuçlanmaktadır⁽²⁾. Bu

olgu sunumu ile nadir görülen ve böbrek kaybı ile sonuçlanan ciddi bir hastalık olan KP'ye dikkat çekmek istedik.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında erkek olgu, 3 aydır var olan hâlsizlik, aralıklı ateş, kilo kaybı, sık idrara gitme ve idrar yaparken yanma yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Aile öyküsünde özellik yoktu. Fizik bakıda solukluk ve büyüme geriliği (tartı 16 kg <3p, boy 109 cm 3p), ateş 37,6°C, kalp tepe atımı 116/dk. ve kan basıncı 106/70 mmHg (90p) saptandı. Batın bakısında sağ üst kadranda derin palpasyonda hassasiyet ve defans mevcuttu, bilateral kostovertebral açı hassasiyeti vardı. Batında ele gelen kitle yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde, lökosit 17000/mm³, hemoglobin 7,7 g/dl,

Alındığı tarih: 19.12.2015

Kabul tarihi: 06.05.2016

Yazışma adresi: Ass. Sezen Ugan Atik, İ. Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bilim Dalı, Kocamustafapaşa / İstanbul

e-posta: sezenugan@hotmail.com

MCV 56 fL, trombosit 674x10⁹/L, eritrosit çökme hızı 99 mm/sa, C- reaktif protein 90 mg/L, üre 45 mg/dl, kreatinin 0,8 mg/dl idi. İdrar tetkikinde lökosit esteraz pozitif; idrar sedimentinde silme lökosit ve 20 morfik eritrosit vardı. Kan kültüründe üreme olmadı, ancak idrar kültüründe 10⁵ CFU/ml proteus mirabilis üredi. Olgumuzun immün yetmezlik ile ilgili tetkikleri; immünglobulinleri, immünglobulin G alt grupları, nitroblue tetrazolium testi (NBT) ve lenfosit alt grupları normal saptandı. Ultrasonografik değerlendirmede sağ böbrek boyutu ileri derecede artmıştı ve her iki böbrekte en büyüğü 2 cm çapında çok sayıda taş saptandı. Batın BT'de sağ böbrek boyutu ileri derecede artmış, konturları lobule görünümde, parankim kalınlığı ileri derecede incelmışti. Pelvikaliksiyel yapılar da belirgin genişleme ve en büyüğü 2 cm olan çok sayıda taş mevcuttu. Sol böbrek boyutu ve parankim kalınlığı normaldi, ancak en büyüğü 1,5 cm olan birkaç adet kalkül vardı. Paraaortik ve parakaval alanda en büyüğü 1 cm çapta birkaç lenfadenopati saptandı. Dimerkaptosüksinik asit (DMSA) ile yapılan statik böbrek sintigrafisinde sağ böbreğin fonksiyonu %10, sol böbreğin %90 bulundu. Radyolojik tetkiklerinde böbrek taşı saptanan hastanın idrar metabolik tetkiklerinde hiperkalsiüri (5,2 mg/kg/gün) belirlendi.

Klinik, laboratuvar ve radyolojik bulgular ile KP düşünülen hastaya 100 mg/kg/gün dozunda parenteral seftriakson tedavisi başlandı. İdrar kültürü ve antibiyogram sonucuna göre tedavi meropenem (100 mg/kg/gün) ile değiştirildi. Tedavinin 21. gününde kliniğinde düzelme saptanmayan, idrar kültüründe proteus mirabilis üremesi devam eden, enfeksiyon göstergelerinde artış saptanan hastaya önce nefrostomi ile drenaj, daha sonra sağ total nefrektomi uygulandı. Nefrektomi sonucu incelenen olgunun böbrek dokusu Evre 2 KP ile uyumlu saptandı. Operasyon sonrası 10. gününde hasta klinik olarak yakınmasız idi. İdrar yolu enfeksiyonu düzelmiş ve böbrek fonksiyonları normal (üre: 33 mg/dl, kreatinin: 0,6 mg/dl) olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Ksantogranümatöz piyelonefritteki makroskopik özellikler ilk defa 1916 yılında Schlagenhauer tarafından tanımlanmıştır⁽³⁾. 1935 yılında Oberling bu tabloyu KP olarak adlandırmıştır⁽³⁾. Bu nadir durum

birçok araştırmacı tarafından 1978 yılına kadar araştırılmasına rağmen, Malek ve Elder bu hastalık üzerine sınıflandırma geliştirmiş ve her hasta için uygun cerrahi yaklaşımı tanımlamıştır⁽⁴⁾.

Ksantogranümatöz piyelonefrit renal parankimde harabiyet ile ilerleyen nadir bir kronik piyelonefrit tablosudur. Renal parankim hücrelerinin yerini köpüksü yağlı makrofajlar içeren granülatöz doku almaktadır^(5,6). Hastalık diffüz (%83-90) ya da fokal (%10-17) olabilir. İnflamasyonun yaygınlığına bağlı olarak 3 evreye ayrılmaktadır: Evre 1 (nefritik KP); inflamasyon böbrek dokusunda sınırlı, Evre 2 (perinefritik KP); inflamasyon böbrek ve perirenal yağlı dokuda, Evre 3 (paranefritik KP); inflamasyon böbrek perirenal yağlı doku ve retroperitonda gözlenmektedir. Olgumuzda nefrektomi piyesinin patolojik incelemesi diffüz evre 2 KP ile uyumlu bulundu.

Günümüzdeki modern araştırma tetkiklerine rağmen, KP'de etiyoloji tam olarak anlaşılamamıştır. Enfeksiyon sırasında ortaya çıkan anormal immün yanıtla ilgili oluşan kronik inflamasyonun hastalığın nedeni olduğu düşünülmektedir. Üriner sistem obstrüksiyonu, enfeksiyon ve böbrek taşı en yaygın nedenlerdir⁽⁷⁻¹⁰⁾. Üriner sistem obstrüksiyonunun erişkinlerdeki en sık nedeni tümörlerdir (böbrek hücreli karsinom, üreteryal karsinom ve mesane tümörü); çocuklarda ise bu durum genellikle enfeksiyon, böbrek taşı ve üreteropelvik bileşke darlığı gibi nedenlerden kaynaklanmaktadır⁽⁵⁾. KP idrar kültüründe en sık üreyen mikroorganizmalar; Proteus mirabilis, *Escherchia coli*, *Pseudomonas aureginosa*, *Klebsiella* ve *Stafilokoklar*'dır. İdrar kültüründe patojen ajanın saptanması her zaman olası olmayabilir, %30-39 oranında yalancı negatiflik görülebilir⁽⁷⁾. Olgumuzun hem idrar hem de nefrolitotomi materyalinden alınan kültürlerinde proteus mirabilis üremesi saptandı ve etiyolojik neden olarak böbrek taş hastalığı ve buna eşlik eden idrar yolu enfeksiyonlarının yol açtığı kronik inflamasyon düşünüldü.

Hastamız karın ağrısı, ateş, iştahsızlık ve dizüri yakınması ile başvurmuştu. Tartısı 3. persentilin altında, boyu 3. persentildeyi, kan basıncı 90. persentilde bulundu. Başka bir sistemik hastalığa ait muayene bulgusu yoktu. KP'te semptomlar genellikle özgün

değildir. Hastaneye en sık başvuru nedenleri arasında ateş, karın ya da böğür ağrısı, kilo kaybı, iştahsızlık ve dizüri bulunmaktadır ⁽²⁾. Hastaların %50'sinden azında ilk başvuru anında hipertansiyon saptanabilir ⁽⁵⁾. Büyüme gelişme geriliği KP'li hastalarda sık saptanan bir bulgudur. Bu sanılanın aksine KP'nin bir nedeni değil, bu tablonun bir sonucudur. Sistemik immün yetmezlik açısından başka kanıt yoksa ve bu hastalar KP açısından başarılı şekilde tedavi edilse de malnütrisyona bağlı olarak immünolojik defekt ne yazık ki gözlenir ve bu durum tedavideki başarı şansını düşürür ⁽²⁾. Olgumuzun immün yetmezlik ile ilgili tetkikleri normaldi. Büyüme geriliğinin kronik inflamasyon sonucu geliştiği düşünüldü.

Hastalığın tanısında ultrasonografi, BT ve DMSA yol göstericidir. Hammadeh ve ark. klinik ve radyolojik olarak preoperatif tanı şansını %82 olarak bildirmişlerdir ⁽¹¹⁾. USG ve BT'deki bulgular çocuklarda Wilms tümörü ve nöroblastom ile karışabilmektedir ⁽²⁾. Yükselmiş inflamatuvar göstergeler KP tanısı için değerlidir. Kesin tanı histopatolojik inceleme ile konur.

Tedavide kültür antibiyograma uygun antibiyotik ve total ya da parsiyel nefrektomi önerilmektedir. Hastalığın diffüz formunda, yaygın inflamasyona bağlı ciddi yapışikliklar nedeni ile parsiyel nefrektomi cerrahi açıdan olası değildir. Total nefrektomi önerilmektedir. Bu formda ayrıca perirenal veya renal apse varlığında antibiyotik tedavisine ek olarak nefrektomi öncesi perkütan drenaj şiddetle önerilmektedir. Bu yaklaşımın hastalığa bağlı komplikasyonları önlediği ya da azalttığı düşünülmektedir ⁽²⁾. Diffüz Evre 2 KP olarak tanımlanan ve antibiyotik ve nefrostomiye yanıt alınamayan olgumuzda total nefrektomi uygulanmıştır.

Sonuç olarak, KP nadir görülen ve ciddi klinik sonuçları olan önemli bir hastalıktır. Ateş, kilo kaybı, böğür ağrısı ya da böbrek kitlesi şüphesi olan çocuklarda ayırıcı tanıda akılda tutulması gerekir. Cerrahi tedavinin planlanmasında klinik ve radyolojik erken tanı önemli yer tutmaktadır. Perinefritik organ yapışikliği

ve ciddi enfeksiyon varlığında iki evreli tedavi önerilmektedir. Diffüz KP'li hastalarda non-fonksiyone böbrek saptandığında en uygun tedavi seçeneği total nefrektomidir.

KAYNAKLAR

1. **Gasmi M, Jemai R, Fitouri F, Ben Slama A, Sahli S, Hamzaoui M.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: diagnosis difficulties and success of conservative treatment. *Tunis Med* 2010;88:427-9.
2. **Bingöl-Kologlu M, Ciftçi AO, Senocak ME, Tanyel FC, Karnak I, et al.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: diagnostic and therapeutic aspects. *Eur J Pediatr Surg* 2002;12:42-8. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2002-25085>
3. **Fahr K, Oppermann HC, Scharer K, et al.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. Report of three cases and a review of the literature. *Pediatr Radiol* 1979;8:10-6. <http://dx.doi.org/10.1007/BF00973669>
4. **Malek RS, Elder JS.** Xanthogranulomatous pyelonephritis: a critical analysis of 26 cases and of the literature. *J Urol* 1978;119:589-93.
5. **Quinn FM, Dick AC, Corbally MT, McDermott MB, Guiney EJ.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *Arch Dis Child* 1999;81:483-6. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.81.6.483>
6. **Levy M, Baumal R, Eddy AA.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. Etiology, pathogenesis, clinical and radiologic features, and management. *Clin Pediatr* 1994;33:360-6. <http://dx.doi.org/10.1177/000992289403300609>
7. **Samuel M, Duffy P, Capps S, Mouriquand P, Williams D, et al.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood. *J Pediatr Surg* 2001;36:598-601. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.22292>
8. **Brown PS Jr, Dodson M, Weinrub PS.** Xanthogranulomatous pyelonephritis: report of nonsurgical management of a case and review of the literature. *Clin Infect Dis* 1996;22:308-14. <http://dx.doi.org/10.1093/clinids/22.2.308>
9. **Rafal RB, Kosovsky PA, Markisz JA.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in an infant. *Urology* 1991; 37:553-6. [http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295\(91\)80323-Y](http://dx.doi.org/10.1016/0090-4295(91)80323-Y)
10. **Chuang CK, Lai MK, Chang PL, Huang MH, Chu SH, Wu CJ, Wu HR.** Xanthogranulomatous pyelonephritis: experience in 36 cases. *J Urol* 1992;147: 333-6.
11. **Hammadeh MY, Nicholls G, Calder CJ, Buick RG, Gornall P, Corkery JJ.** Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: pre-operative diagnosis is possible. *Br J Urol* 1994;73:83-6. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1464-410X.1994.tb07461.x>