

KSANTOGRANÜLOMATÖZ PİYELONEFRİT
(Olgu Sunumu)

GÖKDEN, M., GÖKDEN, N., KÜPELİOĞLU, A.A., ÖZEN, E.

ÖZET: Nadir görülen ve kendine özgü değişik özellikleri olan ksantogranülatöz piyelonefrit (KGP) olgusu patolojik anatomik özelliklerine ağırlık verilerek sunulmuştur. Histopatolojik özellikler yanısıra renal hücreli karsinom başta olmak üzere ayırıcı tanıda dikkate alınması gereken hastalıklara değinilmiştir. Bu arada literatür gözden geçirilerek evrelendirme kriterleri, etioloji, klinik özellikler ve tedaviden de söz edilmiştir.

ABSTRACT: Murat GÖKDEN, Neriman GÖKTEN, A.Ali KÜPELİOĞLU, Emek ÖZEN, Dokuz Eylül University, Faculty of Medicine

A case of axanthogranulomatous pyelonephritis (KGP), a rare disorder with distinctive characteristics, is presented with special emphasis on pathologic anatomic features. Renal cell carcinoma and other diseases which must be considered in the differential diagnosis are stressed as well as histopathologic features. The literature and the staging criteria, etiology, clinical features and therapy are reviewed by this occasion.

Anahtar sözcükler: Piyelonefrit, ksantogranülatöz piyelonefrit
Key words: Pyelonephritis, axanthogranulomatous pyelonephritis

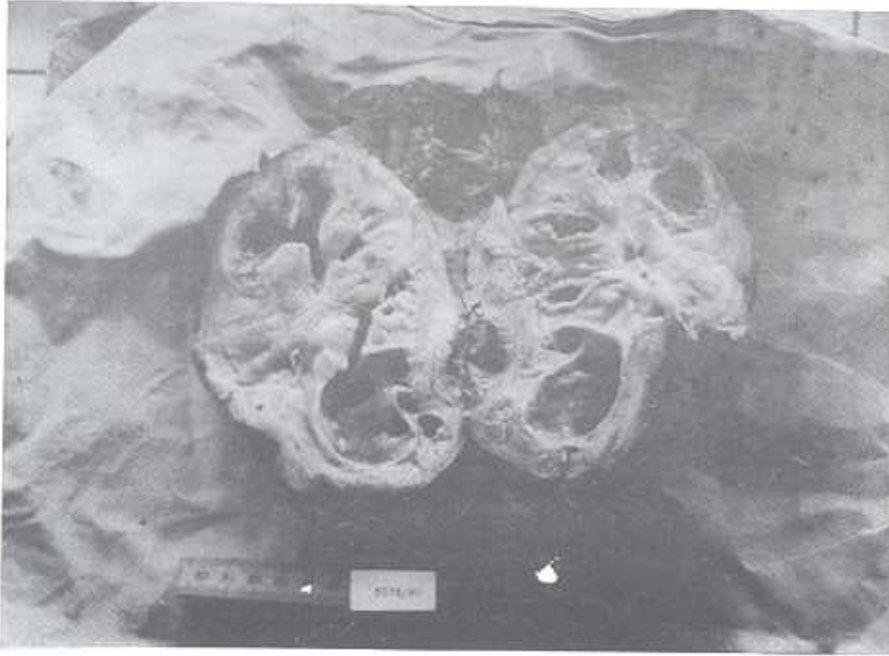
GİRİŞ: Ksantogranülatöz piyelonefrit (KGP), böbrek parenkiminin ağır seyirli, nadir görülen kronik yangısal olayıdır(1,4). Mayo klinikte 1918-1975 yılları arasında 26 olgu saptanmıştır(4). Yine Malick ve arkadaşları toplam 3000 nefrektomi ve çeşitli nedenlerle yapılan açık böbrek biopsilerinde 18 olgu saptamışlardır(5). Literatürde yer alan olgu sayısı 100'ün üzerindedir(1,2).

Olgu sunumu: A.G., 70 yaşında erkek hastadır. Sol üst kadranda ağrı ve dolgunluk yakınması ile başvurmuş, fizik bakıda aynı bölgede kitle, IVP'de

Prof.Dr.Emek ÖZEN, Doç.Dr.A.Ali KÜPELİOĞLU, Dr.Murat GÖKTEN, Dr. Neriman GÖKDEN, Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

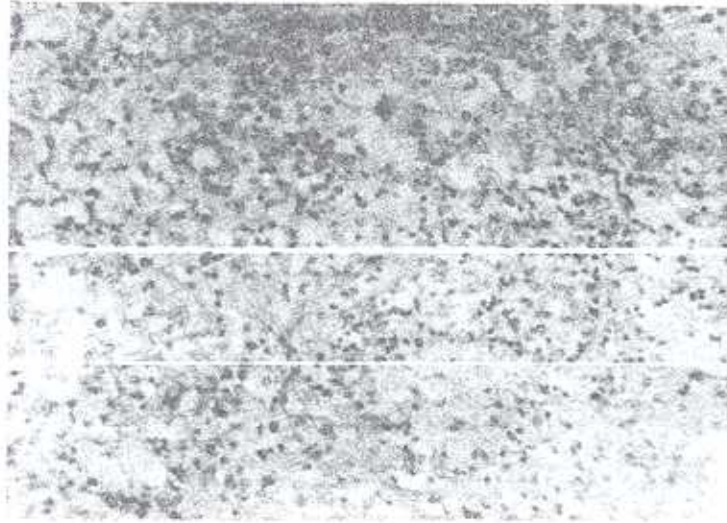
ise nonfonksiyone böbrek saptanmıştır. Klinik olarak böbrek tümörü düşünülen hastaya nefrektomi uygulanmıştır.

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalında 3173/89 protokol numarası ile incelenen materyal makroskopik olarak 120 g ağırlıkta, 20X14X9cm boyutlarda olup kesit yüzünde normal yapının ortadan kalktığı, kalikslerin düzensiz ve genişlemiş olduğu görülmüştür. Özellikle kalikslerin çevrelerine uyan alanlar sarı renkte izlenmiştir. Yer yer kalsifikasyon odakları saptanmıştır. Ayrıca küçük abse odakları yer almaktadır(Resim 1). Kapsül sıkı yapışıklık göstermektedir.



Resim 1. Nefrektomi materyalinin kesit yüzünün makroskopik görünümü (DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Protokol No.: 3173/89)

Mikroskopik incelemede tüm kesitlerde çoğu alanda geniş granüler ya da vakuoler sitoplazmaları, küçük nukleuslu köpük hücreleri, lenfositler, plazmasitler, nötrofiller, fibroblastlardan oluşan diffüz yangısal infiltrasyon, hyalinize glomerüller ve nötrofillerden oluşan mikroabse odakları izlenmektedir(Resim 2). Köpük hücreleri içinde PAS pozitif granüller bulunmaktadır(Resim 3). Yer yer yabancı cisim türü dev hücreler ve kalsifikasyon odakları yer almaktadır. Bu bulgularla hastaya KGP tanısı verilmiştir.



Resim 2. KGP'in karakteristik özelliđi olan köpük hücreleri ve yangısal infiltrasyon diđer elemanları, X,(DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Protokol No.: 3173/89).



Resim 3. Köpek hücrelerinin sitoplazmalarında PAS pozitif granüller, X,(DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı Protokol No.: 3173/89).

TARTIŞMA: Ksantogranulomatoz pyelonefrit her yaşta görülebilmekle birlikte orta yaşlarda ve kadınlarda hafifçe daha sık olarak karşımıza çıkar(1,2,3,4,5). Olgumuz 70 yaşında erkek hastadır.

Enfeksiyöz bir olay olarak kabul edilmektedir. En sık mikrobiyolojik ajan olarak değişik kaynaklarda veya serilerde E.coli (3,4,5) ya da Proteus (1,2,6,8) bildirilmektedir. Diğerleri Klebsiella, Pseudomonas, Enterobakter, Aerobakter, Streptokoklar, Parakolon intermedius, Stafilocoklar, Peptostreptokoklar ve bakteroidler olarak saptanmıştır(1,2,4,5). Obstrüksiyon ve Üremitiazisin rolü üzerinde de durulmaktadır(1,2,4,8).

Klinik olarak lomber ya da abdominal bölgede kitle ve ağrı, ateş, Uriner enfeksiyon, hematüri, hipertansiyon gibi çok çeşitli bulgular yer almıştır. Üreterik hesapik disfonksiyonun da önemli bir yeri olduğu belirtilmektedir(1,4,5). İncelemeler sonucu nonfonksiyone böbrekle karşılaşılan hastalığın en büyük klinik önemi renal cell karsinom ile karıştırılabilmesidir. Bu nokta klasik kitaplarda belirtilmekte, en ileri tekniklerle yapılan araştırmalara rağmen ayırımı her zaman mümkün olmadığı yayınlardan da anlaşılmaktadır(1,2,3,4,5,6,7). Bizim olgumuzda da preoperatif tanı böbrek tümörüdür.

Hastalık unilaterel olup her iki yanda da benzer sıklıkta görülmektedir(1,5). Olgumuzda patolojik sol böbrektedir.

Makroskobik olarak böbrek büyük, perirenal fibrozis, retroperitoneal yapışıklıklar, kesit yüzünde kalikslerde dilatasyon, sıklıkla taş ve parankim abseleri, sarı renkli alanlar görülmektedir(1,2,4,6). Olgumuzda ağırlığı 120g, çevre dokuya yapışık, kapsülü soyulamayan ve kesit yüzünde, sayılan özellikler gözlenenilen bir böbrek sözkonusudur.

Mikroskobik olarak diffüz, yaygın bir infiltrasyon vardır. Bu infiltrasyon köpük hücreleri, lenfosit, plazmosit, nötrofiller ve ender multinükleer dev hücrelerden oluşmaktadır. Arada proliferen fibroblastlar ve kapiller damarlar ile kolesterol parçıkları görülmektedir. Korteks imbalans, tüpler ortada kalıyormuş. Yer yer inflamasyon odakları bulunabilmektedir. Arada nötrofillerden oluşan akut yaygın odaklar da yer almaktadır(1,3,4,5,6,7). Olgumuzda kolesterol parçıkları dışında bu mikroskobik bulgular görülmektedir.

Ksantogranulomatoz pyelonefritin esas mikroskobik bulgusu olan lenz granüller ya da vakuoler sitoplazmalı, küçük nükleuslu köpük hücreleri yaygın olarak bağli doku yıkımı sonucu ortaya çıkan lipid ve kolesterolün histiositler tarafından fagosite edilmesi ile oluşan xantom hücreleridir(3,5,7). Epiteloid histiositlerin bulunmaması ise renalim tanımına ters düşmektedir(57).

Histinsitlerin sitoplazmaları içinde görülen PAS pozitif granüllerin bakteriel ürünlerle ilgili olabileceği belirtilmektedir (1,2,7). Olgumuzda da bu mikroskopik bulgu saptanmıştır.

Malek ve arkadaşları KGP'yi yayılımına göre evrelendirmişlerdir(5). Buna göre evre I renal II perirenal yayılım ve evre III Gerotafasyası dışına, pararenal yağ dokusuna yayılımı göstermektedir. İncilediğimiz materyalde Gerota fasyası bulunmamaktadır. Görülebilen az miktarda perirenal yağ dokusu içinde ise yoğun olmamakla birlikte karışık yaygın infiltrasyon bulunmakta, ancak hastalığın tipik mikroskopik özelliği olan ksantom hücreleri gözlenmektedir. Bu durumda ksantogranülatöz değişikliklerin böbrek kapsülü ile sınırlı kalması nedeniyle olgu evre I olarak değerlendirilmektedir.

Ayrıca tanıda malakoplaki, renal cell karsinomun özellikle clear cell tipi, kronik piyelonefrit, renal enfarktüsler diğer spesifik enfeksiyöz granülatöz hastalıklar dikkate alınmalıdır(1,4,6,7).

Hastalığın tedavisi cerrahidir. Bu sırada evresine, diffüz ya da fokal oluşuna göre olabildiğince çok sayıda sağlam nefronu koruyarak, hastalıklı dokuların eksizeyonu önerilmektedir. Rekürrens görülmemektedir (1,5,6). Ancak bazı hastalarda bakteriyüri ve hipertansiyon sorun olarak kalabileceğinden, izlenmeleri gerektiğini belirtilmektedir(4).

Sonuç olarak KGP enfeksiyöz kökenli olmasına rağmen özellikle preoperatif olarak böbrek tümörleri ile çok sık karışabilen ender bir hastalıktır.

KAYNAKLAR

1. Goodman, M., Curry, T., Russell, T.: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A local disease with systemic manifestations, *Medicine* 1979; 58(2): 171-181.
2. Heptinstall, RL.: Pathology of the Kidney Vol. III, 3rd Ed., Little, Brown, and Co Boston-Toronto 1983; 1381-1383.
3. Kashgarian, M., Rosai, J.: Xanthogranulomatous pyelonephritis, in Ackerman's Surgical Pathology Vol I Rosai J 7th Ed The CV Mosby Comp Washington DC 999; 852.
4. Malek, RS., Tider, JS.: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical analysis of 26 cases and of the literature. *J Urol* 1978; 119: 589-593.
5. Malek, RS., Greene, LP., Dewerd, JH., Farrow, GM.: Exanthogranulomatous pyelonephritis. *Br J Urol* 1972; 44: 296-308.
6. McCullough, B., Tignor, MR.: Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am J Med* 1973; 54: 395-398.
7. Petersen, RO.: Pathologic Pathology, JB.: Lippincott, Comp Philadelphia 1956; 4-51.
8. Robbins, SL., Cotran, RS., Kumar, V.: Pathologic Basis of Disease, 3rd Ed WB Saunders Comp Philadelphia 1984; 1035.