

KSANTOGRANÜLOMATÖZ PİYELONEFRİT

Dr. Murat GÖKDEN (*) • Dr. Neriman GÖKDEN (*) • Doç. Dr. A. Ali KÜPELİOĞLU (*) • Prof. Dr. Emek ÖZEN (*)

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

SUMMARY: A case of xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP), 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.

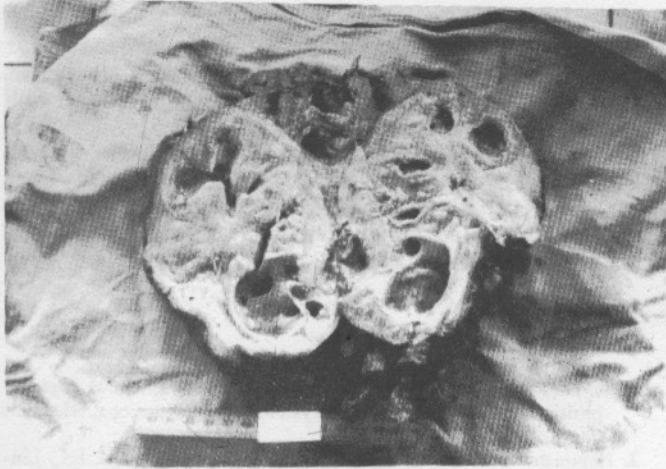
GİRİŞ

Ksantogranülatöz piyelonefrit (XGP), böbrek parenkiminin ağır seyirli, nadir görülen kronik yangısal olaydır

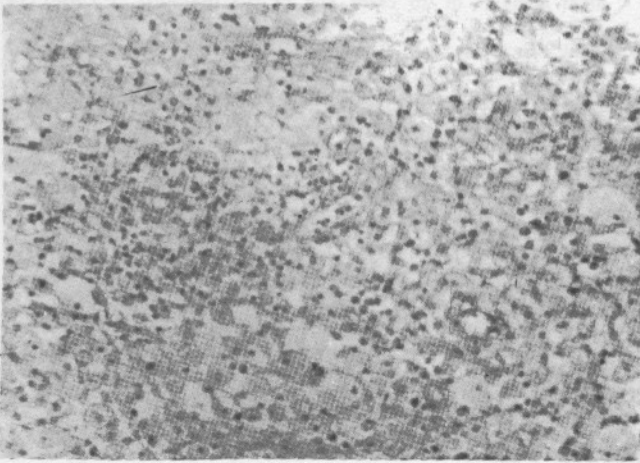
(1,4). Mayo klinikte 1918-1975 yılları arasında 26 olgu saptanmıştır (4).

Yine Malek ve ark. toplam 3000 nefrektomi ve çeşitli nedenlerle yapılan açık böbrek biopsilerinde 18 olgu saptamışlardır (5). Literatürde yer alan olgu sayısı 100'ün üzerindedir (1,2).

* Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı



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



Resim 2: XGP'nin karakteristik özelliği olan köpük hücreleri ve yangısal infiltrasyonun diğer elemanları, 100 x, (DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Protokol No: 3173/89).

OLGU

A.G., 70 yaşında erkek hastadır. Sol üst kadranda ağrı ve dolgunluk yakınması ile başvurmuş, fizik bakıda aynı bölgede kitle, IVP'de ise nonfonksiyone böbrek saptanmıştır. Klinik olarak böbrek tümörü düşünülen hastaya nefrektomi uygulanmıştır.

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı'nda 3173/89 protokol numarası ile incelenen materyal makroskopik olarak 120 g ağırlıkta, 20x14x9 cm. 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.

Mikroskopik incelemede tüm kesitlerde çoğu alanda geniş granüler ya da vakuoler sitoplazmalı, küçük nükleuslu köpük hücreleri, lenfositler, plazmasitler, nötrofiller, fibro-

blastlardan 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 XGP tanısı verilmiştir.

TARTIŞMA

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

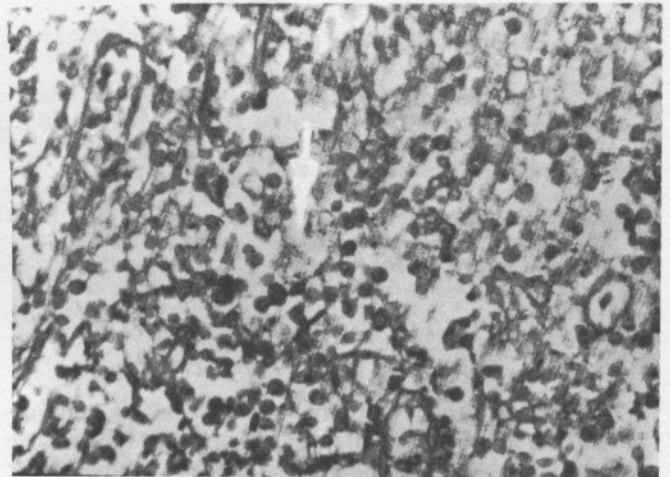
Enfeksiyöz bir olay olarak kabul edilmektedir. En sık mikrobiyolojik ajan olarak değişik kaynaklarda veya serilerde E. coli (3,4,5) ya da Proteus (1,2,6,8) bildirilmektedir. Diğerleri Klebsiella, Pseudomonas, Enterobakter, Aerobakter, Streptokoklar, Parakolon intermedius, Stafilokoklar, Peptostreptokoklar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

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

Hastalık unilateral olup her iki yanda da benzer sıklıkta görülebilmektedir (1,5). Olgumuzda patoloji sol böbrektedir.

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

Mikroskopik olarak diffüz, yangısal bir infiltrasyon vardır. Bu infiltrasyon köpük hücreleri, lenfosit, plazmasit, nötrofiller ve nadir multinükleer dev hücrelerden oluşmaktadır.



Resim 3: Köpük hücrelerinin sitoplazmalarında PAS pozitif granüller, 250 x, (DEÜTF Patoloji Anabilim Dalı, Protokol No: 3173/89).

Arada prolifer fibroblastlar ve kapiller damarlar ile kolesterol yarıkları görülebilmektedir. Korteks incelmış, tüpler ortadan kalkmıştır. Yer yer kalsifikasyon odakları bulunabilmektedir. Arada nötrofillerden oluşan akut yangısal odaklar da yer alabilmektedir (1,3,4,5,6,7). Olgumuzda kolesterol yarıkları dışındaki tüm bu mikroskopik bulgular görülmektedir.

XGP'in esas mikroskopik bulgusu olan geniş granüler ya da vakuolar sitoplazmalı, küçük nükleuslu köpük hücreleri yangısal olaylara bağlı doku yıkımı sonucu ortaya çıkan lipid ve kolesterolün histiositler tarafından fagosite edilmesi ile oluşan ksantom hücreleridir (4,5,7). Epiteloid histiositlerin bulunmaması ise granülom tanımına ters düşmektedir (5).

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

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

Ayrırcı tanıda malakoplaki, renal cell karsinomun özellikle clear cell tipi, kronik piyelonefrit, renal enfarktüsler, diğer spesifik enfeksiyöz granülomatöz hastalıklar dikkate

alınmalıdır (1,4,6,7).

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

Sonuç olarak XGP 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* 58 (2): 171-181, 1979.
2. Heptinstall RH: Pathology of the Kidney, Vol. III, 3rd. Ed., Little, Brown and Comp., Boston-Toronto, p: 1381-1383, 1983.
3. Kashgarian M, Rosai J: Xanthogranulomatous pyelonephritis, in Ackerman's Surgical Pathology, Vol. I, Rossi J, 7th. Ed., The CV Mosby Comp, Washington DC, p: 852, 1989.
4. Malek RS, Elder JS: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical analysis of 26 cases and of the literature. *J Urol*, 119: 589-593, May, 1978.
5. Malek RS, Greene LF, DeWeerd JH, Farrow GM: Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Br J Urol* 44: 296-308, 1972.
6. McCullough DL, Tignor MR: Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Am J Med* 52: 395-398, Mar, 1972.
7. Petersen RO: Urologic Pathology, JB Lippincott Comp., Philadelphia, p: 48-51, 1986.
8. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V: Pathologic Basis of Disease. 3rd. Ed., WB Saunders Comp., Philadelphia, p: 1035, 1984.