

Çocuklarda diffüz ksantogranümatöz piyelonefrit: Ameliyat öncesi kesin tanı olası mı?*

Serdar SANDER, Mehmet ELİÇEVİK, Murat ÜNAL, Ömer VURAL

SSK Bakırköy Doğumevi, Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

Özet

Amaç: Çocuk yaş grubunda çok nadir görülmesine ve böbreğin hemen tüm hastalıklarını taklit edebilmesine karşın, son zamanlarda ameliyat öncesi doğru tanısının olası olduğu öne sürülen ksantogranümatöz piyelonefritli (KGP) olgularımız bu yönden retrospektif olarak incelenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Kliniğimizde 1987-1998 arasında cerrahi tedavi gören 11 KGP'li olgunun kayıtları incelendi. Altısı erkek, 5'i kız olan hastaların yaşları 1-9 yıl arasında idi ve lezyon 8 olguda sol, 3 olguda ise sağ böbreği tutmuştu. Ameliyat öncesi tanılar, 5 olguda böbrek taşı, 3 olguda perinefritik abse, 2 olguda piyonefroz ve bir olguda da böbrek tümörü olup, olguların hiçbirinde KGP tanısı ameliyat öncesi konamamıştı. Tüm olgularda tutulmuş olan böbrekte başvuru anında işlev gözlenmemiş ve nefrektomi yapılmıştır. İzleme süresi 1-8 yıl arasında değişen hastalarda böbrek işlevleri normaldir ve nüks görülmemiştir.

Sonuç: KGP aslında histopatolojik bir tanı olduğundan, ileri tanusal incelemelerin yapılması halinde bile ayırıcı tanıda şüphelenilmesine karşın, biyopsi yapılmadan kesin bir ameliyat öncesi tanı olası değildir.

Anahtar kelimeler: Ksantogranümatöz piyelonefrit, preoperatif tanı, nefrektomi

Summary

Diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis in children: Is preoperative correct diagnosis really possible?

Although xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP) is a rare condition, mimicking majority of renal pathologies, recent reports suggest an increase in correct diagnosis. The clinical records of 11 children with diffuse XGP who had been treated surgically between 1987 and 1998 at our clinic were studied retrospectively. XGP was not suspected preoperatively in any of the patients. There were 6 boys and 5 girls, with an age range of 1 to 9 years. Lesions were left-sided in 8 and right-sided 3 patients. All of them had a nonfunctioning kidney and underwent nephrectomy. Preoperative diagnoses were, nephrolithiasis in 5, perinephritic abscess in 3, pyonephrosis in 2 and renal tumour in 1 of the patients. Follow-up period ranged from 8 months to 8 years, without any evidence of recurrence and maintenance of renal function in all cases. Since XGP is a histopathological diagnosis, in fact, the clinician who uses advanced diagnostic modalities may suspect its presence but can not make a correct preoperative diagnosis.

Key words: Xanthogranulomatous pyelonephritis, preoperative diagnosis, nephrectomy

Giriş

KGP ağır, kronik renal parankimal enfeksiyonun nadir ve atipik bir formudur. Histopatolojik olarak abseleşme ve renal parankimin yerini alan lipid yüklü makrofajlar (köpük hücreleri) ile karakterizedir (7). Hastalık lokalize, multiloküler veya diffüz olabilmektedir (10).

İngilizce literatürde 1970'lerin sonuna dek çocuklarda sadece lokalize formunun görüldüğü kabul edi-

lirken, Bagley ve arkadaşlarının diffüz KGP'li 5 çocuk olguyu bildirdikleri yazıları bu klasik görüşü değiştirmiştir (3).

1980'lerin sonunda literatürdeki toplam olgu sayısı 400'ü aşmış (18,19,21), çocuk olguların sayısı ise 70'in üzerine çıkmıştır (9).

Belirgin nadirliği, çeşitli böbrek hastalıklarını taklit edebilme yeteneği (5,11,12,16) ve tümörlerle birlikte bulunabilme olasılığına (1,14, 22) karşın; 90'lı yıllarda ameliyat öncesinde kesin KGP tanısının olası olduğu öne sürülmeye başlanmıştır (4,13,15).

* XV. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde kısmen poster olarak sunulmuştur (21-22 Temmuz 1997, İstanbul).

Adres: Dr. Serdar Sander, İstanbul Cad. Özetli Apt. No:94 D.5, 34700, Bakırköy-İstanbul

Gereç ve Yöntem

1987-1998 yılları arasında kliniğimizde histopatolojik olarak kanıtlanmış 11 diffüz KGP'li olgu cerrahi tedavi görmüş olup, bu olgulara ait kayıtlar retrospektif olarak incelenmiştir. Bu 11 olgu aynı süre içinde kliniğimizde tümör dışı nedenlerle yapılan nefrektomilerin % 21.5'ini oluşturmaktadır.

Bulgular

6'sı erkek, 5'i kız olan çocukların yaşları 1-9 yıl arasında değişmekte idi (ortalama yaş, 6.1 yıl). Hastalık tüm olgularda tek taraflı olup, 8'inde sol, 3'ünde ise sağ böbrek tutulumu vardı. Hastaların çoğunda başvuru esnasında birden fazla semptom ve bulgu saptandı (Tablo I). Semptomatik süre 1 ay-2 yıl arasında (ort. 7.4 ay) değişmekte idi ve hastaların 5'i (% 45.4) boy ve kilo olarak 3. persantilin altında bulundu.

Hastaların tümünde lökositoz, 4'ünde (% 36.3) anemi saptandı, kan üre ve kreatinin düzeyleri normal sınırlarda bulundu. İdrarın mikroskopik incelenmesi bilateral üreterosigmoidostomisi bulunan 1 olgu dışındaki 10 olguda yapıldı ve 7 olguda (% 70) piyüri,

5 olguda (% 50) proteiüri, 3 olguda (% 30) mikrohematüri saptandı. Preoperatif idrar ve ameliyat sonrası nefrektomi materyalinde üreyen mikroorganizmalar Tablo II'de verilmiştir. İdrar sadece 1 olguda steril bulunurken, 11 böbreğin 7'sinde bir mikroorganizma saptanmıştır.

Tüm hastalarda rutin olarak ultrasonografi ve intravenöz piyelografi yapılmış olup ameliyat öncesi tanılar; 5 olguda (% 45.4) böbrek taşı, 3 olguda (% 27.2) perinefritik abse, 2 olguda (% 18.1) piyonefroz ve 1 olguda da (% 9) böbrek tümörü idi. Böbrek taşı tanısı konan 5 olguya ek olarak, piyonefrozu 2 hastada ve tümör tanısı alan 1 hasta olmak üzere toplam 8 hastada (% 72.7) direkt üriner sistem grafilerinde böbrek pelvisinde opak taş görünümü bulunmasına karşın, ultrasonografide taş görünümü sadece 5 olguda saptanmıştır.

Manyetik rezonans görüntüleme sadece 1 olguda böbrek kitlesinin değerlendirilmesi için yapılmış ve bu incelemede KGP için nisbeten tipik kabul edilen "ayı pençesi işareti" bulunmasına karşın olası tanı Wilms tümörü olarak bildirilmiştir (Şekil 1). Böbrek taşı ve piyonefroz tanısı konan hastalarda intravenöz piyelografi ile uyumlu olarak statik böbrek sintigrafisinde de böbrekte işlev bulunmadığı saptanmıştır.

Perinefritik abse tanısı konan 3 hastada önce açık drenaj ve biyopsi yapılmış, ameliyat sonrası sintigrafide non-fonksiyone böbrek saptanmış, biyopsi sonuçları ise KGP olarak bildirilmiştir. 10 olgumuzda

Tablo I. Olgularımızda saptanan klinik belirtiler

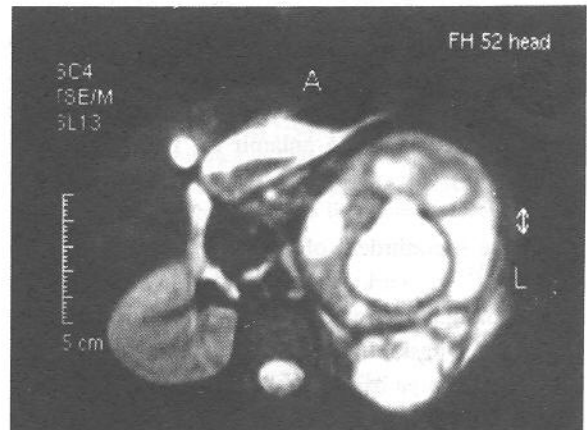
Klinik belirti	Olgu sayısı	%
Ateş	8	72
Lomber ağrı	8	72
Dizüri	7	63.6
Halsizlik	6	54.5
Kilo kaybı	4	36.3
Hematüri	3	27.2
Ele gelen kitle	1	9
Kusma	1	9
Kasıkta ağrı	1	9

Tablo II. Mikrobiyolojik inceleme sonuçları

Mikroorganizma	İdrar (n=10)*	Böbrek (n=11)**
E. coli	5	3
P. mirabilis	2	3
Klebsiella	2	-
S. aureus	-	1

* 1 hastada idrar kültüründe üreme olmadı.

** Alınan böbreklerin 4'ünde herhangi bir mikroorganizma izole edilemedi.



Şekil 1. Diffüz KGP'li olgularımızdan birinde manyetik rezonans görüntüleme ile saptanan "ayı pençesi işareti".

nefrektomi lumbotomi insizyonu ile yapılmış, tümör ön tanısı ile ameliyata alınan hastada ise transperitoneal yol kullanılmıştır.

Perinefritik abse tanısı ile önce drenaj uygulanan 3 hasta dışındaki tüm olgularda KGP'den ameliyat sırasında şüphelenilmiştir. Hastalık, olguların tümünde böbrek ve çevresindeki yağ dokusunda sınırlı olup, başka bir organ/doku tutulumu gözlenmemiştir.

Böbrek taşı bulunan 5 olguda taşların biyokimyasal analiz sonuçları; 3 olguda kalsiyum oksalat, 1 olguda amonyum magnezyum fosfat ve 1 olguda da kalsiyum urat olarak bildirilmiştir.

Hastalarımızın izleme süreleri 1-8 yıl arasında (ort. 5 yıl) değişmektedir ve son kontrollerinde herhangi bir yakınmaları olmadığı gözlenmiştir. Başvuru sırasında 3. persantilin altında olan 5 hastamızdan 3'ünün ameliyattan ortalama 2 yıl sonra 10. persantilin üzerine çıktığı saptanmıştır.

Tartışma

Çok sayıda teori öne sürülmesine karşın KGP'nin etiopatogenezi halen tam açıklanamamıştır^(5,9,15,16). Genelde taşlı ya da taşsız üriner sistem tıkanıklığı ile enfeksiyonun başlıca predispozan faktörler olduğu kabul edilmektedir ve yayınlanan KGP olgularında böbrek taşı sıklığı % 75'i aşmaktadır^(2,10).

KGP'de böbrek tutulumu tek ya da iki taraflı, diffüz ya da fokal olabilmektedir^(5,12). Semptomatik süre 1-6 ay arasında değişmekte olup⁽¹²⁾, literatürde asemptomatik olgu yoktur⁽¹¹⁾. Lokalize formda daha uzun bir semptomatik süre gözlenmesine karşın, semptomatik süre ile hastalığın lokalizasyonu ve hastanın yaşı arasında anlamlı bir ilişki kurulamamıştır⁽¹¹⁾.

İngilizce literatürdeki olguların çoğu fokal iken Japonya⁽²⁴⁾ ve Türkiye'deki^(6,23) olguların çoğunun diffüz olduğu dikkat çekmektedir. Batı ülkelerindeki fokal olgu baskınlığının hastalığın bir özelliğinden çok erken tanıya bağlı olma olasılığı yüksektir.

Günümüzdeki tüm bilgi birikimine karşın aşağıdaki soruların hala yanıt beklediği göze çarpmaktadır.

Hastalık fokal başlayıp diffüz forma doğru gelişmekte midir? Fokal-diffüz, yavaş-hızlı seyirli gibi dört ayrı form bulunabilir mi? Herhangi bir enfeksiyon ya da tıkanıklığı KGP'ye çeviren tetik mekanizma nedir? Hastalık tedavi edilmez ya da tedavisi gecikirse kansere dönüşebilir mi?

Serimizdeki 11 olgunun 8'inde (% 73) direkt üriner sistem grafisinde böbrek pelvisinde opak taş görünümü bulunduğu halde ameliyatta sadece 5 hastada (% 45.4) tanınabilir taş saptanmış, diğer 3 olguda opak taş görüntüsünün yoğun, çamursu bir materyalden kaynaklandığı gözlenmiştir. Bu materyalin daha sonraki taş oluşumu için bir çekirdek görevi yapma olasılığı, üriner sistem taşlarının KGP'de predispozan bir faktör olabildiği gibi belki de bazı olgularda hastalığın ilerlemesinin sonucunda ortaya çıkabileceği olasılığını akla getirmektedir.

Bu nedenle KGP olgularındaki gerçek taş sıklığının saptanabilmesi için, radyolojik bulgular yerine ameliyat piyesindeki palpe edilebilen ve biyokimyasal analizi yapılabilen materyallerin dikkate alınması gerektiğini düşünmekteyiz.

İntravenöz piyelografi ve ultrasonografi gibi klasik üroradyolojik incelemelerde KGP için özel bir bulgu yoktur. En sık bulgular, böbrek taşı, normalden büyük böbrek, böbrek kitlesi ve böbrek işlevinin kısmen ya da tamamen kaybirdır^(5,21). Böbrek işlevi her olguda kısmen ya da tamamen kaybolduğundan sintigrafinin de tanı değeri yoktur⁽¹⁶⁾.

KGP'de günümüzdeki tanı seçenekleri bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemidir^(7,11,13,17,20). Her iki incelemede de KGP için patognomonik bir bulgu yoktur, ancak "ayı pençesi işareti"nin varlığı tanıda yarar sağlayabilir. Bu işaret parlak halkalar içinde çok sayıda düşük yoğunluklu alanlardan oluşan bir hidronefroz görüntüsü olup, tüm KGP olgularında saptanamaması tanısal değerini azaltmaktadır⁽¹⁷⁾.

Çocukluk çağında karşılaşılan böbrek büyümelerinin ayırıcı tanısında KGP'nin olasılığının akılda tutulmaması da ameliyat öncesi kesin tanı olasılığını azaltmaktadır. Nitekim bir olgumuzda "ayı pençesi işareti" olmasına karşın, bu ameliyat öncesi dönemde değerlendirilememiştir.

KGP'de tedavi; diffüz formda nefrektomi, lokalize formda ise parsiyel nefrektomi ya da çok nadir durumlarda antibiyoterapidir (8). Ancak parsiyel nefrektomi planlandığında bazı tümörlerin de KGP'yi taklit edebileceği unutulmamalıdır. Kliniğimizde üst pol böbrek kitlesi nedeni ile ameliyata aldığımız 7 yaşında bir erkek çocukta (bu serinin dışında) makroskopik olarak KGP düşünülerek heminefektomi yapılmış, histopatolojik inceleme sonucu berrak hücreli renal karsinom gelmiştir.

Sonuç olarak, böbrek taşı, piyonefroz, perinefritik abse ve böbrekte tam işlev kaybı ile gelen KGP olgularında ileri görüntüleme tetkikleri sıklıkla istenmediğinden ameliyat öncesi kesin bir tanı konması olası değildir. Böbrek tümörü nedeni ile değerlendirilen hastalarda ise ileri tetkikler rutin olarak kullanıldığından tipik ayı pençesi işaretinin varlığı durumunda, hekimin hastalık hakkında yeterli bilgi ve deneyimi varsa KGP'den şüphelenilebilir, ancak yine de aslında histopatolojik olan bir tanının klinik olarak konmasından kaçınılması gerekir.

Kaynaklar

1. Aboulola M, Boukheloua B, Bendisari KH, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: Report of 7 cases and one associated with nephroblastoma. *Z Kinderchir* 41:185, 1989
2. Anhalt MA, Cawood CD, Scott R: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A comprehensive review with report of 4 additional cases. *J Urol* 105:10, 1971
3. Bagley FH, Stewart AM, Jones PF: Diffuse xanthogranulomatous pyelonephritis in children: An unrecognized variant. *J Urol* 118:434, 1977
4. Ballesteros JJ, Faus R, Gironell J: Preoperative diagnosis of renal xanthogranulomatosis by serial urinary cytology: Preliminary report. *J Urol* 124:9, 1980
5. Braun G, Moussali L, Balanar JL: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *J Urol* 133:236, 1985
6. Dervişoğlu S, Sander S, Aksoy F ve ark: Çocukluk çağında ksantogranülatöz piyelonefrit: 6 olgu bildirim ve literatürün gözden geçirilmesi. *Türk Patoloji Dergisi* 9:37, 1993
7. Eastham J, Ahlering T, Skinner E: Xanthogranulomatous pyelonephritis: Clinical findings and surgical considerations. *Urology* 43:295, 1994
8. Elkhammas EA, Mutabagani KH, Sedmak DD, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in renal allografts: Report of 2 cases. *J Urol* 151:127, 1994
9. Esposito G, Savanelli A, deLuca U, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children: Report on an unusual case. *Z Kinderchir* 42:120, 1987
10. Gammill S, Rabinowitz JG, Peace R, et al: New thoughts concerning xanthogranulomatous pyelonephritis (X-P). *AJR* 125:154, 1975
11. Goldman SM, Hartman DS, Fishman EK, et al: CT of xanthogranulomatous pyelonephritis: Radiologic-pathologic correlation. *AJR* 141:963, 1984
12. Grainger RG, Longstaff AJ, Parsons MA: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A reappraisal. *Lancet* 1:1398, 1982
13. Hammadeh MY, Nicholls G, Calder CJ, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: Preoperative diagnosis is possible. *Br J Urol* 73:83, 1994
14. Huisman TK, Sands JP: Focal xanthogranulomatous pyelonephritis associated with renal cell carcinoma. *Urology* 39:281, 1992
15. Klugo RC, Anderson JA, Reid R, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in children. *J Urol* 117:350, 1977
16. Malek RS, Elder JS: Xanthogranulomatous pyelonephritis: A critical analysis of 26 cases and review of the literature. *J Urol* 119:589, 1978
17. Nataluk EA, McCullough DL, Scharling EO: Xanthogranulomatous pyelonephritis, the gatekeeper's dilemma: A contemporary look at an old problem. *Urology* 45:377, 1995
18. Parsons MA, Harris SC, Grainger RG, et al: Fistula and sinus formation in xanthogranulomatous pyelonephritis. A clinicopathological review and report of four cases. *Br J Urol* 58:488, 1986
19. Petronic V, Buturovic J, Isvaneski M: Xanthogranulomatous pyelonephritis. *Br J Urol* 64:336, 1989
20. Solomon A, Braf Z, Papo J, Merimsky E: Computerized tomography in xanthogranulomatous pyelonephritis. *J Urol* 130:323, 1983
21. Tolia BM, Illoreta A, Freed SZ, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis: Detailed analysis of 29 cases and a brief discussion of atypical presentations. *J Urol* 126:437, 1981
22. Tolia BM, Newman HR, Fruchtman B, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis: Segmental or generalized disease. *J Urol* 124:122, 1980
23. Turgut H, Arıkan A, Bayol Ü, Başbüyük G: Çocukluk çağında görülen ksantogranülatöz piyelonefritler. *SSK Tepecik Hastanesi Dergisi* 1:54, 1991
24. Yazaki T, Ishikawa S, Ogawa Y, et al: Xanthogranulomatous pyelonephritis in childhood: Case report and review of English and Japanese literature. *J Urol* 127:80, 1982