

## Renal Replasman Lipomatozis ile Ksantogranülatöz Pyelonefrit'in Birlikte Görüldüğü Nadir Bir Olgu

Renal Replacement Lipomatosis With Coexisting Xanthogranulomatous  
Pyelonephritis: A Rare Case  
Genel Cerrahi

Başvuru: 07.06.2013  
Kabul: 08.02.2014  
Yayın: 06.03.2014

Barış Özcan<sup>1</sup>, Hakan Demirtaş<sup>2</sup>, Şirin Başpınar<sup>3</sup>, Kemal Kürşat Bozkurt<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Medstar Yıldız Hastanesi

<sup>2</sup> Yalvaç Devlet Hastanesi

<sup>3</sup> Süleyman Demirel Üniversitesi

### Özet

Ksantogranülatöz pyelonefrit (KGP) ve renal replasman lipomatozis (RRL) böbreğin nadir görülen kronik hastalıklarıdır. Klinik bulgularında ve etyolojilerinde benzer özellikler olmasına karşın, farklı radyolojik ve histopatolojik özellikleri mevcuttur. Aynı böbrekte her iki hastalığın bir arada görülmesi oldukça nadirdir. Biz burada, radyolojik ve histopatolojik olarak her iki hastalığın tek böbrekte yer aldığı nadir bir olguyu sunduk.

**Anahtar kelimeler:** *Ksantogranülatöz pyelonefrit, Renal replasman lipomatozis radyolojik değerlendirme*

### Abstract

Xanthogranulomatous pyelonephritis (XPN) and renal replacement lipomatosis (RRL) are rare chronic diseases of the kidney. Although there are similar properties in clinical signs and aetiology of both entities, they have different radiological and histopathological findings. For these entities, to occur together in the same kidney at the same time is really rare. Here, we present a rare case, in which both diseases occur in the same kidney with their radiological and histopathological properties.

**Keywords:** *Xanthogranulomatous pyelonephritis, Renal replacement lipomatosis Radiological assessment*

### Giriş

Ksantogranülatöz pyelonefrit (KGP) ve renal replasman lipomatozis (RRL) böbreğin çok nadir görülen kronik seyirli hastalıklarıdır <sup>1</sup>. KGP tipik olarak taşla bağlı obstrüksiyon zemininde gelişir. Hastalık nadir olarak fokal olabilirse de çoğunlukla böbreğin tamamı tutulur ve böbrek non-fonksiyoneldir. Lokal immünitinin bozulmasına bağlı lipit yüklü makrofajların birikimi ve granülatöz infiltrasyon gelişir <sup>2</sup>. RRL'de kronik taş hastalığına ve hidronefroza bağlı gelişen böbrekte atrofi, renal sinüs ve perirenal alanda yağ dokusunda belirgin artış ile karakterize hastalıktır <sup>3,4</sup>. Farklı diagnostik özellikleri ve bulguları olsa da birbirine benzer birçok klinik ve radyolojik bulgularının olması ayrı tanıların yapılmasında bazen güçlük çekilmesine neden olmaktadır. Biz bu yazıda, radyolojik görüntülemelerinde RRL'in tipik bulgularını gördüğümüz ve ameliyat sonrası histopatolojik incelemesinde KGP tanısı konulan olguyu sunuyoruz.

### Olgu Sunumu

Altmış üç yaşında erkek hasta; yaklaşık 3 aydır ara ara olan karın ağrısı ile genel cerrahi polikliniğine başvurdu. Diyabet ve hipertansiyon hastalığı nedeniyle medikal tedavi alan hastanın özgeçmişinde çocukluk yaşlarında mesane taşı nedeniyle ameliyat olduğu öğrenildi. Ağrısının daha çok karının sol tarafında olup bazende sırtına yayıldığını belirten hastaya yapılan laboratuvar incelemesinde anemisinin olduğu, serum üre ve kreatin değerlerinin de normalin üstünde olduğu gözlemlendi. Direkt üriner sistem grafisinde batın sol üst kadranda 2 adet, farklı

noktalarda radyopak görünümler izlenmiş olup taş lehine değerlendirildi. Hastaya yapılan tüm abdomen US incelemesinde sol böbreğin korteks medulla ayırımı yapılamamış olup net parankim izlenmedi. Renal sinüs ekosunda ve volümünde belirgin artış dikkati çekmiş olup toplayıcı sistemde hiperekojen büyük boyutlu taşlar (yaklaşık 3 cm) görüldü. Ayrıca böbrek inferior kesiminden pelvise kadar uzanan kalın cidarlı, dilate tübüler görünüm izlenmiş olup üreter lehine değerlendirildi. Bunun üzerine yapılan kontrastlı abdomen BT incelemede; sol böbrek sinüsü ile perirenal alanı dolduran, dalak ve pankreası süperiora doğru, barsak anslarını, abdominal aortayı ve vena cava inferioru sağa doğru deplase eden, yaklaşık boyutu 17x15x10 cm olarak ölçülen, yağ dansitesinde kitlesel görünüm izlendi (Şekil 1).



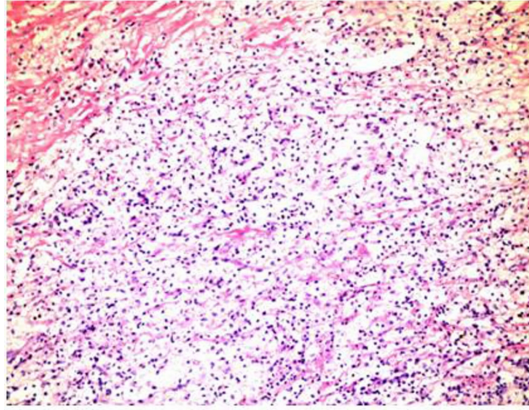
Şekil 1 : Sol Böbrekte Parankim Kaybı ve Renal Pelviste Stag-horn Tipi Taş

Böbrek parankimi ileri derecede atrofik olup böbrek üst ve orta kesiminde kaliksiyel yapılar içerisinde boyutları 3 cm'ye varan 2 adet staghorn şeklinde taşlar görüldü. Sol böbrek lateral kesiminden başlayarak pelvise kadar uzanan, dalak inferioru ile komşuluk gösteren , en geniş yerinde transvers çapı 4 cm'ye ulaşan, kalın ve yer yer kalsifik cidarlı, dilate görünümde üreter izlendi (Şekil 2).



Şekil 2 : Kronik Obstruksiyona Sekonder Dilate ve Lateralize Üreter

Üreter distal kesiminde, lümeninde 2 cm çapında taş tespit edildi. Olguya bu bulgular ile Renal replasman lipomatozis (RRL) tanısı konuldu ve ayrıca semptomatik olması nedeniyle operasyon kararı alındı. Operasyon sırasında BT bulgularına benzer şekilde, anslar ile aorta ve vena kavayı sağa doğru iten, diğer çevre dokularında perifere doğru deviye den adipö görünümde büyük lezyon izlendi. Ayrıca perirenal alandaki yağ dokusunda da artış izlendi. Renal arter ve ven adipoz dokudan diseke edildi. Lezyon tek bütün yerine, 14 adet parça şeklinde çıkarılabildiği olup bu parçalarda yer yer sert alanlar mevcuttu. Post-operatif dönemde sorunu olmayan hasta 4. gün taburcu edildi ve halen ayaktan takipleri devam ediyor. Patoloji sonucu kronik enfeksiyon ve KGP ile uyumlu bulgular (Şekil 3) geldi.



Şekil 3 : Ksantogranülamatoz piyelonefrit alanında makrofajlar

## Tartışma ve Sonuç

Renal replasman lipomatozis (RRL) ve Ksantogranülamatoz piyelonefrit (KGP) esasında benzer klinik ve radyolojik bulgulara sahip olup etiyojilerinde de benzer nedenler vardır<sup>5</sup>. Her iki hastalıkta renal parankimde atrofi ve destrüksiyon vardır. Genellikle tek taraflı kronik böbrek enfeksiyonu, hidronefroz ve taş hastalığı her ikisinde de görülür<sup>3,5</sup>. Aralarındaki esas fark RRL’de atrofiye giden renal parankimin yağ dokusuyla yer değiştirmesi olarak gösterilmiştir. KGP’de ise uzamış bakteriyel enfeksiyon zemininde oluşan parankim kaybı vardır ve yağ dokusu yerine ksantom dolu kolleksiyonlar görülür<sup>1,5</sup>.

Renal sinüste ve perirenal alanda yağ dokusu artışı, renal parankimin korunduğu obezite, Cushing hastalığı, steroid kullanımı durumlarında; renal atrofinin olduğu yaşlılık ve renal parankim hasarı ile giden post inflamatuvar olaylarda ortaya çıkar<sup>3</sup>. RRL’deki yağ dokusu artışı ise daha ileri boyutta olup, renal parankimin tamamen destrükte olup yerini tümüyle yağ dokusunun alması şeklinde görülür. RRL nadir görülen bir hastalık olup genellikle tutulum tek taraflıdır. Uzun süreli hidronefroz, enfeksiyon ve %76-79 olguda staghorn ve kaliks taşlarının, renal atrofi ve ciddi parankim hasarına eşlik ettiği durumlarda ortaya çıkar<sup>1,4</sup>. RRL’in klinik semptomları arasında inflamasyon ve taş hastalığının neden olduğu yan ağrısı, ateş, üriner enfeksiyon semptomları, ele gelen kitle ve hematüri yer alabilir.

KGP de RRL gibi böbreğin nadir görülen kronik hastalığıdır. Çoğunlukla kadınlarda, 5 ve 6. dekatlarda görülür<sup>1</sup>. Etiyolojisi net olarak bilinmemekle birlikte sıklıkla obstrüksiyona neden olan taş zemininde uzamış enfeksiyona bağlı olarak gelişmektedir<sup>2</sup>. Taşlar genellikle ‘stag-horn’ tipindedir. KGP’te uzamış bakteriyel enfeksiyon zemininde öncelikle doku destrüksiyonu gelişir. Bu doku, sonradan lipid yüklü makrofajlar yani ksantom hücreleri ile infiltre edilir<sup>5</sup>. İnflamasyon renal pelviste başlar ve direkt uzanım ile parankime ulaşır. Klinik

bulguları ağrı, ele gelen kitle, ateş ve kilo kaybıdır. Bizim sunduğumuz hasta ara ara olan yan ağrısı ve karın ağrısı tarifliyor. Onun dışında RRL veya KGP ayırıcı tanısını yapabilmek için spesifik bir semptom tanımlanamamakta. Hastamızın öyküsünde de küçük yaşlarda mesane taşı nedeniyle opere olması, taş zemininde daha sonradan oluşmuş kronik böbrek hastalığı olabileceğini akla getirmekle birlikte, bu RRL ve KGP ayırımında bize yardımcı olmaz. Çünkü her iki hastalıkta taş zemininde kronik olarak oluşabilmektedir<sup>5</sup>.

Radyolojik olarak baktığımızda direkt karın grafisinin, hem RRL tanısında hem de KGP tanısında ve ayırıcı tanılarında çok yeri olmadığını görmekteyiz. RRL ve KGP taş zemininde oluştuğu zaman, direkt karın grafilerinde üriner sistemde taş ve bu taşın lokalizasyonu ve büyüklüğü görülebilir. KGP ve RRL 'de ultrason bulguları benzerlik gösterip, büyümüş böbrek, santralde yerleşmiş tıkaçıcı taş, renal parankim kaybı, hidronefroz görülebilmektedir<sup>5</sup>. Ancak KGP hastalığında US'de RRL'deki yoğun yağ ekojenitesinden farklı olarak, enfeksiyona sekonder oluşan pürülan materyalin oluşturduğu multifokal değişik ekojenitede alanlar veya nekrotik debrinin oluşturduğu orta amplitüdü ekolar ve perirenal yağ planlarında kirlenme görülür<sup>1,2</sup>. Bizim olgumuzun sonografik incelemesinde renal sinüs ekosunda ve volümünde belirgin artış izlenmiş olup toplayıcı sistemde hiperekojen büyük boyutlu taşlar görüldü. Renal ve perirenal doku görünümü yağ dansitesinde olup KGP deki gibi ksantom odakları yani multiloküle değişik odaklar ve peri yağ dokusundaki enflamasyona bağlı olarak gelişen kirlenme görülmedi. Bu US bulguları RRL lehine değerlendirildi.

Hem KGP için hem de RRL tanısında BT en önemli yere sahiptir. KGP'in BT bulguları santralde yerleşimli tıkaçıcı taş zemininde böbreğin tamamında veya bir kısmında büyüme, toplayıcı sisteme çok az ya da hiç kontrast madde süzülümü olmaması ve böbrek içinde birden çok bölgede hipodens alanlardır<sup>3,6</sup>. Bu hipodens alanlar debrisi ile dolu kaliksleri ve ksantom dolu kolleksiyonları temsil etmektedir. KGP taş zemininde gelişse de renal pelvis çok genişlemez<sup>7</sup>. RRL de BT'de parankimal atrofi, renal sinüs, renal hilus ve perirenal alanda tipik yerleşim gösteren yağ dokusu proliferasyonu görülür<sup>3,8</sup>. BT bulguları arasında hiç parankimin izlenmemesi ve sadece "stag-horn" taşı çevreleyen yağ doku kitlesinin varlığı, psoas kası gibi çevre kas ve organlara infiltrasyon, renal kapsüller kalınlaşma, pararenal fasiyanın kalınlaşması, perirenal abseler ve sinüs traktları tarif edilmiştir<sup>4,8</sup>. RRL ve KGP'in BT bulgularından ayırıcı olan, KGP'de renal parankimin yerini alan, kortikal veya medüller yerleşimli, fibroadipoz doku ve/veya debristen oluşan, düşük dansiteli materyel ile staghorn taş ve nonfonksiyone böbrek olmasıdır. Ayrıca hidronefroz veya piyonefroz ile su dansitesine yakın dansite değerleri alınan, ksantogranüloamatöz doku dikkat çekicidir<sup>1,2</sup>. Bizim olgumuza yapılan kontrastlı abdomen BT incelemesinde; sol böbrek sinüsünü ve perirenal alanı tamamen dolduran, büyük boyutlu, yağ dansitesinde kitlesel görünüm izlendi. Böbrek parankimi ileri derecede atrofik olup böbrek üst ve orta kesiminde kaliksiyel yapılar içerisinde boyutları 3 cm'ye varan 2 adet staghorn şeklinde taşlar görüldü. Sol böbrek lateral kesiminden başlayarak pelvise kadar uzanan, büküntülü seyirli olup dalak inferioru ile komşuluk gösteren, kalın ve yer yer kalsifik cidarlı dilate görünümde ureter izlenmiştir. BT bulguları RRL ve KGP'in her ikisi ile uyumlu görülmeyle birlikte dokuların daha çok yağ dansitesinde görülmesi ve KGP deki spesifik koleksiyon odaklarının (ksantom odakları) görülmemesi bize daha çok RRL'i düşündürdü.

Patolojik bulgularına baktığımızda RRL'de böbrek, çerçeve şeklinde ince bir renal parankimin kaldığı, perirenal ve renal sinüs dokusunu dolduran hiperplastik yağ dokusu kütlesi şeklinde izlenir. Aralarında inflamatuvar hücre gruplarının gözlendiği büyük yağ hücreleri parankime invaze olmayıp, sadece parankimin yerini aldığından, parankim içerisinde değil komşuluğunda yer alır<sup>2,3,9</sup>. KGP'de patolojik incelemelerde, böbrek parankiminin incelendiği, toplayıcı sistemin bazı vakalarda pü ve taş ile dolu olduğu ve mikroskopik incelemede bütün böbreklerin diffüz köpüksü histiyositlerin (ksantom hücresi) hakim olduğu görülmektedir<sup>2</sup>. Bizim burada sunduğumuz olguda spesmenin patolojik incelemesinde kronik enfeksiyonu destekler şekilde tübüllerde atrofi ve tiroidizasyon bulguları ile KGP bulgularını destekleyen ksantom hücreleri ve KGP alanında makrofajlar ile atrofik böbrek dokusu tespit edildi. Ksantom hücrelerinin renal parankimde diffüz bir şekilde görülmesi KGP için karakteristik iken, RRL'de parankim dışında geniş yağ hücreleri izlenmektedir. Ayrıca böbrek atrofisi RRL'de daha belirgin olarak görülmektedir<sup>1,6,10</sup>. Patolojik bulgularımız literatürle benzer şekilde KGP'yi desteklemekle birlikte 14 parçanın büyük bir kesiminde yağ hücreleri ile atrofik böbrek izlenmesi ve belirgin nekrotik alanların

mevcut olmaması bize RRL'yi de düşündürmektedir. İkisinin birlikte görüldüğü olgularda ksantom hücreleri ve granülomatoz enfeksiyonla birlikte parankimden ayrı geniş yağ hücreleri birlikte izlenmektedir<sup>5,6</sup>. KGP vakalarında perirenal alanda ve kas tabakalarında abse odakları ile çevre dokularda enflamasyon gözükabilmektedir<sup>7</sup>. Hatta gastrointestinal sisteme ve cilde fistüle olan vakalar da bildirilmiştir<sup>6,7</sup>. Bizim vakamızın patolojisinde ise perirenal alanda enfeksiyon, abse odakları veya fistül izlenmedi. Literatürde bu iki antitenin birlikteliğinde radyolojik bulgular ve patolojik bulgular genelde birlikte gözükmekte ama bizim vakamızda KGP mikroskopik düzeyde izlenmiştir<sup>6,10</sup>

Sonuç olarak RRL ile KGP'in benzer klinik bulguları ve etiyolojileri olmasına karşın aynı böbrekte beraber görülmeleri çok nadirdir. Ayırıcı tanılarının yapılmasında en önemli yöntemler BT ve histopatolojik incelemelerdir. Genellik ile her iki hastalık, farklı olgularda ve farklı klinik bulgularla karşımıza çıkabilir ancak aynı böbrekte her ikisinde beraber görülebileceğini de unutmamak gerekir.

## Kaynaklar

1. Romero FR, Pilati R, Ferreira caboclo MFS, et al. Renal replacement lipomatosis and xanthogranulomatous pyelonephritis: differential diagnosis Rev Assoc Med Bras 2011; 57(3):262-265
2. Wendelin S, Hayes DO, David S, et al. RadioGraphics 1991; 11:485-498
3. Erdoğan B, Yazıcı B, Büyükkaya R. Renal replasman lipomatozisin BT bulguları. Tıp araştırmaları dergisi 2005;3 (3): 38-40
4. Choh NA, Jehangir M, Choh SA. Renal replacement lipomatosis: A rare type of renal pseudotumor. Indian J Nephrol. 2010; 20(2): 92-93.
5. Acunas B, Acunas G, Rozanes I, et al. Coexistent xanthogranulomatous pyelonephritis and massive replacement lipomatosis of kidney: CT diagnosis. Urol Radiol. 1990;12:88-90.
6. Badar F, Azfar SF, Wahab S, Khalid M. Renal Replacement Lipomatosis With Coexisting Xanthogranulomatous Pyelonephritis in a Pregnant Woman. IJKD 2011;5:275-7.
7. Karabulut B, Ünlüer A, Savcı G. Ksantogranulomatöz Pyelonefrit. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2003;29 (3): 69-71.
8. Tunçbilek I, Ünlübay D, Kacar M, Bilaloğlu P. Renal replasman lipomatozisi: US ve BT bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2002; 8:82-84
9. Shah VB, Rupani AB, Deokar MS, Pathak HR. Idiopathic renal replacement lipomatosis: A case report and review of literature. Indian journal of pathology microbiology 2009; 52-4: 552-553
10. Yuko S, Nobutaka K, Hiromi K. Coexistence of renal replacement lipomatosis with xanthogranulomatous pyelonephritis Int J Urology. 2004; 11:44-6.