

Ksantogranulomatozni pijelonefritis – prikaz slučaja

Xanthogranulomatous pyelonephritis – case report

Dario Nakić, Boris Bilić, Dragan Klarić, Danijela Santini-Dušević,
Lada Gilić-Šipicki, Kristina Marović*

Sažetak

Ksantogranulomatozni pijelonefritis neubičajena je i posebna varijanta kroničnog pijelonefritisa nepoznate etiologije, karakterizirana destrukcijom bubrežnog parenhima. Diferencijalno - dijagnostički najteže se ralikuje od karcinoma bubrega, zbog sličnosti u kliničkoj slici i radiološkim obilježjima. Nefrektomija je još uvijek standard u liječenju, a konzervativno liječenje dokazano je djelotvorno tek u rijetkim blažim slučajevima, zbog čega se stavlja naglasak na što raniju dijagnozu. Donosimo prikaz bolesnika s fokalnim ksantogranulomatoznim pijelonefritisom kod kojega je dijagnoza postavljena na temelju radioloških obilježja i odličnog odgovora na antibiotsku terapiju, čime se izbjegla nepotrebna nefrektomija i sačuvana je bubrežna funkcija.

Ključne riječi: pijelonefritis, ksantogranulomatozni, karcinom bubrega, nefrektomija

Summary

Xanthogranulomatous pyelonephritis (XPN) is an uncommon and distinct type of chronic pyelonephritis. It is characterized by a destructive mass that invades the renal parenchyma and the exact etiology is still unknown. XPN is most frequently confused with renal carcinoma in its clinical presentation and radiographic appearance. Nephrectomy is still the criterion standard for XPN treatment, and medical therapy has proven sufficient for XPN treatment in only a handful of cases. We report a case of a patient with focal XPN with characteristic radiological findings and immediate response to standard antibiotic treatment avoiding unnecessary nephrectomy and preserving renal function.

Key words: pyelonephritis, xanthogranulomatous, renal carcinoma, nephrectomy

Med Jad 2012;42(3-4):153-155

Uvod

Ksantogranulomatozni pijelonefritis (XPN) je rijedak oblik kroničnog bakterijskoga pijelonefritisa, karakteriziran destrukcijom bubrežnoga parenhima i stvaranjem granuloma i apscesa. Makroskopski, zahvaćeno tkivo bubrega je svijetložuto i nodularno, a mikroskopski se nalaze granulomi i makrofagi ispunjeni lipidima (otuda i termin *xantho-*, grčki žut).^{1,2} Javlja se u svakoj životnoj dobi, a vršak incidencije je između 4. i 6. desetljeća. Najčešće se javlja u žena s rekurentnim infekcijama mokraćnoga sustava i šećernom bolesti.³ Točna incidencija nije poznata, a po nekim istraživanjima XPN je nađen u 8.2% kirurški uklonjenih ili biopsiranih bubrega zbog kroničnog pijelonefritisa i u 25% pacijenta s pionsom.^{4,5} Simptomi mogu uključivati opću slabost, bolove u slabinama, vrućicu, te gubitak apetita i

tjelesne težine. Zbog sličnosti u kliničkoj slici i radiološkim obilježjima XPN često oponaša karcinom bubrega pa se dijagnoza često postavi tek postoperativno. Nefrektomija je standard u liječenju XPN, a konzervativno liječenje dokazano je djelotvorno tek u rijetkim blažim slučajevima, zbog čega se stavlja naglasak na što raniju dijagnozu.⁶

* **Opća bolnica Zadar, Odjel za unutarnje bolesti, Odsjek za nefrologiju** (doc. dr. sc. Dario Nakić, dr. med., prim. Dragan Klarić, dr. med., mr. sc. Danijela Santini-Dušević, dr. med., Kristina Marović, dr. med.), **Odjel za radiologiju** (Boris Bilić, dr. med.)

Adresa za dopisivanje / *Correspondence address:* Dario Nakić, Opća bolnica Zadar, Bože Peričića 5, 23000 Zadar

Primljeno / *Received* 2012-01-19; Ispravljeno / *Revised* 2012-02-20; Prihvaćeno / *Accepted* 2012-09-07

Prikaz bolesnika

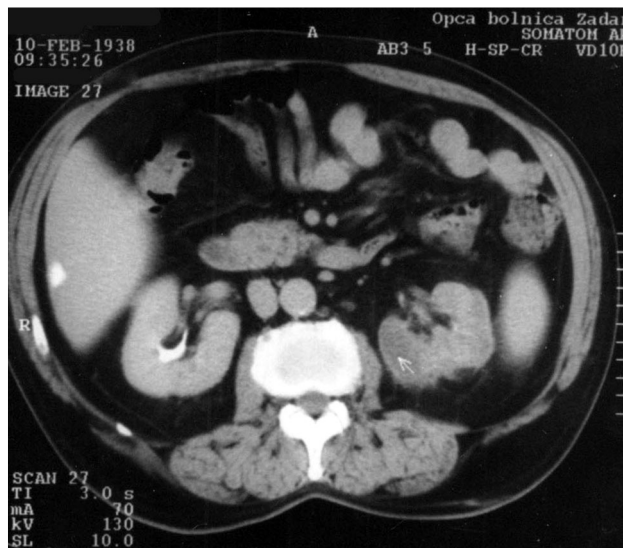
Muškarac u dobi od 60 godina primljen je na odjel zbog općeg lošeg stanja i bolova u lijevoj lumbalnoj loži sa širenjem prema preponi, uz febrilitet i dizurične smetnje. Tegobe su započele 10 dana pred prijam u bolnicu, a 3 dana pred prijam bolovi su se intenzivirali, uz pogoršanje općega stanja. Ambulantno je započeta empirijska antibiotska terapija.

U laboratorijskim nalazima dominirala je leukocitoza s $L 24 \times 10^9$, od čega 5% nesegmentiranih, zatim ubrzana sedimentacija eritrocita 80 mm/h, urea 19,5 mmol/L, kreatinin 217 $\mu\text{mol/L}$, te u elektroforezi proteina povišeni alfa1 i alfa2 globulini. Nalaz urina odgovarao je urinarnom infektu, uz albuminuriju, leukocituriju, granulirane cilindre i mikrohematuriju. Urinokulture su bile sterilne, vjerojatno zbog ranije započete antibiotske terapije. Ultrazvukom abdomena (UZV) nađen je zadebljan parenhim lijevoga bubrega, bez dilatacije kanalnoga sustava, što je govorilo u prilog akutnoj upali bubrega. Potom je učinjen diferencijalni renogram koji je pokazivao tešku depresiju sekretornog maksimuma, uz teže smetnje eliminacije lijevoga bubrega. Zbog toga se, uz adekvatnu hidraciju bolesnika, učini intravenska urografija (IVU), kojom je opisan uvećan donji pol lijevoga bubrega, bez lučenja kontrasta i prisutno lučenje kontrasta samo u gornjem polu. Nije se nalazilo znakova litijaze. Nalaz je upućivao na mogući tumorski proces donjeg pola lijevoga bubrega, zbog čega se učini kompjutorizirana tomografija (CT) abdomena. CT-om se prikazao lijevi bubreg nepravilnih kontura, uz ožiljne promjene korteksa, te na postkontrastnim presjecima slabiji nefrogram donjeg pola. Nađene su višestruke zone hipodenziteta, bez dilatacije kanalnoga sustava i bez uvećanih limfnih čvorova (Slika 1). Selektivnom angiografijom lijeve renalne arterije nije nađeno nefrografskog efekta u srednjoj i donjoj trećini bubrega, odnosno prikazane su samo interlobarne arterije, bez prikaza arkuata. U gornjoj trećini bubrega nefrografski efekt je bio uredan, bez lučnog potisnuća prikazanih arterija. Donji pol bubrega je bio proširen, a na nekoliko mjesta u projekciji donjeg pola viđeni su mrljasti nefrografski efekti, veličine oko 1 cm, što je upućivalo na otočiće sačuvanog parenhima (Slika 2).

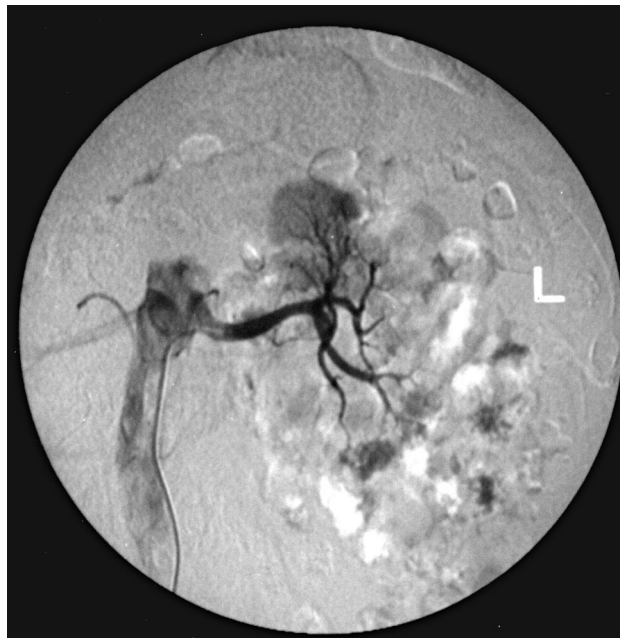
Diferencijalno – dijagnostički u obzir je dolazio fokalni XPN, hidronefroza, pionefros, te hipovaskularni neoplastični proces.

Uz empirijsku antibiotsku terapiju ceftriaksonom u trajanju od 14 dana došlo je do poboljšanja općega stanja, prestanka bolova, febriliteta i dizuričnih tegoba, a u laboratorijskim nalazima normalizirao se nalaz kreatinina, leukocita, diferencijalne krvne slike

i sedimentacije eritocita, kao i nalaz u urinu. Kontrolnim UZV abdomena prikazan je lijevi bubreg uredne veličine i debljine parenhima, uz valovitu, neravnu konturu bubrega. Navedeni nalazi i dinamika zbivanja govorili su u prilog XPN. Pacijent je u dobrom općem stanju otpušten iz bolnice.



Slika 1. CT snimka zahvaćenoga bubrega
Picture 1 CT-scan of affected kidney



Slika 2. Selektivna angiografija zahvaćenoga bubrega
Picture 2 Selective angiography of affected kidney

Četiri mjeseca nakon otpusta ponovljena je IVU kojom su nađene postupalne promjene čašica lijevoga bubrega, uz prisutno lučenje kontrasta i u donjem polu. Kontrolnim CT-om učinjenim 6 mjeseci od

otpusta iz bolnice nađene su ožiljkaste i postupalne promjene lijevoga bubrega, čime je opravdana ranije postavljena dijagnoza, a svi laboratorijski nalazi pokazivali su uredan status.

Rasprava

Zbog sličnosti XPN i karcinoma bubrega u kliničkoj slici i radiološkim obilježjima potrebno je rano postaviti točnu dijagnozu, kako bi se izbjegla nepotrebna nefrektomija. Nažalost to nije uvijek moguće, tako da se još uvijek točna dijagnoza češće postavlja postoperativno.

Etiopatogeneza bolesti još uvijek nije poznata. Određenu ulogu u nastanku bolesti imaju litijaza, opstruktivna uropatija i šećerna bolest, te raniji urološki zahvati. XPN je kronična upalna bolest nastala kao rezultat defektne razgradnje bakterija u makrofagima. Zbog čega dolazi do nakupljanja lipida i kolesterola u lezijama, još uvijek nije objašnjeno. Uz opstrukciju značajnu ulogu imaju i rekurentne, neadekvatno liječene infekcije, abnormalni metabolizam lipida, opstrukcija limfnoga sustava, ishemija, te abnormalni imunološki odgovor.⁶⁻⁹

XPN se najčešće javlja jednostrano. Prema proširenosti XPN se klasificira u tri stadija: I. stadij – bolest ograničena samo na bubrežni parenhim; II. stadij – bolest zahvaća bubrežni parenhim i perirenalno masno tkivo; III. stadij – bolest proširena u okolne strukture ili difuzno u retroperitoneum.¹⁰ Makroskopski zahvaćeno tkivo bubrega je svijetložuto i nodularno, te nalikuje na karcinom bubrega, a mikroskopski se nalaze granulomi i makrofagi ispunjeni lipidima. Prema zahvaćanju bubrežnoga parenhima razlikujemo tri oblika bolesti: fokalni, multifokalni i difuzni. Bolest najčešće difuzno zahvaća čitav bubreg, a fokalne lezije su rijetkost.¹¹ Bakterijska kultura tkiva bubrega gotovo je uvijek pozitivna.

U laboratorijskim nalazima najčešće se nađe anemija, ubrzana sedimentacija eritrocita i znakovi poremećene funkcije jetre zbog blage bilijarne retencije, te piurija i bakterijurija. U urinokulturama dominiraju enterobacteriaceae. Najčešće se izoliraju *proteus mirabilis*, *escherichia coli*, *pseudomonas*, *streptococcus faecalis* i *klebsiella*. U 25% slučajeva urinokulture su sterilne.^{12,13}

U dijagnostici značajnu ulogu imaju UZV abdomena, IVU i angiografija, a dijagnoza se obično potvrđuje CT-om i patohistološki.^{6,14}

U kliničkoj slici dominiraju simptomi kroničnoga pijelonefritisa: najčešće se javlja bol u lumbalnim ložama, dizurične tegobe, opća slabost i dolazi do gubitka na težini. U 52% slučajeva palpabilna je bolna tvorba lumbalno, a u 20% slučajeva javlja se hipertenzija.¹³

Liječenje je najčešće kirurško i to totalna nefrektomija. Parcijalna nefrektomija radi se kod bilateralne zahvaćenosti ili lokaliziranih formi koje vidimo uglavnom u djece. S antibiotskom terapijom prema antibiogramu započinje se u predoperativnom razdoblju, a traje uglavnom tjedan dana nakon zahvata. Samo medikamentozno liječenje dokazano je djelotvorno samo u rijetkim slučajevima.⁶

Zbog kliničke i radiološke sličnosti s malignim bolestima bubrega, dijagnoza se najčešće postavlja tek postoperativno. Ipak, drži se da je u 40% slučajeva moguće preoperativno postaviti dijagnozu, čime se mogu izbjeći nepotrebne nefrektomije.²

Literatura

1. Tanagho EA, McAninch JW. Smith's General Urology, 17th ed. McGraw-Hill Professional; 2007. str. 204-205.
2. Tilkoff-Rubin NE, Cotran RS, Rubin RH. Urinary tract infection, pyelonephritis, and reflux nephropathy. In: Brenner BM, editor. Brenner & Rector's The Kidney, 7th ed. Philadelphia: Saunders; 2004. str. 1554-5.
3. Chuang CK, Lai MK, Chang PL, et al. Xanthogranulomatous pyelonephritis: experience in 36 cases. J Urol. 1992;147:333-36.
4. Parsons MA, Harris SC, Longstaff AJ, Grainger RG. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a pathological, clinical and aetiological analysis of 87 cases. Diagn Histopathol. 1983;6:203-13.
5. Watt I, Roylance J. Pyonephros. Clin Radiol. 1976;27: 513-19.
6. <http://emedicine.medscape.com/article/439747>
7. Eastham J, Ahlering T, Skinner E. Xanthogranulomatous pyelonephritis: clinical findings and surgical considerations. Urology. 1994;43:295-9.
8. Tolia BM, Illoreta A, Freed SZ, Fruchtman B, Bennett B, Newman HR. Xanthogranulomatous pyelonephritis: detailed analysis of 29 cases and brief discussion of atypical presentations. J Urol. 1981;126:437-42.
9. Kim YJ, Huh JS. Clinical characteristics of xanthogranulomatous pyelonephritis. Korean J Urol. 2004;45: 935-40.
10. Malek RS, Elder JS. Xanthogranulomatous pyelonephritis: a critical analysis of 26 cases and of the literature. J Urol. 1978;119:589-93.
11. McDonald GS. Xanthogranulomatous pyelonephritis. J Pathol 1981;133:203-13
12. Goodman M, Curry T, Russel T. Xanthogranulomatous pyelonephritis (XGP): a local disease with systemic manifestations. Report of 23 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1979;58: 171-81.
13. Oosterhof GO, Delaere KP. Xanthogranulomatous pyelonephritis. A review with 2 case reports. Urol Int. 1986;41:180-6.
14. Zorzos I, Moutzouris V, Korakianitis G, Katsou G. Analysis of 39 cases of xanthogranulomatous pyelonephritis with emphasis on CT findings. Scand J Urol Nephrol. 2003;37:342-7.

