

RETROPERİTONEAL FİBROZİS

«Vaka Takdimi»

Mustafa Salih* Serdar Akyar** Çetin Erol***
Zakir Akyol**** İsfendiyar Candan***** Uluhan Berk*****

Retroperitoneal fibrozis, retroperitoneumun arka kavitesi boyunca plak biçiminde fibröz kitle ya da proliferasyon artışı olarak tanımlanan sinsi seyirli, etyolojisi belirsiz bir hastalık sürecidir. Üreter ve büyük damarları sarma ya da itme gibi potansiyel tehlikeleri nedeniyle erken tanısı büyük önem kazanmaktadır. Ancak, semptom ve bulguların çoğu kez nonspesifik oluşu buna imkan vermemektedir. Ultrasonografi ve Bilgisayarlı Tomografi ile tanının sağlandığı, operasyon doğrulamalı bir retroperitoneal fibrozis olgusu sunulmaktadır. Özellikle Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Ultrasonografi (US) görüntüleri vurgulanacaktır.

Olgu : G.A. 33 yaşında kadın hasta iki yıldır zaman zaman gelen karın ağrıları ve son bir yıldır ağır eforla oluşan nefes darlığı ve çarpıntı yakınmaları ile fakültemiz gastroenteroloji kliniğinde tetkik edilmiş. Karında orta hatta kitle saptanmış, telekardiografide gözlenen global kalb büyüklüğü nedeniyle ileri tetkik için kardiyoloji kliniğine sevk edilmiş. Ekokardiyografide ileri derecede perikardial effüzyon saptanarak yatırılmıştır.

Fizik muayenede karında orta hatta, göbek düzeyinde, fikse, pulsatil olmayan kitle ele geliyor. Sedimantasyon hızı saatte 2,60,55 ve 44 mm. olarak tesbit edilmiştir. IV Pyelografide, sağ böbrek normal

*A.Ü.T.F. Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

**A.Ü.T.F. Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi.

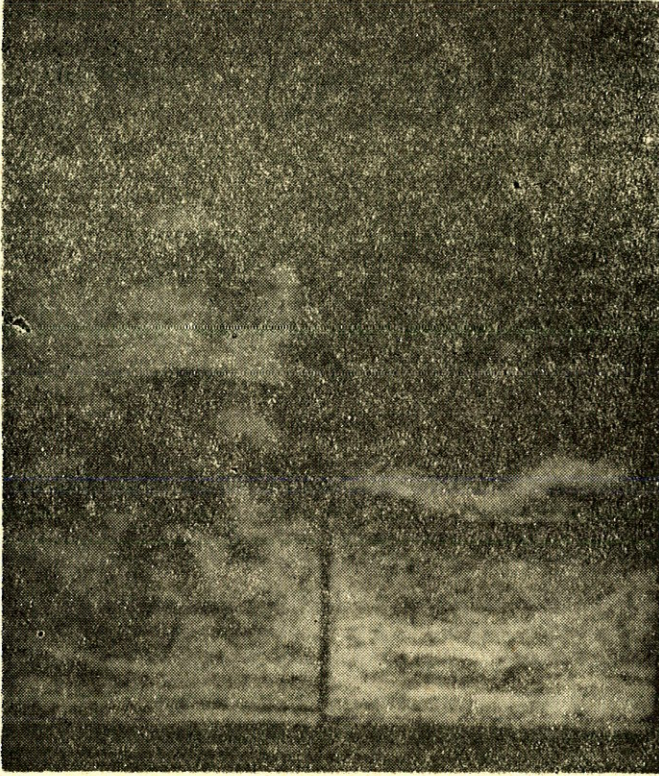
***A.Ü.T.F. Kardiyoloji Anabilim Dalı Yardımcı Doçent.

****A.Ü.T.F. Kardiyoloji Bilim Dalı Araştırma Görevlisi.

*****A.Ü.T.F. Kardiyoloji Bilim Dalı Profesör Doktor.

*****A.Ü.T.F. Radyoloji Anabilim Dalı Profesör Doktor.

değerlendirilmiş, solda süzme gecikmiş, kaliseal yapılar net görüntülenmemiştir. Ultrasonografide, abdominal aorta ve vena kava inferior'un etrafını kuşatan, sol üreterin kısmi obstrüksiyonuna neden olan yumuşak doku kitlesi belirlenmiştir. Sol böbrekte hidronefroz ve üreterin proksimal bölümünde genişleme kaydedilmiştir (Şekil 1). Bu görünüm diffüz lemfadenopati ya da retroperitoneal fibrozis olarak de-

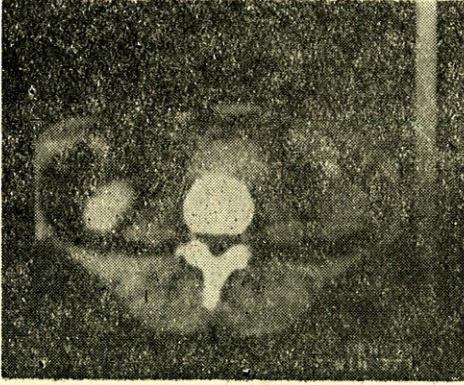


Şekil 1 : US'de Aort çevresinin kuşatan yumuşak doku, sol böbrekte hidronefroz izleniyor.

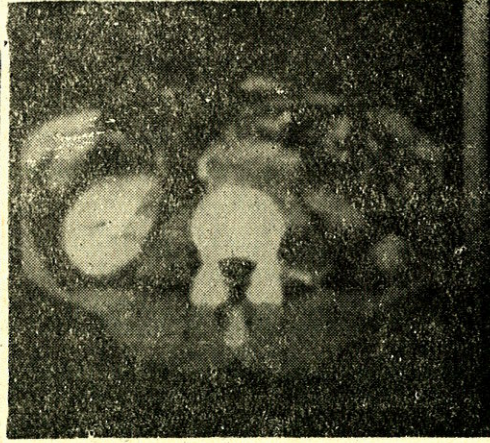
ğerlendirilmiştir. Abdomenin Bilgisayarlı Tomografik incelemesinde, aorta bifurkasyonundan, böbrek alt kutupları düzeyine yükselen; aorta, vena kava inferior ve sol üreteri kapsayan yumuşak doku kitlesi belirlenmiştir. Sağ üreter lezyonun hemen komşuluğunda serbesttir. Bu oluşum önde tübüler ve düzenili bir kenar göstermektedir. IV kontrast madde enjeksiyonundan sonra yoğun kontrastlanma görülmüştür (Şekil 2 ve 3). BT bulguları retroperitoneal fibrozis olarak değerlendirilmiştir. Perikard sıvısının incelenmesi anlamlı sonuç verme-

miştir. PPD nin pozitif oluşu ve PPD sonrası reaktif LAR gelişimi Tbc. perikardit ve karında tüberküloz olarak düşünülmesine yol açmış, ancak 22 günlük spesifik tedavi yarar sağlamamıştır.

Tanı ve hidronefroza yol açan üreter obstrüksiyonunun giderilmesi amacıyla hasta laparotomiye verilmiştir. Lezyondan yapılan biopsi sonucu kronik iltihaplı fibrotik doku parçaları, sinüs histiositoz gösteren reaktif lemf ganglionu olarak bildirilmiştir. Neoplastik gelişme izlenmemiştir. Hasta iki ay sonra kontrole çağrılmıştır.



Şekil 2 : BT'de Kontrastsız incelemede aorta, sol üreter ve vena kava inferioru kapsayan yumuşak doku kitlesi



Şekil 3 : BT'de Kontrast enjeksiyonundan sonra bu kitlenin yoğun opak madde içerdiği izleniyor.

TARTIŞMA

Retroperitoneal fibrozis, ilk kez 1905 yılında Albaran tarafından tanımlanmıştır, ancak bugünkü bilgilerimiz 1948 yılında Ormond'un açıklamalarına dayanmaktadır. Bugüne kadar 500'ü aşkın vaka bildirilmiştir (2). Vakaların % 70 i idiopatikdir. Etyolojik faktörler arasında primer veya metastatik retroperitoneal tümörler, «methysergide» kullanımı, anevrizmalar ve anevrizma cerrahisi sayılmaktadır (2,5). Sunduğumuz olgu idiopatik kabul edilmiştir.

İdiopatik retroperitoneal fibrozis patolojik olarak, nonspesifik inflamatuvar bir reaksiyon olup, hastalığın evresine göre değişkenlik göstermektedir. Hastalığın erken dönemlerinde, kollajen fibrilleri arasında dağılmış çok sayıda inflamatuvar hücreler görülür (1,5). İleri dö-

nemlerde matür hialinize fibrozis ile karşılaşılır. Kendi olgumuzda patolojik tanımlama hastalığın erken dönemleri ile uyumludur.

Klinik olarak sırt ve bel ağrıları, bulantı-kusma gibi nonspesifik semptomlar görülür. Eşlik eden hidronefroza bağlı belirtilerle karşılaşılır (2). Olgumuzda proçes effüzyonlu perikardit ile birlikteydi, Hanley ve ark.ları retroperitoneal fibrozis ile mediastinal fibrozis ve konstriktif perikarditli bir olgu bildirmişlerdir (4).

Bugüne kadar retroperitoneal fibrozisin değerlendirilmesinde İV pyelografi en önemli tanı yöntemi olmuştur. Orijini ne olursa olsun, retroperitoneal fibrozis vakaları benzer radyografik görünüm vermektedirler. Tek ya da iki taraflı hidronefroz; üreter proksimal bölümlerinin genişlemesi; fibrozis düzeyinde üreterlerde incelleme ve medial deviasyon retroperitoneal fibrozis için patognomik olarak bildirilmiştir. Retrograt pyelografi ile obstrüksiyon düzeyi belirlenir ancak fibrozisin boyutlu hakkında bilgi edinilemez. Urografik bulgular hastalığın süresi ile ilişkilidir (1,6).

Ultrasonografi, paravertebral santral yerleşimli solit kitleyi gösterebilmektedir. Kitlenin ön kenarı ve peritoneal sınırı nisbeten düzdür; arka sınır iyi seçilememektedir. Lezyonun homojen iç yapısı nedeniyle, düşük ve orta «gain» ayarlarında ekosuz görünüm vermektedir (2).

Bilgisayarlı Tomografi, lezyonu US'ye göre daha açık bir biçimde ortaya koymaktadır. BT'de bir dizi değişik görünüm çıkabilir. Aorta ve VCI çevresindeki doku düzlemlerini oblitere eden bir yumuşak doku kitlesi söz konusu olabilir. Aorta ve VCI çoğu zaman sarılı durumdadır, itilme nadirdir. Proçes laterale ilerleyerek üreter(ler)i tutabilir (3). Tümör yoğunluğu çoğu kez çevre kaslarına eşittir (2). Kontrast enjeksiyonundan sonra lezyonda belirgin yoğunluk artışının görülmesi vurgulanmaktadır (5).

US ve BT'de retroperitoneal fibrozis, retroperitoneal sarkom, metastatik veya lemfomalara bağlı lemf nodül büyümeleri ya da retroperitoneal hematoma ile benzer görünüm verebilir (2,3,5). Brun ve ark.ları; 23 vakalık serilerinde ayırımıda göz önüne alınacak bazı gözlemlerini sunmaktadırlar (1). Lezyonun uzantıları farklı olabilir : Lemfomalarda yerleşim daha üst düzeylerde ve arka mediastende iken; retroperitoneal fibrozis böbrek hiluslarının distalinde yer almaktadır.

Retroperitoneal fibrozis, sarkom ve lemfomalarda olduğu gibi psoas kaslarını deplase etmemektedir. Sarkom ve metastatik lezyonlarda rastlanan vertebra harabiyeti retroperitoneal fibroziste görülmez (4). BT'nin değerlendirilmesinde retroperitoneal fibrozis ile aort anevrizmasının bir arada bulunabileceği düşünülmelidir. Perianevrizmal fibrozis adı verilen bu antite, arteriosklerotik plaklar aracılığı ile retroperitoneuma az miktardaki kan sızmalarına reaksiyoner fibrozis gelişimine bağlanmaktadır (1,2,5).

Sonuçta, bütün retroperitoneum patolojilerinde olduğu gibi retroperitoneal fibroziste de, US ve BT'nin hayli etkin tanısal yöntemler olduğu söylenebilir.

ÖZET

Ultrasonografi ve Bilgisayarlı Tomografi ile tanının sağlandığı bir retroperitoneal fibrozis olgusu sunulmaktadır. Görünüm özellikleri belirtilerek, bu iki yöntemin tanıdaki etkinlikleri vurgulanmaktadır.

SUMMARY

Retroperitoneal Fibrosis

A case of retroperitoneal fibrosis diagnosed by ultrasonography and computed tomography is presented. The radiological features are given and the diagnostic efficacy of these methods is emphasized

KAYNAKLAR

1. Brun B. ve ark.ları : CT in Retroperitoneal fibrosis. AJR 137, 535-538, Sept. 1981.
2. Fagan CJ, Larrieu AJ, Amparo EG. : Retroperitoneal Fibrosis-US and CT features AJR 133 : 239-243, Aug. 1979.
3. Haaga JR, Alfidi RJ. Computed Tomography of the Whole Body. The C.V. Mosby Company. St. Louis-Toronto 1983 Vol 2. S. 770-771.

4. Hanley PC, Shub C, Lie JT. : Constrictive pericarditis associated with combined retroperitoneal and Mediastinal fibrosis. Mayo Clin. Proc. 59 : 300-304, 1914.
5. Lee JKT, Sagel ST, Stanley RJ. Computed Body Tomography. Raven press New York 1983 S. 280.
6. Minford JE., Davies P. The Urographic Appearance in Acute and Chronic Retroperitoneal Fibrosis. Clin. Radiol. 35, 51-57, 1984.