

RETROPERİTONEAL FİBROZİS

Yrd.Doç.Dr. Süha GÖKSEL (*) • Öğ.Görev.Dr. Zerrin CALAY (*) • Uzm.Öğ.Dr. Hasan SUNAR (**)

Prof.Dr.Hasan COŞKUN (**)

ÖZET: Retroperitoneal fibrozis, retroperitoneal bölgeyi tutan, genellikle üriner obstrüksiyon oluşturan fibroinflamatuvar bir lezyondur. Etiyolojisi bilinmemektedir. Bu yazıda aort anevrizması ön tanısı ile ameliyat edilen, abdominal aortada anevrizma ve belirgin aterosklerotik değişiklikleri olmayan, üriner obstrüksiyon saptanmayan bir retroperitoneal fibrozis vakası bildirildi.

SUMMARY: Retroperitoneal fibrosis is a fibroinflammatory lesion of the retroperitoneal space that generally occludes the urinary tract. The aetiology of retroperitoneal fibrosis is still unknown. The case presented had undergone a laparotomy with the diagnosis of aneurysm in the aorta. However abdominal exploration disclosed neither any aneurysm nor any significant atherosclerotic change and no obstruction was observed in the urinary tract. The postoperative pathologic diagnosis was retroperitoneal fibrosis.

GİRİŞ

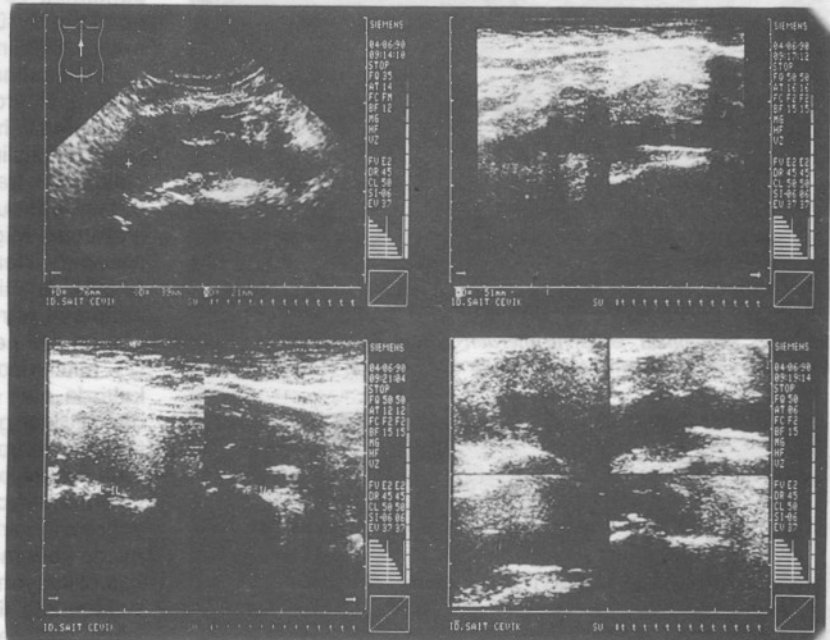
Retroperitoneal fibrozisin klinik ve patolojik özellikleri ilk kez Ormond tarafından tanımlanmıştır (6).

Retroperitoneal fibrozis, retroperitoneal bölgede, sakrum promontoryumundan yukarı doğru yayılan, daha sık üreterler olmak üzere aorta ve vena cava'yı kuşatarak bu yapılara baskı yapabilen, genellikle üriner obstrüksiyon bulgularına yol açan fibroinflamatuvar bir gelişmedir. Mikroskobik olarak, lenfosit, plazma hücresi, nötrofil, eosinofil gibi iltihabi hücre infiltrasyonu ve değişik oranlarda yağ dokusu içeren, kollajen liflerden zengin fibröz doku özelliğindedir. Bu fibröz dokuyu oluşturan fibroblastlar bazen bizar formlarda olabilirler(2,3,6).

OLGU SUNUMU

56 yaşında erkek hasta, kasıklara vuran yaygın abdominal ağrı şikayeti ile 4.5.1990 tarihinde hastanemize başvurdu. Hikayesinde 1987'de koroner angioplasti, 1989'da tiroid ameliyatı geçirmiş. Abdominal ağrı şikayeti 2.5 ay önce başlamış, semptomatik tedaviden yarar görmemiştir.

Genel durumu normal olan hastada, fizik muayenede batin orta hatta pulsasyon veren yaklaşık 8cm çapında kitle dışında özellik saptanmadı. Diğer sistem bulguları normal olup, direkt akciğer grafisi ve intravenöz piyelografisinde patolojik bir bulgu saptanmadı. Solunum fonksiyon testleri normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızı: 80 mm-126 mm-133mm, hemoglobin:12 gr, hematokrit:%33, lökosit 6000/mm idi. Kan şekeri, üresi, proteinleri ve lipidleri normal sınırlarda idi. Kan basıncı antihipertansif tedavi ile 170/90mmHg ile 150/90mmHg arasında idi. Batin ultrasonografisinde, abdominal aortada aterosklerotik değişiklikler ve göbek hizasına uyan bölgede füsiform anevrizmatik genişleme, anevrizma cidarında iliak arterlere uzanan trombüs varlığı bildirildi (Resim 1). Hastanın ağrılarının şiddetlenmesi üzerine, 7.6.1990'da abdominal aort anevrizması ön tanısı ile eksplora-



Resim 1- Vakanın batin ultrasonografisinde, aort lümeni 2 cm çapında, trombüs olarak yorumlanan preaortik kütle ise 5.1 cm genişliğindedir.

ratif laparotomi yapıldı. Laparotomide altta iliak bifürkasyona, üstte vena renalisler hizasına yayılan, orta hatta bütün retroperitoneal alanı dolduran ileri derecede sert kıvamlı tümör kitle görüldü. Bu kitle aortayı çepeçevre sarıyordu ve vena cava inferior'u kendine doğru çekiyordu. Sağ üreter de kitle tarafından sarılmıştı. Kitleden yapılan frozen kesitlerinde hücreden zengin fibroinflamatuvar bir doku görüldü. Sklerotik reaksiyonun eşlik ettiği habis bir tümör varlığını ekarte etmek için kesin histopatolojik tanı parafin blokların incelenmesine bırakıldı. Kitle aort ön cidarını ileri derecede incelttiğinden ve bu alanda aort duvarında fokal anevrizmatik odaklar görüldüğünden, proksimalde end-to-end, distalde en-to-side aortobifemoral greft by-pass uygulandı. Aort cidarında belirgin aterosklerotik değişiklikler ve buna eşlik eden bir anevrizma saptanmadı. Sağ üreter serbestleştirildi ve kitle elverdiğince geniş olarak çıkarıldı.

Histopatolojik incelemede ameliyat materyalinden alınan 14 adet doku örneğinde yapı hemen hemen aynı olup, az miktarda yağ dokusu içeren kollajen liflerden zengin fibröz doku görüldü. Bu fibröz doku yer yer folikül oluşturma eğiliminde lenfositler ve plasmositler ile nötrofillerden oluşan ilti-

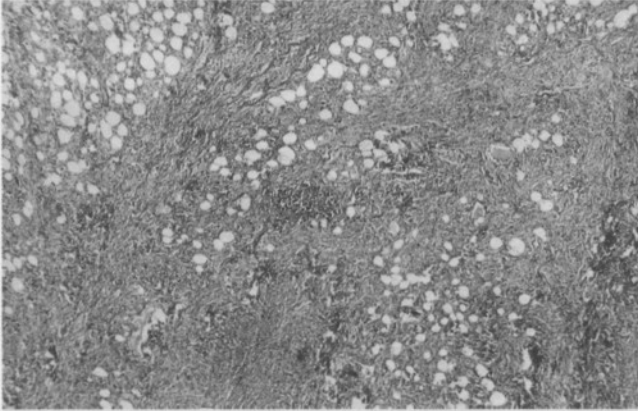
* Cerrahpaşa Tıp Fak.Patoloji Anabilim Dalı

** Cerrahpaşa Tıp Fak. Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı

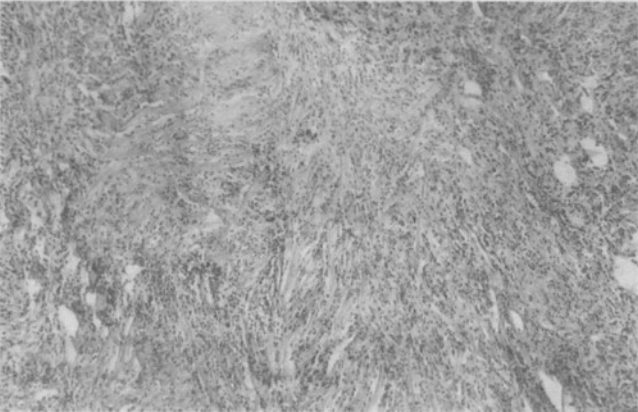
habi hücre infiltrasyonu içeriyordu (Resim 2,3). paraaortik lenf düğümlerinden alınan örneklerde reaktif hiperplazi görüldü.

Patolojik tanı: Retroperitoneal fibrozis idi.

Tanı sonrasında radyologlarla ultrasonografi ve intravenöz piyelografi bulguları tekrar tartışıldı. İkinci incelemede de intravenöz piyelografide patolojik bulgu saptanmadı. Ancak ultrasonografik olarak abdominal aortada anevrizma olmadığı, trombotik gelişme olarak yorumlanan yapının lümenle ilişkisiz, periaortik bir gelişme olduğu görüşüne varıldı.



Resim 2: Yağ dokusu, kollajen liflerden zengin fibrozis alanı ve iltihabi hücre infiltrasyonu izlenmektedir. (B: 7050/90, H/Ex32)



Resim 3: Kollajen liflerin ve iltihap hücrelerinin daha yoğun olduğu bir alan görülmüyor (B: 7050/90, H/Ex180).

TARTIŞMA

Retroperitoneal fibrozis genellikle 40-60 yaşlarında görülmekte olup, erkeklerde daha sıktır (erkek/kadın:2/1) (3,6). Hastaların çoğunda sırt yada karın ağrısı ilk bulgudur ve klinik incelemede üriner obstrüksiyon bulguları genellikle vardır. Fizik ve laboratuvar bulguları özellik göstermez, ancak hipertansiyon ve trombositopeni'ye sık rastlanmıştır.

Batında palpe edilebilen kitle az sayıda vakada görülür. Kesin tanı yöntemi ameliyat ve histopatolojik incelemedir (2,3,6). Vakamızda intravenöz pyelografi ile üriner obstrüksiyon gözlenmedi. Ameliyat sırasında sağ üreter fibröz kitle ile sarılmış olmakla beraber sağ böbrekte hidronferoz görülmeydi.

Retroperitoneal fibrozis'de fibröz gelişmenin retroperitoneal alanı doldurarak, üreterler, böbrek hilusu, hatta aorta ve vena cava üzerine bası yaptığı ancak bu yapıları infiltrate etmediği vurgulanmakla birlikte, üreter duvarına infiltrasyon da bildirilmiştir(8).

Retroperitoneal fibroze eşlik eden ya da bu zeminde gelişen habis tümörler bildirilmiştir(1,5). Vakamızda paraaortik lenf düğümleri normal olup, kitlede de habaset saptanmamıştır. Ayırıcı tanıda hodgkin hastalığı, retroperitoneal sarkomlar ve belirgin fibrotik reaksiyonun eşlik ettiği karsinomların düşünülmesi ve dokulardan bol örnek alınması gerektiği belirtilmektedir(3,6).

Mediastinal fibrozis, Riedel struması, Dupuytren kontraktürü, Peyronie hastalığı, sklerozan kolanjit gibi fibrozisle giden çeşitli hastalıklarla yakın ilişkisi gözlenen retroperitoneal fibrozis'in etyolojisinde birçok faktör tartışılmıştır. Geçirilmiş bir travma ya da fibroze yol açan iltihabi olaylar üzerinde durulmuş ancak vakalarda böyle bir ilişki saptanmamıştır. Migren tedavisinde kullanılan methysergide ile retroperitoneal fibrozis arasında yakın ilişki saptanmıştır (2,3,6). Antihipertansif ilaçların, özellikle beta reseptör blokerlerinin retroperitoneal fibrozisli hastalarda, sık görülmesinden öte nedensel bir ilişki gösterdiği vurgulanmaktadır (7). Mitchinson retroperitoneal fibrozis tanısı alan bazı vakalarda aort anevrizması varlığı nedeniyle, aterosklerotik değişiklikler gösteren koroner arterler çevresinde gözlenen fibrozis, aterosklerotik plaklardaki steroid'e karşı oluşan otoimmün reaksiyonlar ve hastaların çoğunda gözlenen eritrosit sedimentasyon hızındaki artışla ilişki kurarak retroperitoneal fibrozis yerine "periaortit" terimini öngörmüştür(4). Vakamızda abdominal aortada belirgin bir anevrizma olmadığı gibi komplikasyonlu aterosklerotik değişiklikler de saptanmadı. Vakamızda literatürde sorumlu tutulan etyolojik faktörler içinde sadece uzun süreli antihipertansif ilaç kullanımı mevcuttu.

KAYNAKLAR

1. Alpert L, Jindrak K: Idiopathic retroperitoneal fibrosis and sclerosing cholangitis associated with a reticulum cell sarcoma. Gastroenterology, 62:111-117-1972.
2. Harbrecht PJ: Variants of retroperitoneal fibrosis. Ann Surgery, 165:388-401, 1967
3. Hawk Wa, Hazadr JB: Sclerosing retroperitonitis and sclerosing mediastinitis. Am J Clin Pathol 32:321-334, 1959
4. Mitchinson MJ: Retroperitoneal fibrosis revisited. Arch Pathol Lab Med, 110:784-786, 1986
5. Nasr M, Van Voorhis LW: Retroperitoneal fibrosis associated with pelvic sarcoma. Report of a case. Obstetrics and Gynecology, 36:606-610, 1970
6. Ormond JK: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. An established clinical entity. JAMA 174:1561-1568, 1960
7. Pryor JP, Caste WM, Dukes DC, Smith JC, Waütson ME, Williams JL: Do betaadrenoceptor blocking drugs cause retroperitoneal fibrosis? Brit Med J, 287-639-641, 1983
8. Skeel DA, Shols GW, Sullivan MJ, Witherington JS: Retroperitoneal fibrosis with intrinsic ureteral involvement. J Urology, 113:166-169, 1975.