

ROMATOLOJİ BÜLTENİ

Sayı:5

Prof.Dr.Timur Pırıldar

RETROPERİTONEAL FİBROZİS

İlk kez, 1948 yılında Ormond tarafından tarif edilmiş ve histopatolojik bulguları yayınlanmıştır.

Retroperitoneal fibrosis vakalarının %70'i idiyopatiktir.

Hastalar (%90) belde, karında, yanda, skrotumda ağrı ile başvururlar. Ateş, iştahsızlık ve halsizlik gibi sistemik semptomlar olabilir. Hipertansiyon sıkça eşlik eder. Fizik muayenede genellikle (%75) göze çarpan bir bulgu yoktur. Alt ekstremitte ödemi ve flebit görülebilir.

Yüksek ESH/CRP (%75-90) ve azotemi (%50) dahil olmak üzere laboratuvar bulguları spesifik değildir. Serolojiler tipik olarak negatiftir. Bilgisayarlı tomografi (BT), en sık renal arterler ile aort bifurkasyonu arasında oluşan abdominal aortu çevreleyen homojen bir kitle gösterir. Lenfadenopati nadirdir. Üreter orta kısmının deviasyonu ve hidronefroz sıktır (%60-75).

Açık, laparoskopik veya BT kılavuzluğunda yapılan biyopsi, skleroz ve mononükleer hücre infiltrasyonunu gösterir. Biyopside, küçük damar vaskülit, olguların %50'sinde görülür. Biyopsi, Retro peritoneal fibrosisin sekonder nedenlerini; ilaçları (ergotlar, metisergit), malin hastalıkları (lenfoma, sarkom), Erdheim-Chester hastalığını, enfeksiyonları ve IgG4-aracılı hastalığı ekarte etmeye yardımcı olur. Retroperitoneal fibrosisin etiyolojisi bilinmemektedir, ancak aort aterosklerozundan peritona sızan oksitlenmiş düşük yoğunluklu lipoproteine karşı abartılı bir lokal inflamatuvar yanıt olabilir. Diğer otoimmün hastalıkları olan hastalarda retroperitoneal fibrosis de izlenebildiğinden, bir otoimmün süreç de düşünülmektedir.

Nadir bir hastalıktır, tüm etnik kökenlerde erkekleri kadınlardan 3 kat daha fazla etkiler. 40 -60 yaş grubunda rastlanır.

Tedavi, bir ay süreyle yüksek doz prednizon olup, 3-6 ay boyunca günde 10 mg'a azaltılır. Prednizona 1-3 yıl daha devam edilmelidir. Hastalığın tekrarlaması (%10-30) veya tedaviye direnç gelişmesi durumunda, azatioprin, mikofenolat mofetil, tamoksifen veya metotreksat verilmelidir. Hastalar tedavi sırasında 3 ayda bir ve tedavi bittikten sonra 6 ayda bir ESR/CRP, kreatinin ve BT taramaları ile izlenir. PET/CT taramaları da tedaviye yanıtı takip etmek için kullanılmıştır. Üreter tıkanıklığını gidermek için stentleme ve büyük anevrizmalar için cerrahi veya endovasküler anevrizma onarımı gereklidir.