

Retroperitoneal Fibrozise Bağlı Bilateral Hidronefroz ve Steroid Tedavisine Yanıt: Olgu Sunumu

Bilateral Hydronephrosis Related to Retroperitoneal Fibrosis and Response to Steroid Therapy: Case Report

Bennur Esen GÜLLÜ, Tuncay DAĞEL, İbrahim DOĞAN, Serdar KAHVECİOĞLU

ÖZET

Retroperitoneal fibrozis (RPF) steroid tedavisine sıklıkla yanıt veren kronik enflamatuvar hastalıktır. Bu yazıda, anüri nedeni ile başvuran, RPF'ye bağlı bilateral hidronefrozu tespit edilen ve steroidle çok hızlı yanıt veren bir olgu sunuldu. Altmış beş yaşında erkek hasta, üç gündür idrar yapamama yakınması ile başvurdu. Laboratuvar testlerinde üre: 156 mg/dl, kreatinin: 15 mg/dl idi. Karın bilgisayarlı tomografisinde (BT) retroperitoneal mesafede paraaortik alanlarda yaygın yumuşak doku yoğunluk artışı ve bilateral üretral dilatasyon izlendi ve retroperitoneal fibrozis olarak yorumlandı. Hastaya duble J (DJ) kateter takıldı ve metilprednizolon 60 mg/gün başlandı. İşlem sonrası 7. gün üre 32 mg/dl, kreatinin 1.1 mg/dl ölçüldü. İki ay sonra BT kontrolünde RPF'nin gerilediği izlendi. Hastanın DJ kateteri çekildi ve steroid tedavisi azaltılarak, altıncı ayda kesildi. RPF, obstrüktif üropatinin etyolojik sebepleri arasında akılda tutulmalıdır.

Anahtar sözcükler: Böbrek yetmezliği; hidronefroz; retroperitoneal fibrozis; metilprednizolon.

SUMMARY

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a chronic inflammatory disease that often responds to steroid therapy. In this report, we present a patient admitted with anuria and bilateral hydronephrosis related to RPF and his quick response to steroid. A 65-year-old male patient admitted with the complaints of inability to urinate for three days. Laboratory tests revealed urea of 156 mg/dl and creatinine of 15 mg/dl. Abdominal computerized tomography (CT) scan showed an increased soft tissue density in the para aortic retroperitoneal region and bilateral urethral dilatation, and this image was noted as RPF. A double J (DJ) catheter was inserted and methylprednisolone 60 mg/day was started. On the seventh day, laboratory values were: urea: 32 mg/dl and creatinine: 1.1 mg/dl. On the follow-up CT scan two months after the treatment, RPF had regressed. The DJ catheter was withdrawn, and methylprednisolone was stopped with decreasing doses in six months. It should be kept in mind that this disease is an etiological factor causing obstructive uropathy.

Key words: Kidney failure; hydronephrosis; retroperitoneal fibrosis; methylprednisolone.

GİRİŞ

İdyopatik retroperitoneal fibrozis (RPF) nadir görülen, böbrek etrafındaki yapılarda miyofibroblastların kronik enflamatuvar infiltrasyonu yoluyla oluşan enflamatuvar bir hastalıktır.^[1] İdyopatik RPF'nin abdominal aortada oluşan aterosklerotik plak antijen-

lerine karşı gelişen lokal enflamatuvar bir yanıt nedeniyle olduğu ileri sürülmekle birlikte, sistemik semptomların varlığı, akut faz reaktanlarının yüksek bulunması ve hastalığın bazı otoimmün hastalıklarla olan ilişkisi, RPF'nin sistemik enflamatuvar bir sürecin retroperitoneal tutulumu olabileceğini akla getirmektedir.^[2,3]

27. Ulusal Nefroloji, Hipertansiyon, Diyaliz ve Transplantasyon Kongresi'nde bildiri özeti olarak sunulmuştur (23 - 26 Eylül 2010, Antalya).

Geliş tarihi (Submitted): 03.02.2011 Kabul tarihi (Accepted): 20.05.2011

Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nefroloji Kliniği, Bursa

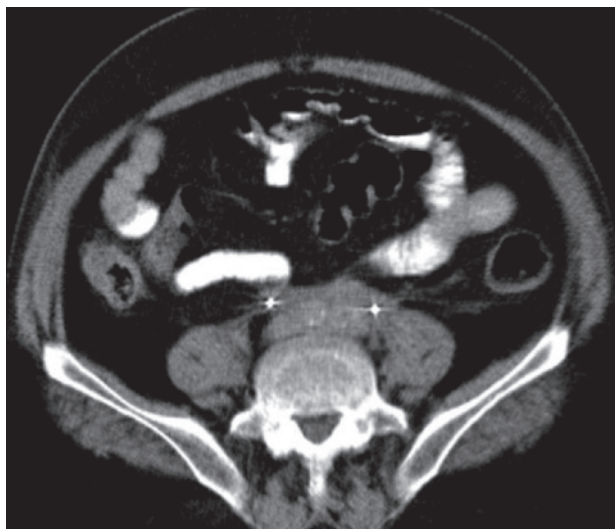
İletişim (Correspondence): Dr. Bennur Esen Güllü. e-posta (e-mail): bennuresen@hotmail.com

RPF retroperitoneal kanama, komşu dokulardaki iltihap, radyoterapi, idrar ekstravazasyonu, malign infiltrasyon veya ilaçlara bağlı sekonder olabilirse de, olguların 2/3'ünde bir neden tespit edilememektedir.^[4,5] Karın bilgisayarlı tomografisi ve ultrasonografi (USG) ile tanı konabilir. Olguların çoğunu renal yetmezlikli veya obstrüktif üropatili 50 yaşın üzerindeki erkekler oluşturur.^[6]

Bu yazıda, anüri nedeni ile başvuran RPF bağlı bilateral hidronefrozu gelişen, steroid tedavisi ile RPF'de tamamen düzelme tespit edilen olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Altmış beş yaşında erkek hasta üç gündür idrar yapamama yakınması ile başvurdu. Özgeçmişinde ve sistem sorgulamasında özellik yoktu. Fizik muayenede patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar testlerinde üre: 156 mg/dl, kreatinin: 15 mg/dl, Na: 137 mmol/l, K: 5.2 mmol/l, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) 104 mm/saat, C reaktif protein (CRP) 64 mg/L idi. Üriner USG'de böbrek boyutları, parankim kalınlık ve ekojeniteleri normal değerlendirildi. Bilateral grade 1 hidronefroz izlendi. Renal Doppler USG'de renal ven trombozu tespit edilmedi. Karın BT'sinde retroperitoneal alanda yumuşak dokuda yoğunluk artışı ve her iki üreter bu alana çekilmiş olarak izlendi, RPF olarak yorumlandı (Şekil 1). Hastaya BT eşliğinde biyopsi yapılması önerildi. Ancak hasta kabul etmedi. Üroloji bölümüyle konsül-



Şekil 1. Retroperitonda yoğunluk artışı, fibrozis.

te edilen hastaya duble J (DJ) kateter takıldı. Metilprednizolon 60 mg/gün başlandı. İşlem sonrası 7. gün üre 32 mg/dl, kreatinin 1.1 mg/dl ölçüldü. Hastanın ANA, Anti ds DNA, tümör markerleri, C3, C4 testleri, protein elektroforezi normal tespit edildi. İki ay sonra BT kontrolünde RPF gerilemiş olarak izlendi. ESR ve CRP değeri normal sınırlara geriledi. Hastanın DJ kateteri çekildi. Steroid tedavisi 2. aydan sonra azaltılarak, altıncı ayda tamamen kesildi. Sekizinci ay kontrolünde üre ve kreatinin değerleri (sırasıyla 27 mg/dl, 1.1 mg/dl) stabil seyretmektedir.

TARTIŞMA

RPF kronik enflamatuvar otoimmün bir hastalıktır. Hastalar polikliniğe ağrı, kilo kaybı nedeni ile başvururlar. RPF organ tutulumuna bağlı üriner sistemde tıkanıklık, bağırsak disfonksiyonu, büyük damarlara bası ve tromboza neden olabilir. RPF'nin ciddi ve sık rastlanan komplikasyonu üreteral obstrüksiyona bağlı, genellikle iki taraflı gelişen hidronefroz ve renal yetersizliktir.^[7] Otoimmün hastalık olarak düşünülür ancak spesifik immünolojik markerler negatiftir. CRP, ESR gibi nonspesifik belirteçler hastalık aktivitesi ve tedavi yanıtını belirlemesi açısından yararlıdır. BT'de retroperitoneal alanda yumuşak doku dansitesinde yoğunluk artışı, kitle imajı ve üreterlerin mediale doğru çekilmesi izlenir.^[8] İdyopatik RPF tanısı için enflamatuvar, enfeksiyöz, malignite gibi nedenler dışlanmalıdır. RPF'li olgularda %7-9 oranında retroperitoneal malignite saptanabileceği bildirilmektedir.^[9] Bu nedenle tanı için rutin eksplorasyon veya USG veya BT kılavuzluğunda iğne biyopsisi önerilmektedir. Retroperitonda bu alanlardan alınan biyopsi materyallerinde kollajen doku dansitesindeki artış dikkati çekmiştir. Bu doku keloid skar dokusu ile karşılaştırmalı olarak incelendiğinde aralarındaki benzerlik, olayın etyolojisinde kollajen doku hastalığı olduğu şüphesini ortaya çıkarmıştır.^[10] Mikroskopik incelemelerde arteriyolit tablosunun saptanması RPF'nin enflamatuvar orijinli olabileceği görüşünü doğrulamıştır.^[2]

Bu verilere benzer olarak bizim hastamız da anüri nedeni ile başvurdu. Laboratuvar değerlendirilmesinde üre, kreatinin yükselmesi vardı. CRP, ESR değerleri yüksek tespit edildi. BT'de retroperitoneal alanda yumuşak dokuda yoğunluk artışı ve her iki

üreter bu alana çekilmiş olarak izlendi. RPF olarak yorumlandı. Malignite yönünde bulguya rastlanmadı. Benign idiyopatik RPF olarak değerlendirilen hastaya biyopsi önerildi ancak biyopsiyi kabul etmedi. Bu nedenle komplet anürideki hastaya hidronefroz tedavisine yönelik DJ kateteri takılarak, medikal tedavi olarak steroid tedavisi başlandı.

RPF’de obstrüksiyonun cerrahi tedavisinde üreterolizis ve intraperitonealizasyon uygulanmaktadır. RPF nedeni ilaç kullanımına bağlanmışsa ilacın kesilmesi tedrici iyileşme sağlayabilir. Son yıllarda RPF tedavisinde medikal olarak steroid, tamoksifen ve immünsüpresif ajanlar kullanılmaktadır.^[6] RPF’nin medikal tedavisinde ilk seçenek olarak önerilen kortikosteroidler ilk kez 1958’de Ross ve Tinkler tarafından uygulanmıştır.^[6] Steroidler antienflamatuvar etkileri, fibrotik doku matürasyonunu inhibe etmeleri ve son yıllarda RPF’nin etyolojisinde rolü gösterilen immüniteyi baskılamaları nedeniyle RPF tedavisinde kullanılmaktadır.^[11] Higgins ve arkadaşları^[12] 18 yıl içinde steroid ile tedavi ettikleri idiyopatik RPF’li 17 olgunun 13’ünde başarılı sonuç almışlar, obstrüksiyonun yedi veya onuncu günde düzeldiğini bildirmişlerdir. Prednizolon 1 mg/kg/gün 6 hafta verilmesi önerilmektedir.^[11-13] Steroid tedavisinin yan etkileri doz ayarlaması yapılarak azaltılabilir. Biz de hastamıza öncelikle 60 mg/gün steroid tedavisi başladık. İkinci ay üre ve kreatininleri normale dönmesi nedeni ile prednizolon dozunu azalttık. Dördüncü ay kontrolünde hidronefroz gerilemiş, RPF azalmış izlendi. Steroid tedavisi 6. ayda tamamen kesildi.

Bizim olgumuzda olduğu gibi RPF’de biyopsi yapmadan direkt medikal tedavi uygulamanın dezavantajı tedavi öncesinde histopatolojik incelemenin yapılamamış olmasıdır. Biyopsi örneklemesi etyolojide malignite düşünülen hastalarda mutlak gereklidir denilmektedir.^[9] Ancak, rutin eksplorasyonda bile benign fibrozisin malignensiyi maskeleydiği ve frozen incelemelerde yanlış payının yüksek olduğu bilinmektedir.^[14] Dolayısıyla öykü ve radyolojik olarak benign RPF düşünülen olgulara biyopsisiz medikal tedavi uygulanabilir.^[15,16] Bizim hastamızda da benign fibrozis düşünüldüğünden biyopsiyi kabul etmeyen hastaya direkt medikal tedavi başlandı.

Tedavide başlangıçta kortikosteroidler, yanıt yok

ise immünsüpresif ilaçlar önerilir. Steroid tedavisinin en önemli dezavantajları, dispeptik yakınmalar, spontan kemik kırıkları, sıvı elektrolit dengesizliği, obezite, aseptik femur başı nekrozu gibi yan etkilerdir. Steroid komplikasyonları açısından destek tedavi verilmelidir.

Anüri ve bilateral hidronefroz nedeni ile başvuran hastalarda RPF akılda tutulmalıdır. Renal hasar oluşmadan yapılacak cerrahi girişim ya da üreteral kateterizasyon sonrası uygulanacak medikal tedavi ile hastaların büyük bölümünde fayda sağlanacağı unutulmamalıdır. Steroid tedavisi ile RPF’de tama yakın düzelme sağlanabilir.

KAYNAKLAR

1. Lepor H, Walsh PC. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Urol 1979;122:1-6.
2. Ewell GH, Bruskevitz HW. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retro-peritoneal process. Urol Cutaneous Rev 1952;56:3-10.
3. Tuzel E, Guler C. Retroperitoneal fibrosis. Türkiye Klinikleri J Surg Med Sci 2007;3:12-5.
4. Vest SA, Bareleave B Jr. Peri-ureteritis plastica: a report of four cases. J Urol 1953;70:38-50.
5. Graham JB, Abad RS. Ureteral obstruction due to radiation. Am J Obstet Gynecol 1967;99:409-12.
6. McDougal WS, MacDonell RC Jr. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis by immunosuppression. J Urol 1991;145:112-4.
7. Cosbie Ross J, Tinckler LF. Renal failure due to peri-ureteric fibrosis. Br J Surg 1958;46:58-62.
8. Alan C, Ozkara H, Onder AU, Kural AR, Talat Z, Hattat H. Retroperitoneal fibrosis: Cerrahi ve medikal tedavi sonuçları. Türk Üroloji Dergisi 2004;30:106-13.
9. Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. Surgery 1977;81:250-7.
10. Ormond JK. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a discussion of the etiology. J Urol 1965;94:385-90.
11. Mitchinson MJ, Withycombe JF, Jones RA. The response of idiopathic retroperitoneal fibrosis to corticosteroids. Br J Urol 1971;43:44-9.
12. Higgins PM, Bennett-Jones DN, Naish PF, et al. Non-operative management of retroperitoneal fibrosis. Br J Surg 1988;75:573-7.
13. Moody TE, Vaughan ED Jr. Steroids in the treatment of retroperitoneal fibrosis. J Urol 1979;121:109-11.
14. Nitz GL, Hewitt CB, Straffon RA, et al. Retroperitoneal malignancy masquerading as benign retroperitoneal fibrosis. J Urol 1970;103:46-9.

15. Fagan CJ, Larrieu AJ, Amparo EG. Retroperitoneal fibrosis: ultrasound and CT features. AJR Am J Roentgenol 1979;133:239-43.
16. Asçı R, Sarıkaya S, Buyukalpelli R, Yılmaz AF, Yıldız S. İdiyopatik retroperitoneal fibrozis; 9 olguluk deneyim. Üroloji Bülteni 1998;9:101-6.