

## Retroperitoneal fibrozisin neden olduğu sol-tarafli portal hipertansiyon ve böbrek yetmezliđi

### *Left-sided portal hypertension and renal failure caused by retroperitoneal fibrosis*

Ali Koç, Özgür Karabıyık, Turgut Tursem Tokmak, Mustafa Özdemir, Muhammet Çoban

#### OLGU SUNUMU

##### Abstract

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare fibro-inflammatory disease that mainly seen as soft tissue infiltrate around the abdominal aorta. Disease is frequently diagnosed with related complications of involved structure. The patient in our case had admitted with a complaint of heamatemesis. After initial management, upper gastrointestinal endoscopy was planned and active bleeding gastric varices were detected during the exam. Laboratory tests revealed anemia and renal failure. Imaging modalities, abdominal sonography and Computed Tomography exams, established paraaortic infiltrative mass causing localized portal hypertension, and renal failure with findings of right renal artery stenosis, left renal vein thrombosis, hydronephrosis-related bilateral ureteral involvement. Patient was diagnosed as RPF with unknown etiology. This case is a good example for presenting how RPF can result in a complex clinical situation with concomitant left-sided portal hypertension and multifactorial-based renal failure.

**Keywords:** Portal hypertension, renal failure, retroperitoneal fibrosis

##### Giriş

Retroperitoneal fibrozis (RPF) nadir görülen fibroinflamatuar bir hastalık olup özellikle abdominal aort çevresinde yumuşak doku infiltrasyonu şeklinde görülür. Hastalık sıklıkla infiltrate ettiği yapı ile ilişkili komplikasyonların ortaya çıkmasıyla tanılanır [1, 2]. Hematemez şikayetiyle gelen ve acil üst gastrointestinal sistem endoskopik muayenesinde midede aktif kanayan variköz damarlar saptanan olgumuzda laboratuvar testleri; anemi ve böbrek yetmezliğini işaret ediyordu. Abdomene yönelik yapılan ultrasonografi (US) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) incelemelerinde; sol-tarafli, lokalize portal hipertansiyon ("left-sided portal hypertension", LSPH), sağ renal arter stenozu, sol renal ven trombozu ve hidronefrozu bilateral üreter tutulumuna neden olan paraaortik infiltratif kitle tespit edildi. Kitleye yönelik trucut biyopsinin patolojik sonucu RPF idi. Hastalığın etyolojisinden sorumlu olabilecek predispozan patolojiye rastlanmadı. Bu yazıda, LSPH ve böbrek yetmezliđi ile prezente RPF olgusunda BT bulgularını ortaya koymayı amaçladık.

##### Olgu sunumu

Ötuz dört yaşında hematemez şikayetiyle acil servise mize başvuran erkek hastada, acil şartlarda yapılan endoskopik incelemede, aktif kanayan gastrik varisler tespit edildi. Laboratuvar test sonuçları, PLT  $73 \times 10^3/uL$ , Hgb 5,5 gr/dL, CRP 3,36 mg/L, INR 1,13, BUN



**Resim 1.** Koronal reformat BT görüntüde, çölyak akstan aortiliyak bifurkasyona kadar uzanan paraaortik infiltratif kitle ve kitlenin her iki renal hilus ve sol anterior pararenal mesafeye uzanımı mevcut

87 mg/dL, kreatinin 16,1 mg/dL, eGFR 4 mL/dk idi. İlk müdahaleden sonra hasta yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. Takiplerinde, sık aralarla kan transfüzyonu ve hemodiyaliz yapıldı. Gastrik varis ve böbrek yetmezliđi etyolojisini araştırmak amacıyla görüntüle-

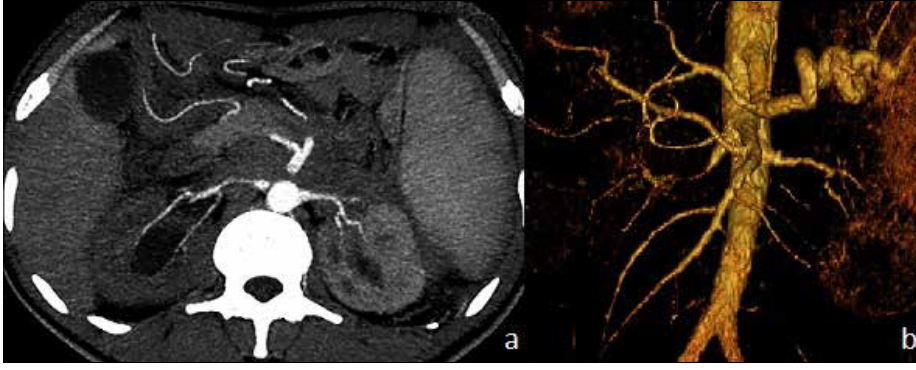
Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniđi (A.K., Ö.K., T.T.T., M.Ö., M.Ç.), Kayseri, Türkiye

Sorumlu Yazar:  
Ali Koç

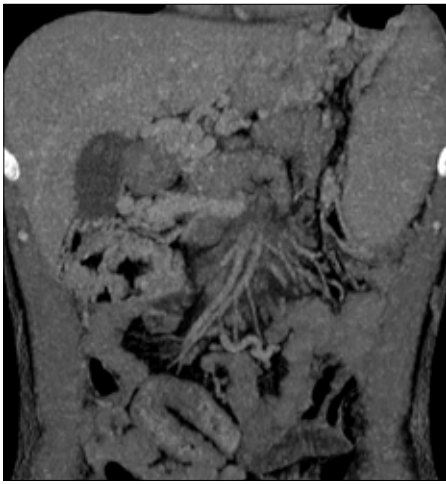
E-posta:  
radalikoc@gmail.com

©Telif Hakkı 2017 Türk Radyoloji Derneđi - Makale metnine www.turkradyolojidergisi.org web sayfasından ulaşılabilir.

©Copyright 2017 by Turkish Society of Radiology - Available online at www.turkradyolojidergisi.org



**Resim 2. a, b.** (a) Aksiyel BT görüntüde, tümöral infiltrasyona bağlı sağ renal arter stenozu ve her iki böbrek parankim kontrastlanmasında atenüasyon farklılığı izleniyor. (b) arteryel faz 3D BT anjiyogram, sağ renal arterdeki uzun segment, düzensiz daralmayı gösteriyor



**Resim 3.** Portal venöz fazda elde olunan koronal reformat MIP (Maksimum intensite projeksiyon) görüntüde, süperior mezenterik ven ve splenik venin, ana portal ven konflüensi düzeyindeki obliterasyonu, splenik vende tromboza ait kontrast dolmuş defekti ve mezenterik, porta hepatis, paragastrik variköz damarları toplayan hipertrofiye kollateral venin, ana portal ven ile devamlılığı izleniyor. Mide duvarındaki yoğun variköz yapılanmalar da ayrıca seçiliyor.

me incelemeleri planlandı. Abdominal US incelemede; bilateral hidronefroz, portal hilus ve lesser sakta variköz yapılanmalar, splenomegali ve paraaortik kitle tespit edildi. İntravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası yapılan trifazik abdominal BT incelemede; çölyak trunkus düzeyinden başlayarak kaudalde aortoiliak bifurkasyon düzeyine ve solda anterior pararenal mesafeye uzanan, homojen kontrast tutulumu gösteren kitle mevcuttu, kitleye sekonder her iki böbrek hilusu ve inferior vena kava infiltrasyonu idi (Resim 1). Bilateral üreter tutulumuna bağlı orta derecede hidronefroz izlendi. Erken arteryel faz görüntülerde, sağ renal arterde uzun segment düzensiz daralma ve her iki böbrek parankim kontrastlanmasın-

da attenüasyon farklılığı mevcuttu (Resim 2). Venöz faz görüntülerde, splenik ve sol renal venlerde kontrast dolumu olmaması trombozu destekliyordu. Portal konflüens, tümöral infiltrasyona bağlı oblitere idi. Portal konflüensi oluşturan süperior mezenterik ven ve splenik venin yerine, ana portal vene drene olan sağ-terafı hipertrofiye kollateral venöz yapı izlenmekteydi. İlgili kollateral vene drene olan paragastrik, gastrik, portal hiler, mezenterik ve sol pararenal çok sayıda variköz ven mevcuttu (Resim 3). İnför vena kavadaki darlığa bağlı asendan lomber venler hipertrofiye idi.

Hastaya RPF ön tanısı ile US eşliğinde perkütan tru-cut biyopsi yapıldı. Histopatolojik değerlendirilmede, kaba kollajen kümelerinden ibaret bağ dokusu arasında dağınık yerleşim gösteren mononükleer hücreler, lenfositler ve plazma hücreleri görüldü ve RPF tanısı kondu. Hastada sol-terafı portal hipertansiyona bağlı gastrik varis kanamalarının olması, pre ve postrenal nedenlere bağlı komplike böbrek yetmezliğinin olması steroid tedavisini güçleştirdi. Hasta, stabilize edildikten sonra sağ renal arterin kateterize edilerek stentlenmesi, bilateral nefrostomi kateteri yerleştirilmesi planlanırken, hastaneye yatışının 48. gününde masif gastrik varis kanamasına bağlı kardiyovasküler kollaps nedeniyle ex oldu.

### Tartışma

İdyopatik RPF olgularının yaklaşık %56-100'ünde; fibroinflamatuvar doku, üreterleri sararak obstrüktif üropatiye ve sonrasında böbrek yetmezliğine neden olur. Olguların 2/3'ü idyopatikdir ve geri kalanı ise ilaçlar, neoplazmlar, infeksiyonlar, radyoterapi, retroperitoneal hemoraji, majör travma, majör abdominal cerrahi ve proliferatif hastalıklar gibi bazı faktörlere sekonder gelişir [1-4].

Bizim vakamızda, predispozan rol oynayabilecek herhangi bir etyolojik süreçte rastlanmadı ve klinik öykü negatifti. Böbrek yetmezliği; pre ve postrenal patolojilere (sağ renal arter darlığı, bilateral üreter tutulumuna bağlı hidronefroz ve sol renal ven trombozu) ve tekrarlayan hematemez sonucu gelişen derin anemiye de bağlı olarak çok nedeni idi. Böbrek yetmezliğinin nedenlerini ortadan kaldırmak için bilateral nefrostomi kateteri yerleştirilmesi, sağ renal arter darlığına yönelik stentleme planlandı, ancak hastanın klinik olarak stabilizasyonunda yaşanan zorluklar, yoğun bakım ünitesine bağımlı takipleri bu işlemlerin ertelenmesini gerektirdi.

Lokalize portal hipertansiyon primer olarak, çoğunlukla pankreatik bozukluklara bağlı gelişen splenik ven obstrüksiyonuna sekonder oluşur. Pankreatik hastalıkların dışında bu duruma neden olan daha birçok patolojik durum bildirilmiştir [5]. Lavender ve arkadaşları [6], RPF'nin neden olduğu ilk LSPH vakasını bildirmişlerdir. Vakalarında, süperior mezenterik ven ve portal ven normal iken splenik ven trombozu mevcutmuş ve dalak normal izlenmiş. Bizim vakamızda da, RPF; LSPH'nin nedeniydi. Hastada splenomegali mevcuttu. Süperior mezenterik ven ve splenik ven konflüensi oblitere olup portal ven normal iken splenik ven trombozeydi. Portal ven; mezenterik ve parapilorik dilate venleri drene eden kardinal kollateral venöz yapı ile birleşmekteydi.

Literatürde idyopatik RPF tedavisi için belirlenmiş standart bir protokol yer almamaktadır. Bizim olgumuz da buna iyi bir örnek teşkil etmektedir.

Sonuç olarak; RPF'nin neden olduğu LSPH ve çok nedeni böbrek yetmezliği vakaları, literatürde oldukça nadirdir. Karmaşık klinik durumlarla prezente olmuş RPF olgularında, batın içi organ veya anatomik yapı tutulumlarının değerlendirilmesi için kesitsel görüntülemeye başvurulmalıdır.

**Hasta Onamı:** Hastaya ait yazılı onam formu ölüm nedeniyle elde olunamamıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir – A.K., Ö.K., T.T.T.; Tasarım – T.T.T.; Denetleme – Ö.K., M.Ö.; Kaynaklar – M.Ç.; Malzemeler / Materials – A.K.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – A.K.; Analiz ve/veya Yorum – A.K., Ö.K.; Literatür Taraması – A.K., M.Ç.; Yazıyı Yazan – M.Ç.; Eleştirel İnceleme – Ö.K.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

## Kaynaklar

1. Laroche AS, Bell RZ, Bezzaoucha S, Földes E, Lamarche C, Vallee M. Retroperitoneal fibrosis: retrospective descriptive study on clinical features and management. *Res Rep Urol* 2016; 8: 175-9. [\[CrossRef\]](#)
2. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *The Lancet* 2006; 367: 241-51.
3. Shiber S, Eliakim-Raz N, Yair M. Retroperitoneal fibrosis: case series of five patients and review of the literature. *Rev Bras Reumatol* 2016; 56: 101-4. [\[CrossRef\]](#)
4. Koep L, Zuidema GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* 1977; 81: 250-7.
5. Köklü S, Yüksel O, Arhan M, et al. Report of 24 left-sided portal hypertension cases: a single-center prospective cohort study. *Dig Dis Sci* 2005; 50: 976-82. [\[CrossRef\]](#)
6. Lavender S, Lloyd-Davis RW, Thomas ML. Retroperitoneal fibrosis causing localized portal hypertension. *Br Med J* 1970; 3: 627-28. [\[CrossRef\]](#)