

Primer Retroperiton Tümörlerinde Görüntüleme

Imaging in Primary Retroperitoneal Tumors

Aycan Uysal^{ID}, Ali Devrim Karaosmanoğlu^{ID}

ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Retroperitonun anatomik yapısını açıklamak
- Retroperitonu görüntülemeye kullanılan yöntemleri sıralamak
- Primer retroperiton tümörlerini gruplandırmak
- Primer retroperiton tümörlerinin klinik ve radyolojik bulgularını sıralamak
- Retroperiton tümörlerinde ayırıcı tanıyı anlatmak

Uysal A, Karaosmanoğlu AD. Imaging in Primary Retroperitoneal Tumors. *Trd Sem.* 2024;12(2):347-361.

ÖZ

Retroperiton kökenli primer yumuşak doku tümörleri nadir görülmekle birlikte agresif seyir gösterebilir ve klinik belirtiler ortaya çıkana dek büyük boyutlara ulaşabilir. Lezyonların çoğunluğu malindir. Görüntüleme bulguları spesifik olmasa da bazı karakteristik radyolojik özellikler, tümörün tespiti, tanısı, evrelemesi ve preoperatif değerlendirilmesinde önemli rol oynar. Radyolojik olarak; tümörün kökeni, yerleşimi ve boyutu (örneğin; presakral veya paravertebral bölgeler), doku bileşimi (yağ içeriği, fibröz doku, kistik yapılar vb.), manyetik rezonans görüntülemeye sinyal özellikleri, vaskülaritesi ve komşu yapılarla ilişkileri ve invazyon derecesi değerlendirilebilir. Tümörün makroskopik ve mikroskopik histolojik özelliklerinin anlaşılması da tanıyı kolaylaştırabilir. Radyolojik olarak primer solid retroperitoneal tümörler köken aldıkları ve içerdikleri yumuşak doku elemanları sayesinde tanımlanabilir. Buna ek olarak görüntüleme bulguları ile benign/malin lezyon ayrımı yapılarak ideal tedavi planı belirlenebilir.

Anahtar Kelimeler: Retroperiton, sarkom, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Aycan Uysal • aycanuysal@hotmail.com

Geliş Tarihi: 13.07.2024 • Kabul Tarihi: 31.07.2024



Copyright© 2024 Yazar. Türk Radyoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır. Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası (CC BY-NC 4.0) Uluslararası Lisansı ile lisanslanmış, açık erişimli bir makaledir.

doi: 10.4274/trs.2024.24161

turkadyolojiseminerleri.org

ABSTRACT

Primary neoplasms that develop within the soft tissue parts of the retroperitoneum are relatively rare, but they are generally malignant and may progress to a significant size at the time of diagnosis. Although imaging findings are not specific, some characteristic features may play an important role in radiological detection, diagnosis, staging and preoperative evaluation of the tumor. The origin, location and size (e.g., presacral or paravertebral regions), tissue composition (fat content, fibrous tissue, cystic structures, etc.), signal characteristics on magnetic resonance imaging, vascularity, relationship with adjacent structures and extent of invasion of the tumor can all be evaluated radiologically. Identifying the macroscopic and microscopic histological features of the tumor may also facilitate correct diagnosis. Primary solid retroperitoneal tumors can be classified according to their origin and the soft tissue elements they contain, by imaging findings. Furthermore, imaging findings can be utilized to distinguish benign from malignant tumors and decide the best treatment strategy.

Keywords: Retroperitoneum, sarcoma, computed tomography, magnetic resonance imaging

GİRİŞ

Retroperitonun primer tümörleri; böbrek, adrenal bez, pankreas, bazı ince ve kalın bağırsak bölümleri gibi majör retroperitoneal organların dışındaki retroperitoneal yumuşak dokulardan kaynaklanan nadir görülen heterojen bir neoplazi grubudur.

Primer retroperiton tümörlerinin yaklaşık %70-80'i malindir; bununla birlikte tüm malin tümörlerin yalnızca %0,1-0,2'si primer retroperiton tümörleridir [1].

Retroperitoneal kitleler genellikle asemptomatiktir. Klinik bulgular non-spesifiktir; tümörün boyutuna ve çevre yapılara invazyonuna bağlı olarak oluşur [2].

Ultrasonografi (US) retroperitonu değerlendirmede, gaz süperpozisyonu veya vücut habitusu nedeniyle teknik olarak sınırlı rol oynar. Yine de yaygınlığı, uygulama kolaylığı, düşük maliyeti ve radyasyona maruziyet olmaması nedeniyle ilk olarak kullanılabilir görüntüleme yöntemidir. US ile retroperitonda bulunan kitle lezyonlarının yerleşimi, boyutu, sınırları, içyapısı (solid veya kistik), kalsifikasyon varlığı ve renkli Doppler US'de vaskülaritesi tanımlanabilir. Ek olarak olası solid organ tutulumu, eşlik eden lenfadenopati veya serbest sıvı varlığı da tespit edilebilir. Ayrıca US kılavuzluğunda biyopsi histopatolojik tanı için güvenli bir şekilde doku örneği elde edilmesini sağlar [3].

Bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG), retroperitoneal

lezyonların tanı ve takibi için birincil görüntüleme yöntemleridir. Lezyonların temel görüntüleme özellikleri ile anatomik köken, yerleşim ve uzanımlarının değerlendirilmesi yoluyla, tanı konulmasına ve tedavi planlamasına katkı sağlar. Çevre ve uzak organların ve vasküler yapıların tutulumları özellikle multiplanar görüntüleme ile mükemmel şekilde tanımlanabilir. Özellikle MRG'nin sağladığı yüksek yumuşak doku rezolüsyonu lezyonların iç yapısının, hücreselliklerinin ve histolojik özelliklerinin anlaşılmasını sağlayarak tanıda güçlük yaşanan durumlarda problem çözücü olabilir. Histolojik tipin ortaya konması, hem prognozun hem de uygun tedavi rejiminin belirlenmesinde önemlidir [3].

Bu bölümde amaç, retroperiton anatomisini hatırlamak ve çeşitli primer retroperiton tümörlerinin radyolojik özelliklerini ve ayırıcı tanıyı kolaylaştırabilecek klinik ve görüntüleme bulgularını olgu örnekleri ile ayrıntılı olarak incelemektir.

RETROPERİTON ANATOMİSİ

Retroperiton diyaframdan pelvise kadar uzanır ve arkada fasya transversalis, önde parietal periton ile sınırlıdır. **Retroperitoneal boşluk fasyalar yoluyla üç ana bölüme ayrılır. En önde anterior pararenal boşluk yer alır. Bu boşluk, önde parietal peritonun posterior tabakası, arkada anterior renal fasya (Gerota fasyası) ve lateral tarafta laterokonal fasya ile sınırlandırılmıştır. En arkada posterior pararenal boşluk bulunur.**

Bu boşluk, önde posterior renal fasya (Zucker-kandl fasyası) ve arkada fasya transversalis ile sınırlandırılmıştır. Perirenal alan ise önde anterior renal fasya, arkada ise posterior renal fasya ile sınırlıdır ve esas olarak genitoüriner sisteme ait yapıları (böbrekler, adrenal bezler, üreterler, bunların damarları ve lenfatikleri) içerir [4]. Sınırları oluşturan fasyalar retroperiton bölümleri arasında bir bariyer görevi görmekle kalmaz ayrıca çok katmanlı yapısı ile geçirgenlik de gösteren potansiyel bir boşluk barındırarak, neoplazik ve non-neoplazik süreçlerde retroperiton kompartmanları arasında bağlantı sağlayan interfasyal planları oluşturur. Bunlar laterokonal plan, retromezenterik plan ve retorenal planlardır. Anterior ve posterior pararenal boşluklar ve ayrıca retromezenterik plan ile retorenal plan inferiorda birleşerek, pelvisin retroperitoneal kısımları ile bağlantı sağlayan interfasyal planı oluştururlar. Retroperitondaki gevşek bağ dokusu nedeniyle, tümörler klinik prezentasyondan önce yaygın yayılım gösterebilir [5, 6].

Bilgisayarlı tomografi ve MRG’de, retroperitoneal fasyal planlar retroperitoneal yağ dokudan ayrı olarak seçilebilir. 3 mm’den daha kalın fasya kalınlaşmış kabul edilir. Bu durum retroperitoneal patolojik bir sürecin duyarlı ancak özgül olmayan bir göstergesi olabilir [5].

RETROPERİTONEAL TÜMÖRLERİN LOKALİZASYONU

Abdomende yer işgal eden ve olası retroperitoneal bir kitleyi değerlendirirken ilk olarak, kitlenin periton veya retroperitonda bulunan bir organdan mı, yoksa primer olarak retroperitoneal yumuşak dokulardan mı köken aldığına tespiti gerekir.

Bazı radyolojik özellikler ve bulgular lezyonun retroperiton kaynaklı olduğunun tespit edilmesini sağlayabilir. Bunlardan ilki, retroperitoneal organların (böbrekler, adrenal bezler, üreterler, çıkan ve inen kolon, pankreas ve duodenumun bazı kısımları) öne doğru yer değiştirmesi ve abdominal aort ve/veya inferior vena kava ve dallarının kitle etkisi ile yer deği-

tirmesidir. Bu bulgu, lezyonun retroperitondan kaynaklandığını veya retroperitonda lokalize olduğunu güçlü bir şekilde düşündürür [7].

Ek olarak aşağıda yer alan radyolojik işaretler, bir kitlenin primer retroperitoneal kökenli olup olmadığının belirlenmesinde yardımcı olabilir [7, 8]:

Gaga veya pençe işareti: Kitle, bitişik olduğu bir organın kenarında keskin bir açı veya “gaga” benzeri bir şekil oluşturduğunda lezyonun o organdan kaynaklandığı düşünülür. Primer retroperiton kitleleri komşu organ ile künt açılma gösterir.

Gömülü organ işareti: Kitle, eğer komşuluğundaki organdan kaynaklanmıyor ise bu organı deforme edip sıkıştırarak hilal şeklini almaya neden olur (negatif gömülü organ işareti). Ancak organ kaynaklı kitleler organı sarar ve organ kitle içine “gömülü” gibi görünür.

Görünmez veya hayalet organ işareti: Küçük boyutlu bir organdan köken alan büyük kitleler nedeniyle organın “görünmez” hale gelmesidir (adrenal bez kökenli bir kitlenin adrenal bezi “görünmez” hale getirmesi gibi).

Besleyici arter işareti: Hipervasküler kitleler kaynaklandığı organın belirlenmesini sağlayabilen belirgin bir besleyici damara sahip olabilir (renal arter dalından beslenen bir kitle böbrek orijinli bir tümörü işaret eder).

Bu işaretler primer retroperiton kitlelerinde yoktur. İşaretlerin varlığı, daha ziyade kitlenin retroperitoneal boşluktaki bir organdan kaynaklandığını gösterir.

Primer retroperiton tümörleri köken aldıkları dokuya göre sınıflandırılır ve mezenkimal tümörler/sarkomlar, düz kas tümörleri ve nörojenik tümörler olarak gruplanabilir.

1. MEZENKİMAL TÜMÖRLER

Primer retroperiton neoplazileri büyük oranda mezenkimal kökenlidir ve bunların da çoğunluğunu sarkomlar oluşturur. Retroperitoneal sarkomlar (RPS) nadir ve agresif tümörlerdir ve tüm sarkomların %10-16’sını oluşturur [2]. RPS her biri farklı prognoza sahip birçok farklı his-

tolojik alt tip içeren heterojen bir neoplazi grubunu kapsar [8]. Bunlar arasında başlıca dördü; liposarkom (LS), leyomyosarkom (LMS), soliter fibröz tümör (SFT) ve malin periferik sinir kılıfı tümörü (MPSKT) olup tüm olguların yaklaşık %90'ını oluşturur. Sarkomlar genellikle ileri yaşta görülür ve tanı anında genellikle büyük boyutlara ulaşmış olurlar [9].

Cerrahi rezeksiyon RPS'ler için kesin tedavidir. Ancak RPS'ler, semptom vermeden büyük boyutlara ulaşabilmesi nedeniyle, sıklıkla geç tanı alırlar. Bu nedenle kötü prognoza ve yüksek lokal rekürrens oranlarına sahiptirler. Lokal rekürrens başlıca mortalite sebebidir [10]. Semptomlar genellikle komşu organ basısı ve obstrüktif bulgularla ilişkilidir; karın veya sırt ağrısı, üriner obstrüksiyon, alt ekstremité ödemi, sinir basısı veya sindirim sistemi semptomları olarak sıralanabilir.

1A. Lipom

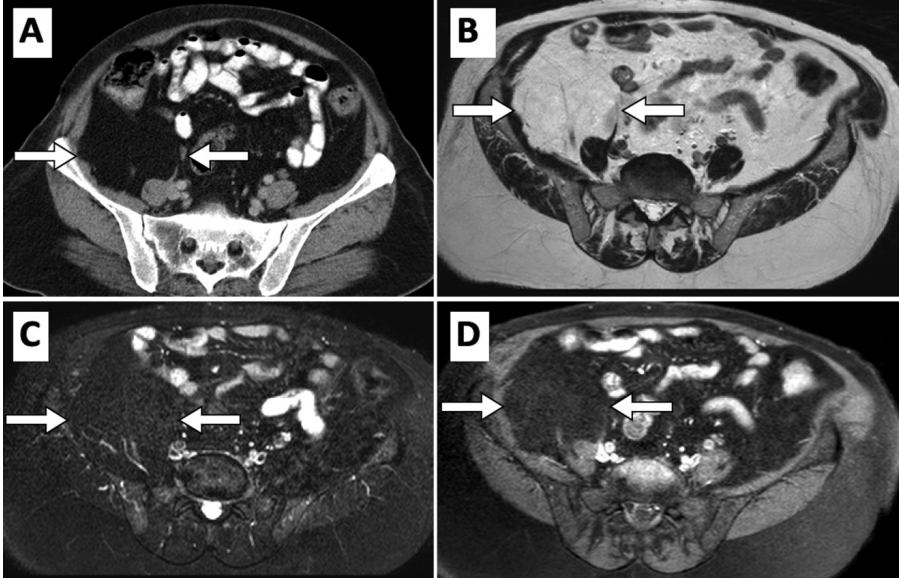
Lipomlar, enkapsüle yağ dokudan oluşan benin mezenkimal tümörlerdir. Lipomlar sık görülen yumuşak doku tümörlerinden olsa da,

retroperitoneal lipomlar oldukça nadir olup yağ içeren herhangi bir retroperitoneal kitle aksi ispat edilene kadar öncelikle iyi diferansiye bir LS olarak değerlendirilmelidir [11].

Bilgisayarlı tomografide lipomlar tipik olarak subkutan yağ ile benzer dansitede (-10 ila -100 HU) iyi sınırlı enkapsüle kitleler olarak görülür. MRG, üstün yumuşak doku çözünürlüğü sayesinde yağ içeren lezyonların değerlendirilmesinde öncelikle tercih edilecek yöntemdir. Lipomlar, tüm sekanslarda subkutan yağ ile izointens ve homojen sinyal intensitesinde izlenir ve yağ baskılama sekanslarında sinyal kaybı gösterir (Resim 1). Lipomlarda nadiren ince septasyonlar ve hafif kontrastlanma görülebilir [12].

1B. Liposarkom

Liposarkom, en sık görülen RPS'dir ve tüm RPS'lerin %40'ını oluşturur. LS genellikle 5-7. dekadlarda ortaya çıkar. Genellikle kitle etkisine bağlı semptomlarla ortaya çıktığı için klinik etki oluşturuncaya dek büyük boyutlara (20 cm'ye kadar) ulaşma eğilimindedir. Histo-



Resim 1. Altmış bir yaşında kadın hasta. Transvers postkontrast abdomen BT'de sağ iliopsoas kası anteriorunda yağ dansitesinde homojen iyi sınırlı lezyon (oklar) (A). Kitle transvers T2 ağırlıklı görüntüde (B) yağ ile aynı intensitede, homojen yapıda ve yağ baskılı T2 ağırlıklı sekansa (C) (SPAIR) baskılanma gösteriyor (oklar). Postkontrast T1 ağırlıklı görüntüde (D) kitlede belirgin kontrastlanma izlenmiyor. Cerrahi eksizyon sonucu patolojik tanı: Lipom. BT, bilgisayarlı tomografi.

patolojik olarak; iyi diferansiye, miksoid, dediferansiye ve pleomorfik tipler olmak üzere dört alt gruba ayrılır. Farklı histolojik alt tipler bir arada bulunabilir [9].

Retroperitonda en sık iyi diferansiye LS görülür ve bunların metastaz yapma potansiyeli yoktur. Retroperitoneal LS'lerde yüksek mortalite oranları tümörün komşu organlara invazyonu nedeniyle tam cerrahi rezeksiyon sağlanamamasına ve iyi diferansiye LS'nin diğer yüksek dereceli histolojik tiplere dönüşmesine bağlıdır. Dediferansiye LS'ler yüksek dereceli sarkomlar olup, daha agresif seyirlidirler, rekürrens ve metastaz riski daha yüksektir. Çoğunlukla iyi diferansiye bir LS'den kaynaklanırlar. Miksoid LS'ler yumuşak doku ve kemik metastazları yapma eğiliminde iken pleomorfik LS'ler olguların çoğunda erken akciğer metastazı yapabilmektedir [6].

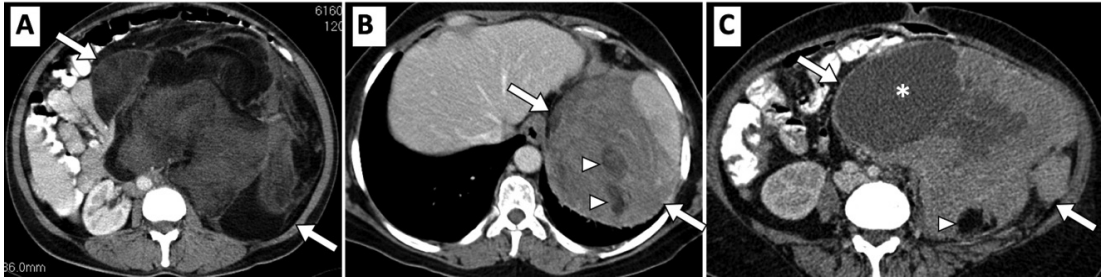
Liposarkomlar farklı histolojik alt tipler içerdiği gibi farklı radyolojik bulgular gösterebilirler. **Tümör diferansiyasyonu ile tümörün yağ oranı bağlantılı olup iyi diferansiye LS'ler BT ve MRG'de büyük oranda makroskopik yağ içeren, düzgün konturlu, iyi sınırlı lobüler lezyonlar olarak görülür (Resim 2). Lezyon boyutları genellikle 10 cm'den büyük olup, hafif-orta derecede kontrast tutulumu gösteren 1 cm'den büyük nodüler yumuşak doku bileşenleri ve kalın septa (>3 mm) içerir [5, 13]. MRG ile yumuşak doku bileşenleri ve bu bileşenlerin kontrastlanması kolaylıkla ayırt edilebilir. Ayrıca T1**

ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal intensitesi, T2 ağırlıklı görüntülerde orta düzeyde sinyal intensitesi, yağ baskılı görüntülerde sinyal kaybı görülür (Resim 3) [2].

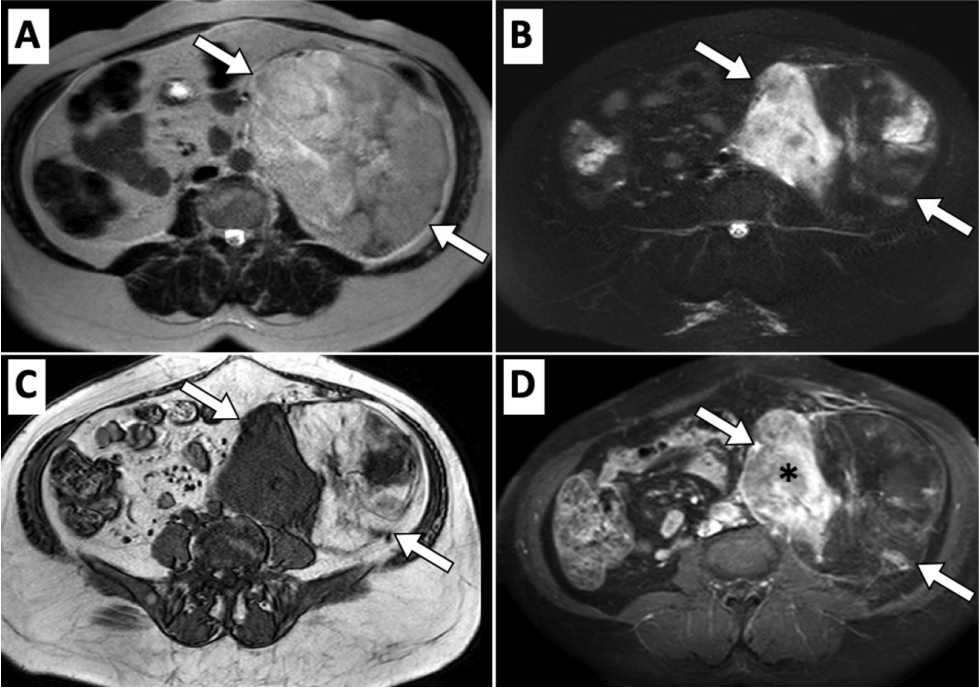
Miksoid LS ikinci sıklıkla görülen alt tiptir ve daha genç yaş gruplarında görülme eğilimindedir. Büyük oranda yağsızdır ve miksoid stroması nedeniyle BT ve MRG'de kistik görünümde (BT'de kasa göre hipodens, T2 ağırlıklı MRG'de hiperintens ve T1 ağırlıklı MRG'de hipointens) lobüler, heterojen lezyon olarak görülür. Kistik lezyonlardan farklı olarak kontrast sonrası geç görüntülerde karakteristik olarak kademeli ve heterojen kontrastlanma gösterir [2, 14].

Dediferansiye LS'ler, kötü prognoza sahip yüksek dereceli tümörlerdir. İyi diferansiye LS'den köken aldığı için karakteristik olarak yağ içeren bir kitle içinde veya bitişiğinde solid nonlipomatöz bir kitle olarak, bimorfik lezyon şeklinde görülür [6]. %20 olguda yağ yoğunluklu doku izlenmeyebilir ve %25 olguda kalsifikasyonlar bulunabilir. Bu bulgular kötü prognozu gösterir [15].

Pleomorfik LS nadir görülen, çok az makroskopik yağ içeren (veya hiç içermeyen), nekroz ve kanama odakları içerebilen büyük boyutlu, iyi sınırlı, heterojen yumuşak doku kitlesi olarak görülür. Lokal rekürrens riski yüksek ve erken akciğer metastazı eğilimi olan agresif bir tümördür [16, 17].



Resim 2. Elli dört yaşında kadın hasta. Transvers postkontrast BT'de (A) solda retroperitondan kaynaklanan ve karın sol yarısını tamamen dolduran büyük oranda yağ dansitesinde alanlar içeren, içerisinde kontrast tutulumu gösteren odaklar bulunan kitle (oklar). Kitlenin eksizyonu sonrası patolojik tanı: Liposarkom. Eksizyondan 1,5 yıl sonra yapılan BT'de (B) cerrahi loj superiorunda rekürrens ile uyumlu, içinde yağ alanları (ok başları) bulunan solid kitle (oklar). Rekürren kitlenin eksizyonu sonrası 2. yılda, karın - kasık ağrısı nedeniyle yapılan BT'de (C) kitlenin sol retroperitonda yeniden nüks ettiği, solid odaklar, kistik component (*) ve yağ doku içerdiği görülüyor. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 3. Altmış iki yaş kadın hasta. Transvers T2 ağırlıklı görüntüde (A) solda retroperitonda iyi sınırlı, hiperintens kitle mevcut (oklar). Yağ baskılı T2 ağırlıklı sekansta (SPAIR), kitlede yağ dokunun baskılandığı görülüyor. T1 ağırlıklı görüntülerde (C) kitle içinde yağ ve yumuşak doku sinyalinde alanlar izleniyor ve postkontrast yağ baskılı T1 ağırlıklı görüntülerde (D) kitlenin solid komponentleri (*) yoğun olarak kontrastlanıyor. Tanı: Liposarkom.

Andiferansiye pleomorfik LS'nin görüntüleme bulguları non-spesifiktir. Heterojen kontrastlanan, miksoid bileşenlere sahip, büyük, iyi sınırlı yumuşak doku kitlesi şeklinde izlenir. Nekroz ve hemoraji alanları, bazı olgularda halka benzeri kalsifikasyonlar görülebilir. Komşu organlara direkt invazyon gösterebilir [9, 14].

Liposarkom ayırıcı tanısında öncelikle lipom düşünülebilir. Retroperitonda lipom oldukça nadirdir, boyutları 10 cm'den küçüktür ve kontrast tutan yumuşak doku komponenti içermez. 10 cm'den büyük lezyonlar MRG ile değerlendirilmeli, gerekirse perkütan biyopsi yapılmalıdır. Diğer bir önemli ayırıcı tanı renal anjiyomiyolipom (AML) olup, AML LS'nin aksine hipervaskülerdir, morfolojik olarak renal parankimden köken alarak egzofitik uzanım gösterir ve renal arterden kaynaklanan besleyici arteri de izlenebilir. Ayırıcı tanıda daha nadir de olsa adrenal miyelolipom ve teratom da akılda tutulmalıdır. Retroperitoneal teratom, makroskopik yağın yanı sıra, yağ-sıvı seviyele-

ri ve/veya dış benzeri kalsifikasyonlar içerebilir [9, 16].

Liposarkom tedavisi geniş cerrahi rezeksiyondur. Rekürrens oranları oldukça yüksek olup iyi diferansiye LS'de %50, dediferansiye türlerde %75 oranında görülebilmektedir [16].

2. DÜZ KAS TÜMÖRLERİ

2A. Leyomyiom

Primer retroperitoneal leyomyiom oldukça nadirdir, çoğunlukla kadınlarda görülür ve olguların neredeyse yarısı uterin leyomyiomlarla ilişkilidir. BT'de miyometriyum ile benzer dansitede hipodensitir. Genellikle kalsifikasyon içermez. T2 ağırlıklı MRG'de hipointens olup, kontrast sonrası değişken kontrastlanma gösterir [18, 19].

2B. Leyomiyosarkom

Leyomiyosarkom, ikinci sıklıkla görülen RPS'dir ve tüm RPS'lerin yaklaşık %30'unu oluşturur [5]. Genellikle 5-6. dekatta ve kadınlarda daha sık görülür. LMS'nin retroperitonda inferior vena kava gibi büyük damarlar ve dallarında yer alan düz kas dokusundan kaynaklandığı düşünülmektedir. Bununla birlikte, LMS %60-65 olguda ekstrasvasküler tümör olarak ortaya çıkar ve nadiren (%5 olguda) tamamen intravaskülerdir. Olguların %33'ünde ise hem intravasküler hem de ekstrasvasküler bir bileşene sahiptir [6, 20]. LMS, inferior vena kavanın en sık görülen primer tümördür [5].

Leyomiyosarkomlu hastalar LS ile benzer şekilde, genellikle tümör büyük boyutlara (>10 cm) ulaştığında kitle etkisine bağlı semptomlarla geç dönemde tanı almaktadır. En sık metastaz akciğer, karaciğer, periton ve bölgesel lenf düğümlerine olmaktadır ve intravasküler yerleşimli tümörlerde metastaz riski daha fazladır. Prognoz, yine LS ile benzer şekilde, negatif cerrahi sınır ile tam rezeksiyon elde edilmesine bağlıdır [2, 15].

Bilgisayarlı tomografide genellikle iyi sınırlı, kas ile izodens ve kontrast sonrası heterojen kontrastlanma gösteren büyük yumuşak doku kitlesi şeklinde görülür. Özellikle büyük kitleler nekroz ve hemoraji odakları içerebilir ve heterojen görünür. Klasik olarak kalsifikasyon ve yağ içermez. MRG'de görünümü tümörün iç yapısına göre değişkenlik gösterir. Genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde düşük - orta sinyal ve T2 ağırlıklı görüntülerde orta - yüksek sinyal intensitesine sahiptir. Nekrotik bileşen T1 ağırlıklı görüntülerde düşük sinyal ve T2 ağırlıklı görüntülerde yüksek sinyal gösterir. Hemorajiye ikincil olarak sıvı-sıvı seviyeleri görülebilir. Özetle, retroperitonda büyük boyutlu, yağ içermeyen bir kitlede internal nekroz alanları ve damar tutulumu (inferior vena kava) görülmesi LMS tanısını kuvvetle destekler [2, 6, 15].

3. FİBROBLASTİK TÜMÖRLER

3A. Soliter Fibröz Tümör

Soliter fibröz tümör abdomende en sık retroperitonu tutar. Sıklıkla 5-7. dekatta tanı alan nadir görülen mezenkimal tümördür. Çoğunlukla benin seyirlidir ancak bazı olgularda malin dönüşüm görülebilir [6, 9]. Nadiren insülin benzeri büyüme faktörü-2 salgılanmasından kaynaklı paraneoplastik tümör hipoglisemisi görülen Doege-Potter sendromuna neden olabilir [6].

Radyolojik olarak çoğu SFT heterojen yapıda olup yoğun vaskülarite gösterir. Bazen nekroz, kistik dejenerasyon ve kalsifikasyon alanları içerebilir. MRG'de değişken T1 ve T2 sinyal özellikleri göstermekle birlikte genellikle T1 ağırlıklı görüntülerde hipo - izointens ve T2 ağırlıklı görüntülerde hipointensdir. Vasküler yapısı nedeniyle intralezyonel *flow-void* artefaktları görülebilir ve postkontrast serilerde hızlı ve yoğun kontrastlanma gösterir [9, 21].

3B. Miksofibrosarkom

Miksofibrosarkom, ileri yaşta sık görülen malin yumuşak doku tümörlerinden biri olup çoğunlukla ekstremitelerde tutulumu gösterir ve retroperiton tutulumu nadirdir. Miksofibrosarkom, MRG'de tipik bulgu vermese de infiltratif karakterde olup cerrahi rezeksiyon sonrası diğer sarkomlara oranla nispeten daha yüksek lokal rekürrens riski taşır [22]. Radyolojik görünüm tümör derecesine bağlı olarak değişebilir. Düşük dereceli tümörler içerdiği bol miktarda miksoid matriks nedeniyle MRG'de yüksek T2 ve düşük T1 sinyal özelliği gösterir. Öte yandan, yüksek dereceli tümörler hipersellülarite nedeniyle orta düzeyde T1 sinyal intensitesi ile postkontrast görüntülerde daha yoğun kontrastlanma gösterir [23]. Ayrıca hemoraji ve/veya nekroz alanları da görülebilir. Ek olarak, MRG'de spesifik olarak kitle santralinden periferde fasyal planlar boyunca ilerleyen tümöral uzantılar, "kuyruk işareti" görünümünü oluşturur [6].

4. NÖROJENİK TÜMÖRLER

Nörojenik tümörler tüm primer retroperitoneal tümörlerin %10-20'sini oluşturur. Mezenkimal tümörlere göre daha genç yaş grubunda görülür. Benin olma ve iyi prognoz gösterme olasılıkları da daha yüksektir. Köken olarak sinir kılıfından, gangliyonik hücrelerden veya paraganglionik sistemden kaynaklanabilir. *Schwannom* ve nörofibrom sinir kılıfı kökenli tümörlerdir. Ganglionörom, ganglionöroblastom ve nöroblastom gangliyon hücrelerinden kaynaklanır. Paragangliom ve adrenal dışı feokromositoma ise paraganglionik sistemden köken alır [2].

4A. Nörofibrom

Nörofibrom, retroperitoneal tümörlerin yalnızca %1'ini oluşturan iyi huylu, kapsülsüz sinir kılıfı tümörüdür [15]. Genellikle yaşamın 2-4. dekadında ve erkeklerde daha sık görülür. Lokalize, difüz ve pleksiform tipleri mevcuttur. **Lokalize nörofibromlar genellikle sporadiktir. Buna karşın multipl veya pleksiform nörofibromlar neredeyse her zaman nörofibromatozis tip 1 ile ilişkilidir. Malin dejenerasyon, özellikle nörofibromatozis ile ilişkili olduğunda ve pleksiform nörofibromlarda daha siktir [2, 6].**

Retroperitoneal nörofibrom, BT'de bir sinir boyunca iyi sınırlı, yuvarlak veya fusiform, hipodens (20-40 HU), homojen solid kitle olarak görülür. Lezyonlar kontrast tutulumu göstermekle birlikte bazen miksoid dejenerasyon nedeniyle kistik/kontrast tutmayan alanlar görülebilir. **Spinal sinir kökünden kaynaklandığında nöral foramenin genişlemesiyle "halter" şeklinde lezyon görülebilir. MRG'de, T1 ağırlıklı görüntülerde düşük ve T2 ağırlıklı görüntülerde izo - yüksek sinyal intensitesine sahiptir. Periferik miksoid bileşene ve santralde fibröz çekirdeğe bağlı, T2 ağırlıklı görüntülerde periferde yüksek, santralde düşük sinyal intensitesi ile karakterize "hedef" lezyon görünümü görülebilir. Postkontrast incelemelerde de**

santral kontrast tutulumuna bağlı "hedef" lezyon paterni yeniden görüntülenebilir [2, 6].

Pleksiform nörofibromlar genellikle bilateral, simetrik şekilde, psoas kasına komşu, lumbosakral pleksus boyunca simetrik olarak uzanan, büyük, infiltratif, multilobüle kitleler olarak ortaya çıkma eğilimindedir. Bu bulgular, diğer RPS'lerden ayırt etmek için önemli bir görüntüleme ipucu olabilir. Neredeyse her zaman nörofibromatozis tip 1 ile birlikte ve miksoid doku, yağ dokusu ve Schwann hücrelerinin varlığı nedeniyle BT'de hipodens bir kitle olarak görülür [5, 6].

4B. Schwannom

Schwannom, Schwann hücrelerinden köken alan, benin, kapsüllü ve iyi sınırlı tümördür. Genellikle baş - boyun bölgesinde ve üst ekstremitede; nadiren retroperitonda görülür ve tüm retroperitoneal tümörlerin %4-6'sını oluşturur [2, 6].

Periferik sinir liflerinden eksantrik olarak büyüme eğilimindedir. Herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir ancak 2-5. dekada daha sık görülür. Bir kısmı nörofibromatozis tip 2 ile ilişkili olmakla birlikte çoğunlukla sporadiktir. *Schwannom*'da malin dejenerasyon nadirdir. Cerrahi eksizyon birincil tedavidir [6].

Görüntüleme bulguları nörofibroma benzer. **Retroperitonda presakral ve paravertebral boşlukta periferik sinirler trasesinde düzgün konturlu, yuvarlak veya fusiform lezyonlar oluşturur. Küçük lezyonlar homojen görünümde iken büyük lezyonlarda kistik dejenerasyon nedeniyle heterojen kontrastlanma görülebilir. MRG'de T1 ağırlıklı görüntülemelerde düşük-orta sinyal ve T2 ağırlıklı görüntülemelerde yüksek sinyal intensitesi gösterir. Nörofibromda izlenen, T2 ağırlıklı görüntülerde hedef benzeri görünüm ve hedef benzeri kontrastlanma Schwannom'da da görülebilir. Uzun süredir var olan lezyonlar, dejeneratif değişiklikler (kistik dejenerasyon, kalsifikasyon ve hemorajik alanlar) gösterebilir (Resim 4) [6, 24].**

4C. Malin Periferik Sinir Kılıfı Tümörleri

Malin periferik sinir kılıfı tümörleri agresif ve infiltratif sarkomlardır. Periferik sinirlerden de novo veya var olan bir pleksiform nörofibromda ortaya çıkar. Retroperitonda sıklıkla paraspinal bölge yerleşimlidir [17]. Olguların yarısı nörofibromatozis tip 1 ile ilişkilidir. Nadiren daha önce RT görmüş hastalarda (özellikle meme kanseri veya lenfoma) ortaya çıkabilmektedir. Metastaz ve rekürrens riski yüksek olup prognozu kötüdür [6].



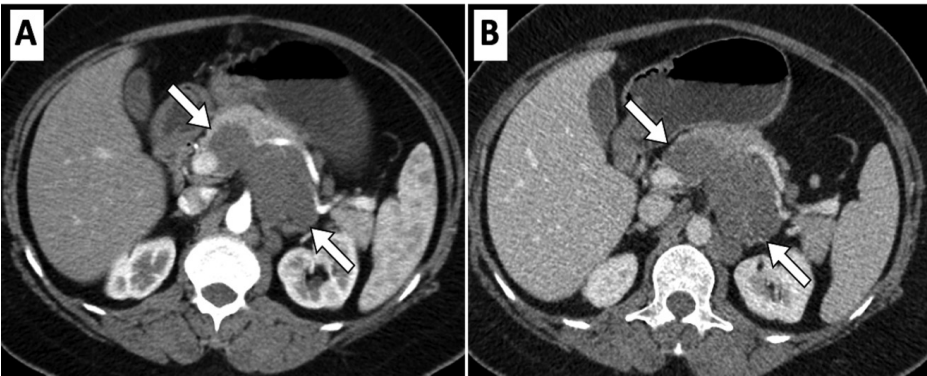
Resim 4. Yirmi üç yaş erkek hasta. Transvers postkontrast abdomen BT görüntüsünde paraaortik alanda, düzgün sınırlı, kontrast tutulumu gösteren, içerisinde kalsifikasyon bulunan kitle (oklar). Perkutan tru-cut biopsi ve ardından cerrahi eksişyon sonrası patolojik tanı: *Schwannom*. BT, bilgisayarlı tomografi.

4D. Ganglionörom

Ganglionöromlar paravertebral sempatik ganglionlardan kaynaklanan, benin, yavaş büyüyen tümörlerdir. Genellikle asemptomattır. Karın ağrısı veya bazen katekolamin salgılanması nedeniyle hipertansiyon ve *flushing* gibi semptomlar görülebilir [25].

Ganglionörom tipik olarak retroperiton veya posterior mediastende vertikal yerleşimli, düzgün konturlu paravertebral kitle olarak ortaya çıkar. BT'de, hafif hipodens, iyi sınırlı, değişken kontrastlanma gösteren, homojen kitle olarak görülür (Resim 5). Olguların %25'inde punktat, dağınık kalsifikasyonlar izlenebilir. Nekroz ve hemoraji çok nadiren görülür [5].

Küçük lezyonlar homojen yapıda ve T1 ağırlıklı MRG'de düşük sinyal intensitesindedir. T2 ağırlıklı görüntülerde miksoid, hücresel ve kollajen bileşenlerin oranına bağlı olarak görü-



Resim 5. Kırk beş yaş kadın hasta. Hipertansiyon nedeniyle araştırılırken çekilen abdomen BT'de (A); arteriyel faz görüntüde paraaortik alanda vertikal uzanım gösteren, düzgün sınırlı kitle (oklar) izleniyor. Venöz faz görüntüde (B) kitlede kontrast tutulumu mevcut. Perkutan tru-cut biopsi sonucu patolojik tanı: Ganglionörom. BT, bilgisayarlı tomografi.

nüm değişebilir. Fazlaca miksoid stroma içeren kitleler artmış T2 sinyal intensitesi gösterir. Tümör içindeki *Schwann* hücreleri ve kollajen liflerinin uzunlamasına ve enine düzenlenmesi nedeniyle, **T2 ağırlıklı görüntülemelerde eğrisel bantlar şeklinde karakteristik bir “girdap” görünümü oluşabilir [25].**

Postkontrast görüntülerde erken dönem kontrastlanma olmayıp, geç dönemde miksoid stroma nedeniyle kademeli kontrastlanma artışı görülebilir. Ganglionöromda cerrahi rezeksiyon küratif olup rekürrens çok nadirdir [6].

4E. Ganglionöroblastom

Ganglionöroblastom, ganglionöromdan farklı olarak, en sık adrenal medulladan, ikinci sıklıkla retroperitondaki paraspinal sempatik zincirden kaynaklanan nadir görülen malin tümördür. Ganglionöroblastom özellikle çocuk yaş grubunda görülür. Radyolojik olarak solid veya kistik olabilir; solid ve kistik bileşenler bir arada bulunabilir. İç yapısı itibari ile değişken kontrastlanma gösterir. Kalsifikasyon, nekroz veya hemoraji, ganglionöromda olduğundan daha sık görülür [25].

4F. Paragangliom

Paragangliom, nöroendokrin hücrelerden kaynaklanan nadir, oldukça vasküler ve genellikle çoklu endokrin neoplazi sendromları ve von Hippel-Lindau sendromu gibi kalıtsal bozukluklarla ilişkili nöroendokrin neoplazidir. Retroperitonda, aorta çevresinde yerleşimli ekstra-adrenal nöral krest hücrelerinden kaynaklanır. Olguların yaklaşık %40'ı malindir. Genellikle 2-4. dekatta saptanır. Olguların yarısında fonksiyonel tümöre bağlı klinik olarak katekolamin yüksekliği ile ilişkili bulgular (hipertansiyon, taşikardi vb.) ve idrarda artmış metanefrin veya vanilmandelik asit seviyeleri saptanabilir [2, 25].

Bilgisayarlı tomografide iyi sınırlı ve aortaya yakın yerleşimlidir. Genellikle heterojendir ve nekroz, hemoraji ve/veya kalsifikasyon sık görülür. Hipervasküler bir lezyon olduğundan

özellikle periferik olarak yoğun kontrast tutulumu gösterir (Resim 6) [2, 25].

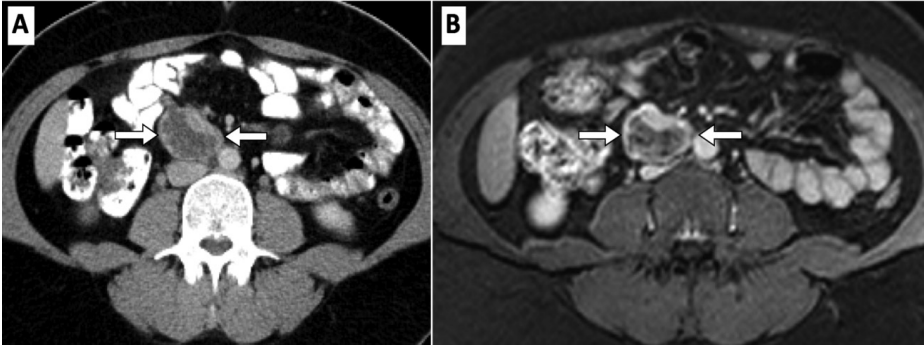
Manyetik rezonans görüntülemelerde T1 ağırlıklı görüntülemelerde karaciğer ile izo veya hipointens, T2 ağırlıklı görüntülemelerde belirgin şekilde hiperintensdir (ampul işareti) [17]. Oldukça vaskülerdir ve kontrast sonrası görüntülerde yoğun kontrastlanma gösterir (Resim 7). Arteriyel fazda yoğun kontrastlanma ve nekroz alanları *Schwannom* ile ayırırda yardımcıdır. Benin ve malin paragangliomları güvenilir bir şekilde ayırt edebilecek görüntüleme özellikleri yoktur; ancak, lokal invazyon ve uzak metastazların varlığı maliniteyi düşündürür [6, 15, 25].

SONUÇ

Primer retroperitoneal kitleler nadir görülen bir neoplazi grubudur. Hem kendi grubu içinde farklı radyolojik görünüşleri, hem de farklı türler arasında birbirleri ile benzeşen radyolojik görünüşler nedeniyle tanısal güçlük yaratabilir. Klinik bilgilerle birlikte değerlendirildiğinde bazı görüntüleme özellikleri ayırıcı tanıya yardımcı olabilmektedir. BT ve özellikle MRG primer retroperiton neoplazilerinin karakterize edilmesinde, yaygınlıklarının ve çevre organ ve kritik yapılarla ilişkilerinin değerlendirilmesinde oldukça değerli bilgiler sağlar.



Resim 6. Yirmi iki yaş erkek hasta. Transvers postkontrast BT'de ilyak bifurkasyon anteriorunda, düzgün sınırlı, santrali kistik/nekrotik, kontrastlanma gösteren solid lezyon (oklar). Patolojik tanı: Paragangliom. BT, bilgisayarlı tomografi.



Resim 7. Kırk yaş kadın hasta. Sıcak basması, hipertansiyon ve *flushing* nedeniyle araştırılıyor. Transvers postkontrast abdomen BT (A) ve postkontrast T1 ağırlıklı MRG'de (B), aortik bifurkasyona yakın paraaortik alanda (Zuckermandı organı düzeyi) iyi sınırlı, santralinde kistik/nekrotik alan bulunan, kontrast tutulumu gösteren kitle izleniyor. Preoperatif radyolojik tanı: Ekstraadrenal feokromositoma. Cerrahi eksizyon sonrası patolojik tanı: Paragangliom. BT, bilgisayarlı tomografi; MRG, manyetik rezonans görüntleme.

Çıkar Çatışması

Yazar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

KAYNAKLAR

- [1]. Sassa N. Retroperitoneal tumors: review of diagnosis and management. *Int J Urol*. 2020; 27: 1058-70. [CrossRef]
- [2]. Rajiah P, Sinha R, Cuevas C, Dubinsky TJ, Bush WH Jr, Kolokythas O. Imaging of uncommon retroperitoneal masses. *Radiographics*. 2011; 31: 949-76. [CrossRef]
- [3]. Gupta A, Manchanda A, Singh S, Singh R, Khurana N, Durgad AS. Primary retroperitoneal masses: a pictorial essay. *J Gastrointestinal Abdominal Radiol*. 2023; 7: 65-72. [CrossRef]
- [4]. Tirkes T, Sandrasegaran K, Patel AA, Hollar MA, Tejada JG, Tann M, et al. Peritoneal and retroperitoneal anatomy and its relevance for cross-sectional imaging. *Radiographics*. 2012; 32: 437-51. Erratum in: *Radiographics*. 2019; 39: 912. [CrossRef]
- [5]. Goenka AH, Shah SN, Remer EM. Imaging of the retroperitoneum. *Radiol Clin North Am*. 2012; 50: 333-55, vii. [CrossRef]
- [6]. Al-Dasuqi K, Irshaid L, Mathur M. Radiologic-pathologic correlation of primary retroperitoneal neoplasms. *Radiographics*. 2020; 40: 1631-57. [CrossRef]
- [7]. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K. Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MR imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics*. 2003; 23: 45-57. Erratum in: *Radiographics*. 2003; 23: 1340. [CrossRef]
- [8]. Shaaban AM, Rezvani M, Tubay M, Elsayes KM, Woodward PJ, Menias CO. Fat-containing retroperitoneal lesions: imaging characteristics, localization, and differential diagnosis. *Radiographics*. 2016; 36: 710-34. [CrossRef]
- [9]. Porrello G, Cannella R, Randazzo A, Badalamenti G, Brancatelli G, Vernuccio F. CT and MR imaging of retroperitoneal sarcomas: a practical guide for the radiologist. *Cancers (Basel)*. 2023; 15: 2985. [CrossRef]
- [10]. Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Singer S. Lessons learned from the study of 10,000 patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 2014; 260: 416-21; discussion 421-2. [CrossRef]
- [11]. Murphey MD, Arcara LK, Fanburg-Smith J. From the archives of the AFIP: imaging of musculoskeletal liposarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005; 25: 1371-95. [CrossRef]
- [12]. Gupta P, Potti TA, Wuertzer SD, Lenchik L, Pacholke DA. Spectrum of fat-containing soft-tissue masses at mr imaging: the common, the uncommon, the characteristic, and the sometimes confusing. *Radiographics*. 2016; 36: 753-66. [CrossRef]
- [13]. O'Regan KN, Jagannathan J, Krajewski K, Zukotynski K, Souza F, Wagner AJ, et al. Imaging of liposarcoma: classification, patterns of tumor recurrence, and response to treatment. *AJR Am J Roentgenol*. 2011; 197: W37-43. [CrossRef]
- [14]. Levy AD, Manning MA, Al-Refai WB, Miettinen MM. Soft-tissue sarcomas of the abdomen and pelvis: radiologic-pathologic features, part 1-common sarcomas: from the radiologic pathology archives. *Radiographics*. 2017; 37: 462-83. [CrossRef]

- [15]. Scali EP, Chandler TM, Heffernan EJ, Coyle J, Harris AC, Chang SD. Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging*. 2015; 40: 1887-903. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Craig WD, Fanburg-Smith JC, Henry LR, Guerrero R, Barton JH. Fat-containing lesions of the retroperitoneum: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2009; 29: 261-90. [\[CrossRef\]](#)
- [17]. Brennan C, Kajaal D, Khalili K, Ghai S. Solid malignant retroperitoneal masses-a pictorial review. *Insights Imaging*. 2014; 5: 53-65. [\[CrossRef\]](#)
- [18]. Fasih N, Prasad Shanbhogue AK, Macdonald DB, Fraser-Hill MA, Papadatos D, Kielar AZ, et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. *Radiographics*. 2008; 28: 1931-48. [\[CrossRef\]](#)
- [19]. Shanbhogue AK, Fasih N, Macdonald DB, Sheikh AM, Menias CO, Prasad SR. Uncommon primary pelvic retroperitoneal masses in adults: a pattern-based imaging approach. *Radiographics*. 2012; 32: 795-817. [\[CrossRef\]](#)
- [20]. Marko J, Wolfman DJ. Retroperitoneal leiomyosarcoma from the radiologic pathology archives. *Radiographics*. 2018; 38: 1403-20. [\[CrossRef\]](#)
- [21]. Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, Zaheer A, Ramaiya NH. Solitary fibrous tumors: 2016 imaging update. *Radiol Clin North Am*. 2016; 54: 565-79. [\[CrossRef\]](#)
- [22]. Kaya M, Wada T, Nagoya S, Sasaki M, Matsumura T, Yamaguchi T, et al. MRI and histological evaluation of the infiltrative growth pattern of myxofibrosarcoma. *Skeletal Radiol*. 2008; 37: 1085-90. [\[CrossRef\]](#)
- [23]. Petscavage-Thomas JM, Walker EA, Logie CI, Clarke LE, Duryea DM, Murphey MD. Soft-tissue myxomatous lesions: review of salient imaging features with pathologic comparison. *Radiographics*. 2014; 34: 964-80. [\[CrossRef\]](#)
- [24]. Hoarau N, Slim K, Da Ines D. CT and MR imaging of retroperitoneal Schwannoma. *Diagn Interv Imaging*. 2013; 94: 1133-9. [\[CrossRef\]](#)
- [25]. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Chun HJ, Lee HG, Lee JM. Neurogenic tumors in the abdomen: tumor types and imaging characteristics. *Radiographics*. 2003; 23: 29-43. [\[CrossRef\]](#)

Eğitici Noktalar

Sayfa 348

Retroperitoneal boşluk fasyalar yoluyla üç ana bölüme ayrılır. En önde anterior pararenal boşluk yer alır. Bu boşluk, önde parietal peritonun posterior tabakası, arkada anterior renal fasya (Gerota fasyası) ve lateral tarafta laterokonal fasya ile sınırlandırılmıştır. En arkada posterior pararenal boşluk bulunur. Bu boşluk, önde posterior renal fasya (Zuckerkannd fasyası) ve arkada fasya transversalis ile sınırlandırılmıştır. Perirenal alan ise önde anterior renal fasya, arkada ise posterior renal fasya ile sınırlıdır ve esas olarak genitoüriner sisteme ait yapıları (böbrekler, adrenal bezler, ureterler, bunların damarları ve lenfatikleri) içerir.

Sayfa 349

Gaga veya pençe işareti: Kitle, bitişik olduğu bir organın kenarında keskin bir açı veya “gaga” benzeri bir şekil oluşturduğunda lezyonun o organdan kaynaklandığı düşünülür. Primer retroperiton kitleleri komşu organ ile künt açılanma gösterir.

Gömülü organ işareti: Kitle, eğer komşuluğundaki organdan kaynaklanmıyor ise bu organı deforme edip sıkıştırarak hilal şeklini almasına neden olur (negatif gömülü organ işareti). Ancak organ kaynaklı kitleler organı sarar ve organ kitle içine “gömülü” gibi görünür.

Görünmez veya hayalet organ işareti: Küçük boyutlu bir organdan köken alan büyük kitleler nedeniyle organın “görünmez” hale gelmesidir (adrenal bez kökenli bir kitlenin adrenal bezi “görünmez” hale getirmesi gibi).

Besleyici arter işareti: Hipervasküler kitleler kaynaklandığı organın belirlenmesini sağlayabilen belirgin bir besleyici damara sahip olabilir (renal arter dalından beslenen bir kitle böbrek orijinli bir tümörü işaret eder).

Sayfa 351

Tümör diferansiasyonu ile tümörün yağ oranı bağlantılı olup iyi diferansiye LS’ler BT ve MRG’de büyük oranda makroskopik yağ içeren, düzgün konturlu, iyi sınırlı lobüler lezyonlar olarak görülür. Lezyon boyutları genellikle 10 cm’den büyük olup, hafif-orta derecede kontrast tutulumu gösteren 1 cm’den büyük nodüler yumuşak doku bileşenleri ve kalın septa (>3 mm) içerir.

Sayfa 352

Liposarkom ayırıcı tanısında öncelikle lipom düşünülebilir. Retroperitonda lipom oldukça nadirdir, boyutları 10 cm’den küçüktür ve kontrast tutan yumuşak doku komponenti içermez. 10 cm’den büyük lezyonlar MRG ile değerlendirilmeli, gerekirse perkütan biyopsi yapılmalıdır. Diğer bir önemli ayırıcı tanı renal anjiyomiyolipom (AML) olup, AML LS’nin aksine hipervaskülerdir, morfolojik olarak renal parankimden köken alarak egzofitik uzanım gösterir ve renal arterden kaynaklanan besleyici arteri de izlenebilir. Ayırıcı tanıda daha nadir de olsa adrenal miyelolipom ve teratom da akılda tutulmalıdır. Retroperitoneal teratom, makroskopik yağın yanı sıra, yağ-sıvı seviyeleri ve/veya diş benzeri kalsifikasyonlar içerebilir.

Eğitici Noktalar

Sayfa 353

Bilgisayarlı tomografide genellikle iyi sınırlı, kas ile izodens ve kontrast sonrası heterojen kontrastlanma gösteren büyük yumuşak doku kitlesi şeklinde görülür. Özellikle büyük kitleler nekroz ve hemoraji odakları içerebilir ve heterojen görünür. Klasik olarak kalsifikasyon ve yağ içermez.

Sayfa 353

Özetle, retroperitonda büyük boyutlu, yağ içermeyen bir kitlede internal nekroz alanları ve damar tutulumu (inferior vena kava) görülmesi LMS tanısını kuvvetle destekler.

Sayfa 354

Lokalize nörofibromlar genellikle sporadiktir. Buna karşın multipl veya pleksiform nörofibromlar neredeyse her zaman nörofibromatozis tip 1 ile ilişkilidir. Malin dejenerasyon, özellikle nörofibromatozis ile ilişkili olduğunda ve pleksiform nörofibromlarda daha sıktır.

Sayfa 354

Spinal sinir kökünden kaynaklandığında nöral foramenin genişlemesiyle “halter” şeklinde lezyon görülebilir. MRG’de, T1 ağırlıklı görüntülerde düşük ve T2 ağırlıklı görüntülerde izo - yüksek sinyal intensitesine sahiptir. Periferik mikroid bileşene ve santralde fibröz çekirdeğe bağlı, T2 ağırlıklı görüntülerde periferde yüksek, santralde düşük sinyal intensitesi ile karakterize “hedef” lezyon görünümü görülebilir. Postkontrast incelemelerde de santral kontrast tutulumuna bağlı “hedef” lezyon paterni yeniden görüntülenebilir.

Sayfa 354

Pleksiform nörofibromlar genellikle bilateral, simetrik şekilde, psoas kasına komşu, lumbosakral pleksus boyunca simetrik olarak uzanan, büyük, infiltratif, multilobüle kitleler olarak ortaya çıkma eğilimindedir. Bu bulgular, diğer RPS’lerden ayırt etmek için önemli bir görüntüleme ipucu olabilir.

Sayfa 354

Retroperitonda presakral ve paravertebral boşlukta periferik sinirler trasesinde düzgün konturlu, yuvarlak veya fusiform lezyonlar oluşturur. Küçük lezyonlar homojen görünümde iken büyük lezyonlarda kistik dejenerasyon nedeniyle heterojen kontrastlanma görülebilir. MRG’de T1 ağırlıklı görüntüleme düşük-orta sinyal ve T2 ağırlıklı görüntüleme yüksek sinyal intensitesi gösterir. Nörofibromda izlenen, T2 ağırlıklı görüntülerde hedef benzeri görünüm ve hedef benzeri kontrastlanma *Schwannom*’da da görülebilir.

Sayfa 356

T2 ağırlıklı görüntüleme eğrisel bantlar şeklinde karakteristik bir “girdap” görünümü oluşabilir.

Sayfa 356

Bilgisayarlı tomografide iyi sınırlı ve aortaya yakın yerleşimlidir. Genellikle heterojendir ve nekroz, hemoraji ve/veya kalsifikasyon sık görülür. Hipervasküler bir lezyon olduğundan özellikle periferik olarak yoğun kontrast tutulumu gösterir.

Çalışma Soruları

1. Primer retroperiton tümörlerinin görüntüleme özellikleri ile ilgili hangisi yanlıştır?
 - a. Retroperitoneal organlar bası etkisine uğrar.
 - b. Gaga işareti (-) olur.
 - c. Gömülü organ işareti (-) olur.
 - d. Solid retroperitoneal tümörler köken aldıkları ve içerdikleri yumuşak doku elemanları ile tanımlanır.
 - e. Kalsifikasyon sık görülür.
2. Liposarkom ile ilgili hangi ifade yanlıştır?
 - a. İyi farklılaşmış liposarkom genellikle görüntülemeye yağ içeren alanlara sahiptir.
 - b. Pleomorfik ve andiferansiye liposarkom belirgin yağ içeriğine sahip olmayabilir ve bu da BT veya MRG'de diğer retroperitoneal tümörlerden ayrımı zorlaştırabilir.
 - c. Liposarkom çok az yumuşak doku ile baskın olarak yağdan oluşuyorsa, düşük dereceli olma olasılığı yüksektir.
 - d. Liposarkomda kalsifikasyon genellikle iyi diferansiasyonu gösterir ve iyi bir prognostik gösterge olarak kabul edilir.
 - e. Andiferansiye liposarkom de novo olarak veya uzun süredir var olan, iyi farklılaşmış liposarkomdan ortaya çıkabilir.
3. Leyomiyosarkom ile ilgili hangi ifade yanlıştır?
 - a. Leyomiyosarkom, ikinci sıklıkla görülen retroperitoneal sarkomdur.
 - b. Leyomiyosarkom retroperitonda inferior vena kava gibi büyük damarlar ve dalları ile ilişkili olabilir.
 - c. Leyomiyosarkom çoğunlukla intravasküler tümör olarak ortaya çıkar ve en sık klinik prezentasyon venöz obstrüksiyondur.
 - d. Leyomiyosarkom inferior vena kavanın en sık görülen primer tümörüdür.
 - e. Leyomiyosarkom BT'de; genellikle iyi sınırlı, nekroz ve hemoraji odakları içerebilen, heterojen kontrastlanma gösteren kitle olarak izlenir.
4. Paragangliom ile ilgili hangi ifade yanlıştır?
 - a. Paragangliom; von Hippel-Lindau hastalığı, tüberoz skleroz, Sturge-Weber sendromu ve multipl endokrin neoplazi tip II gibi çeşitli nörokutanöz sendromlarda sık görülür.
 - b. Paragangliom, kistik dejenerasyon alanları veya nekrotik alanlar içerebilir.
 - c. Kalsifikasyon %20 olguda görülebilir.
 - d. Paragangliom hipervasküler bir tümördür.
 - e. Olguların çoğu malin seyirlidir.
5. Hangisi retroperitoneal *Schwannom* için yanlıştır?
 - a. Genellikle benin, kapsüllü ve iyi sınırlı bir tümördür.
 - b. Genellikle nörofibromatozis tip 2 ile ilişkilidir.
 - c. Malin dejenerasyon nadirdir.
 - d. Retroperitonda genellikle presakral ve paravertebral boşlukta periferik sinirler trasesinde düzgün konturlu, yuvarlak veya fusiform lezyonlar oluşturur.
 - e. Uzun süredir var olan - büyük lezyonlarda kistik dejenerasyon, kalsifikasyon ve hemorajik alanlar görülebilir.