

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

MANIFESTACIONES RADIOLOÓGICAS DE LA FIBROSIS RETROPERITONEAL

Laura Alonso Galiana¹, Jorge El- khatib Nuñez¹, Adrián Redondo Martín¹, M^o Rosario Navarro Torres¹, Carmen Hernández García¹, Sadhú Ruiz Guerrero¹, Alberto Ramírez García- Mina¹, Lucía Gómez- Pimpollo García¹, M^o del Prado Reyero Lafuente¹

¹Hospital Puerta de Hierro Majadahonda

OBJETIVOS DOCENTES

La fibrosis retroperitoneal (FRP) es una entidad rara con una manifestación clínica vaga e inespecífica, basándose el diagnóstico en pruebas de imagen. El objetivo es comprender la fisiopatología de las entidades incluidas en el espectro de la fibrosis retroperitoneal, así como describir las manifestaciones radiológicas típicas en las distintas técnicas de imagen y las potenciales complicaciones.

INTRODUCCIÓN

La **fibrosis retroperitoneal** o enfermedad de Ormond es una entidad rara que consiste en la proliferación de tejido fibroinflamatorio alrededor de la aorta abdominal infrarrenal que generalmente engloba a los uréteres.

Fue descrita en 1905 por primera vez como una causa de obstrucción ureteral. Hoy en día es considerada una enfermedad sistémica que engloba varias entidades que resultan en la proliferación de tejido fibrótico retroperitoneal.

Clásicamente se diferencian las siguientes entidades, para la que se han postulado diferentes hipótesis.

- A) Fibrosis retroperitoneal como enfermedad sistémica autoinmune
- B) Fibrosis retroperitoneal asociada a enfermedad de Ig-G4
- C) Periaortitis crónica y/o aneurisma inflamatorio de la aorta abdominal infrarrenal

➤ FIBROSIS RETROPERITONEAL PRIMARIA/ IDIOPÁTICA (75%)

Es la forma más frecuente de la enfermedad, y generalmente afecta a pacientes con alto riesgo cardiovascular.

a) ENFERMEDAD SISTÉMICA AUTOINMUNE

Dada su asociación con enfermedades autoinmunes y la buena respuesta a tratamientos inmunosupresores se ha postulado una causa autoinmune. Además, se ha descrito la presencia del alelo HLA-DRB1*03 en pacientes con fibrosis retroperitoneal.

b) ASOCIADA A ENFERMEDAD POR IG-G4: El 75% de los casos de FRP idiopática aparece asociada a la enfermedad relacionada con IgG4.

Puede aparecer asociada a otras enfermedades de carácter autoinmune:

- Tiroiditis de Riedel
- Colangitis esclerosante primaria
- Mediastinitis fibrosante
- Pancreatitis autoninmune

➤ **FIBROSIS RETROPERITONEAL PRIMARIA/ IDIOPÁTICA (75%)**

c) PERIAORTITIS CRÓNICA:

La distribución perivascular del tejido fibrótico apoya la teoría de que consiste en una reacción inflamatoria desproporcionada a la enfermedad aterosclerótica de la aorta.

Cuando se produce un adelgazamiento de la capa media de la aorta los macrófagos presentan las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y los ceroides, que actúan como alérgenos, a los linfocitos B o T que producen una respuesta inflamatoria mantenida.

Afecta progresivamente a las capas de la aorta hasta la adventicia, dando lugar a aortitis crónica y fibrosis.

➤ FIBROSIS RETROPERITONEAL SECUNDARIA (25%)

Puede ser secundaria a fármacos y/o a condiciones que estimulen una reacción desmoplásica.

- Fármacos: alcaloides y agonistas de la dopamina
- Tratamientos biológicos: anticuerpos monoclonales anti a-TNF
- Infecciones: TBC, histoplasmosis, actinomicosis o abscesos espinales o paraespinales.
- Post-radioterapia
- Hematoma retroperitoneal
- Cirugías: después de colectomías, linfadenectomías o cirugías de aorta.

- **Fibrosis retroperitoneal maligna** (8%): secundaria a neoplasias malignas (tumores carcinoides, linfomas (LH, LNH), sarcomas, carcinoma colorrectal, de mama, próstata y vejiga)

Se cree que es debido a una respuesta desmoplásica a las células tumorales. En el caso de los tumores carcinoides la fibrosis se debe a la producción de serotonina que estimula factores de crecimiento de fibroblastos.

• EPIDEMIOLOGÍA

Es una entidad rara con una prevalencia estimada de 0'1- 1,3 /100.000 habitantes, en la forma idiopática de la enfermedad.

La media de edad de presentación es de 40-60 años con una ratio hombre/mujer 2:1.

• CLÍNICA

Los síntomas son inespecíficos, siendo la manifestación clínica más frecuente el **dolor abdominal y lumbar**.

La clínica inicialmente es insidiosa y progresivamente va a estar determinada por el grado de inflamación, el grado de invasión y compromiso de las estructuras adyacentes por el tejido fibrótico, y el sexo de paciente.

EXTENSIÓN DEL TEJ.FIBROTICO	SÍNTOMAS
Periaórtico	Dolor abdominal y lumbar, Dolor de extremidades inferiores
Afectación estructuras venosas: vena cava inferior, venas iliacas	Trombosis venosa profunda de MMII, colateralidad venosa, varicocele e inflamación testicular
Afectación de los uréteres > Hidronefrosis	Disminución de la excreción de orina
Afectación de las arterias renales	HTA

También puede asociar síntomas sistémicos como fatiga, fiebre, náuseas y pérdida de peso. En mujeres se ha descrito la aparición de endometriosis.

DIAGNÓSTICO

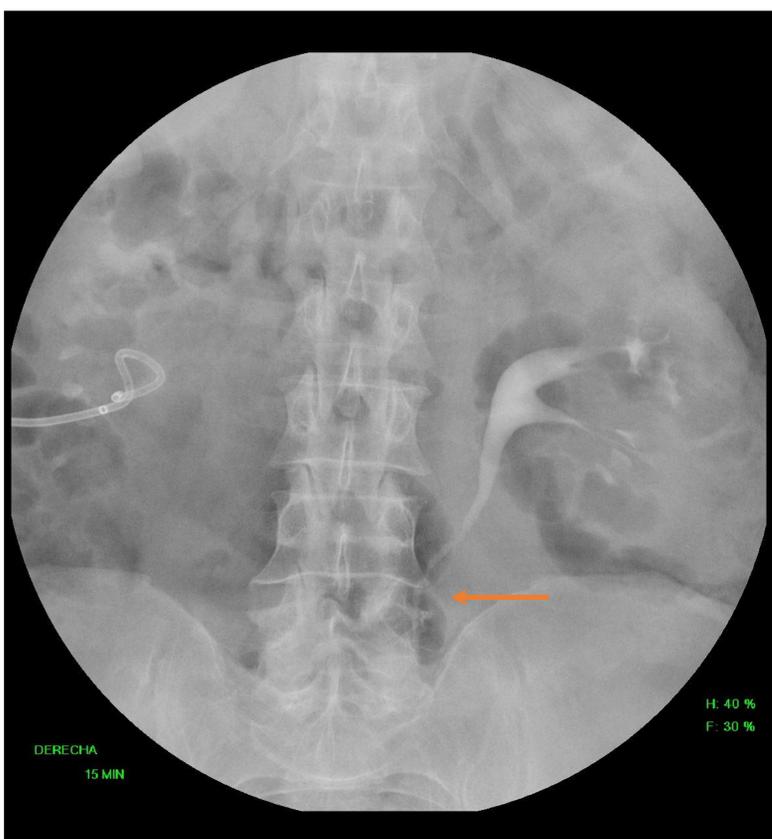
- **RADIOGRAFÍA SIMPLE**

La Rx de abdomen suele ser anodina y se realiza en el estudio diferencial del dolor lumbar o abdominal, no en el despistaje específico de la fibrosis retroperitoneal. Puede mostrar enfermedades óseas asociadas a la fibrosis retroperitoneal, como la espondilitis anquilosante.

La Rx de tórax puede presentar signos de edema pulmonar no cardiogénico en casos de sobrecarga hídrica debido a fracaso renal.

- **UROGRAFÍA INTRAVENOSA**

Es útil en el estudio de dilatación de la vía excretora. Es típica la triada de hidronefrosis, desviación medial de los uréteres y estenosis de los uréteres a la altura de L4-L5.



UROGRAFÍA INTRAVENOSA: Medialización del uréter izquierdo a la altura de L4-L5, con irregularidad de su pared.

DIAGNÓSTICO

- **ECOGRAFÍA**

Es poco sensible para el diagnóstico. Muestra un tejido hipoecogénico retroperitoneal con distintos grados de hidronefrosis asociada.

Es útil para el estudio de enfermedades sincrónicas como la colangitis biliar primaria o estudio de hipertensión portal en casos de compromiso de la vena porta.

- **TC**

El TC con contraste intravenoso es la técnica de elección para el estudio de la FP.

La presentación habitual consiste en un **tejido de partes blandas retroperitoneal, isodenso con el músculo, bien definido y de bordes irregulares, que rodea a la aorta abdominal infrarrenal y se extiende hacia vasos iliacos.**

El realce es variable, siendo mayor en la fase activa/ inflamatoria de la enfermedad.

Hasta el 60% de los casos produce estenosis de los uréteres, pudiendo condicionar hidronefrosis. Puede perder el plano de clivaje con los vasos retroperitoneales y producir estenosis de los mismos.

El tejido puede tener localizaciones atípicas, como el mediastino, el mesenterio o la pelvis.

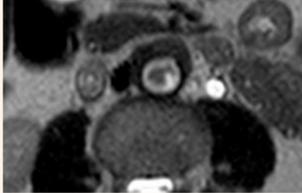
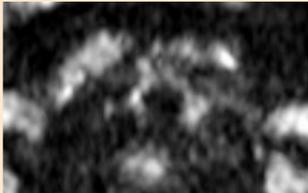
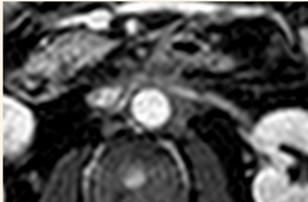


ECOGRAFÍA ABDOMINAL:
Manguito hipoecogénico que rodea la aorta abdominal, aumentada de calibre, y la bifurcación iliaca.

DIAGNÓSTICO

- **RM**

Es la técnica de elección junto el TC, para el estudio de la extensión del tejido de partes blandas y en el compromiso vascular, sobre todo en casos de contraindicación de contrastes iodados.

T1WI	Hiposeñal homogénea
T2WI 	Variable según el grado de inflamación/edema. Hiposeñal en estado inactivo o de fibrosis.
DWI 	Hiperseñal en valores B altos. ADC: valores más alto en la forma idiopática. Valores más bajos en la forma activa y en la variante maligna.
T1 WI + Gd 	Realce variable dependiendo del estadio de la enfermedad. Es mayor en fases inflamatorias. En estadios de fibrosis puede presentar realce tardío.

- **PET**

El tejido retroperitoneal muestra captación del radiotrazador en fases tempranas o inflamatorias de la enfermedad.

Es poco específico para el diagnóstico, siendo su principal utilidad la guía de biopsias y la monitorización de la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.

Es útil para el despistaje de otras patologías a distancia asociadas a la fibrosis retroperitoneal.

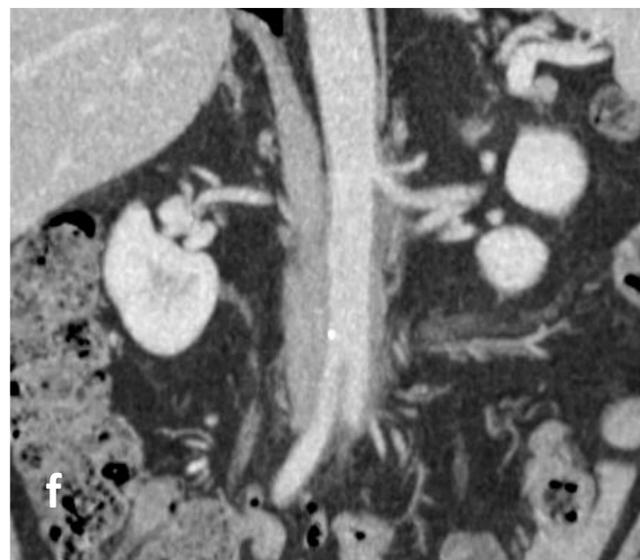
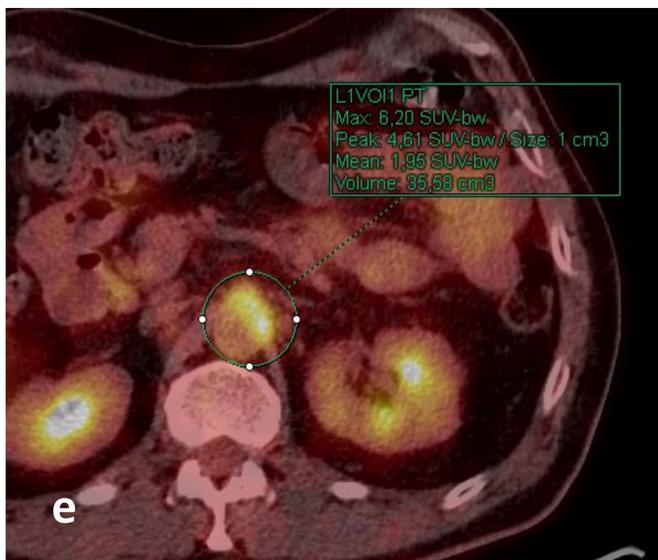
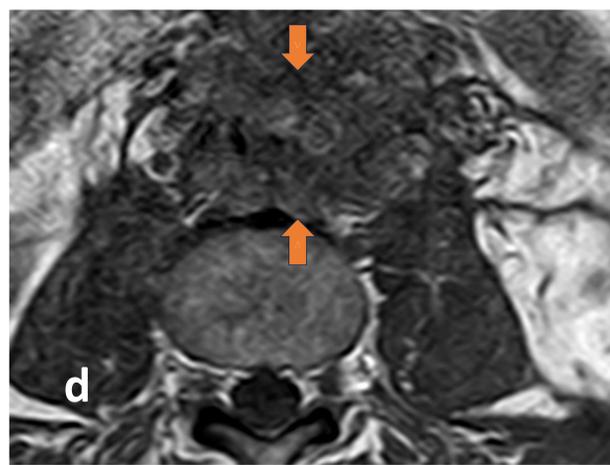
CASO 1. Varón de 62 años , en estudio de dolor lumbar se realizó una RM de columna donde se visualizó tejido de partes blandas retroperitoneal. Se realizó diagnóstico de FRP tras biopsia percutánea. Ratio IgG/IgG4 no aumentado.

a)b)c)TC abdominal con CIV: Tejido de partes blandas que rodea a la aorta abdominal. Se extiende suprarrenalmente englobando el origen de ambas arterias renales y la AMS, sin producir estenosis.

d) RM T2 axial: tejido periaórtico a nivel de L4-L5 homogéneamente hipointenso.

e) PET- TC: Hiper captación del tejido retroperitoneal.

f) TC de control post tratamiento con prednisona y metrotexato: disminución significativa del tejido retroperitoneal



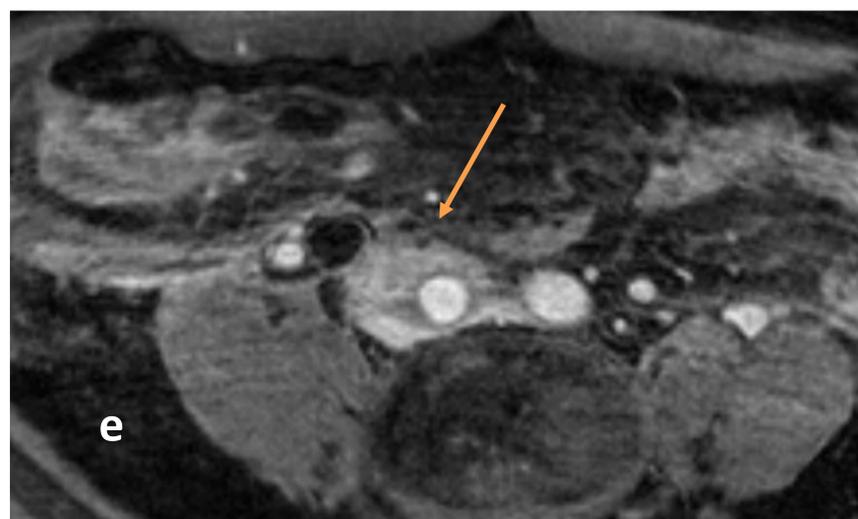
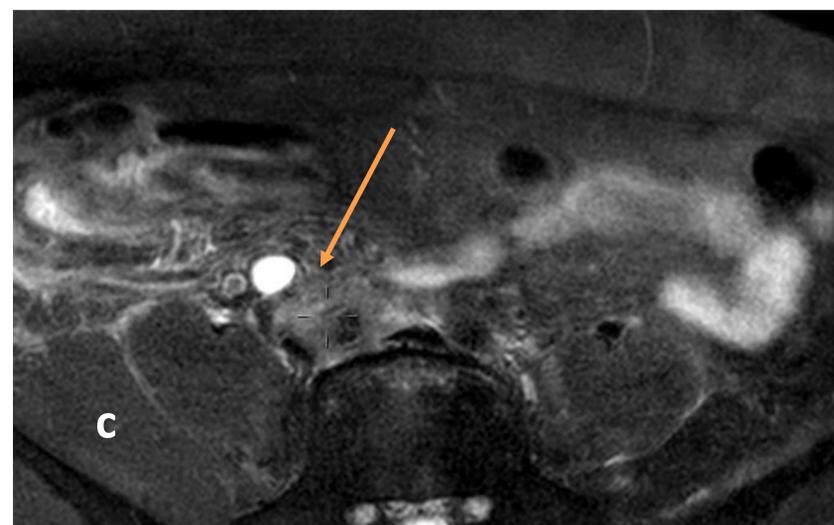
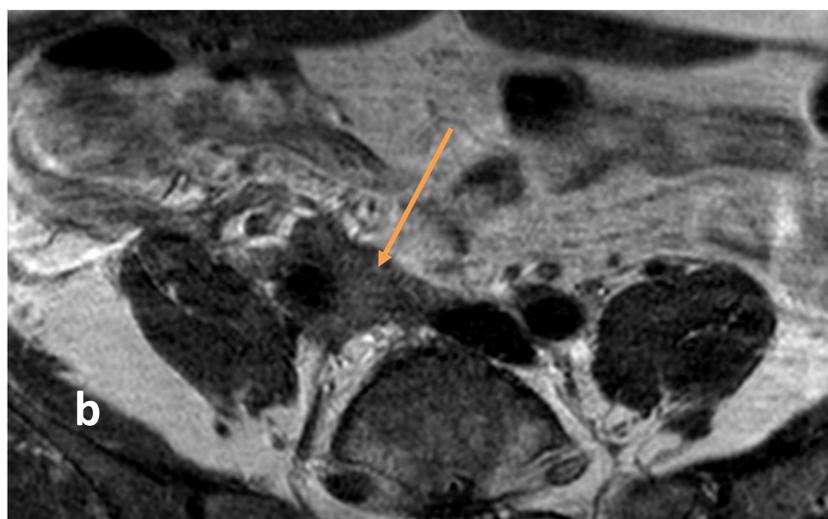
CASO 2. Mujer de 53 años con antecedente de hematoma renal derecho espontáneo y historia de dolor abdominal posterior.

a) TC abdominal con CIV:

b) RM T2 axial: tejido espiculado homogéneamente hipointenso que engloba los vasos ilíacos derechos.

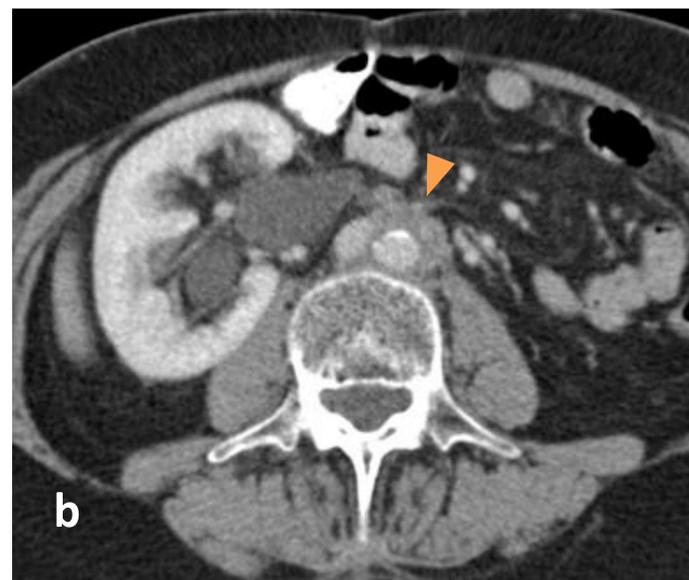
c) RM T2 SPAIR: Muestra discreta hiperseñal del tejido que sugiere cierta actividad inflamatoria.

d) RM T1 con Gd coronal y e) axial: Realce homogéneo del tejido retroperitoneal. Vasos ilíacos permeables.



CASO 3. Mujer de 49 años con antecedentes de LH tratado con QT-RT mediastínica. Se realizó TC toracoabdominal en contexto de estenosis esofágica radica.

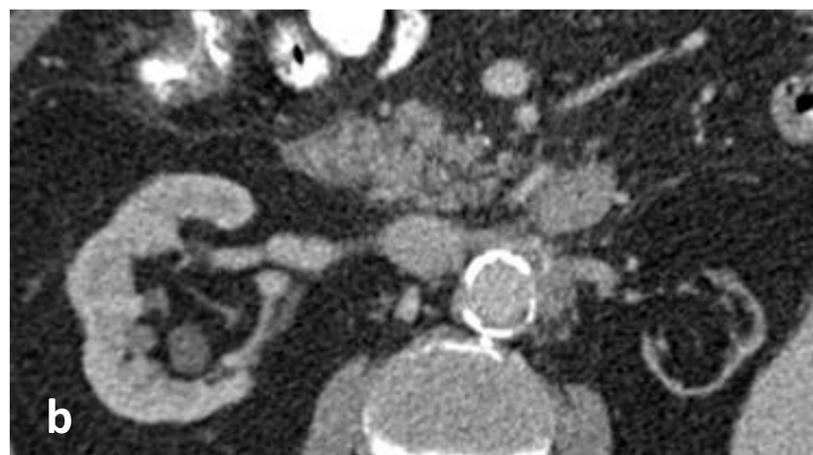
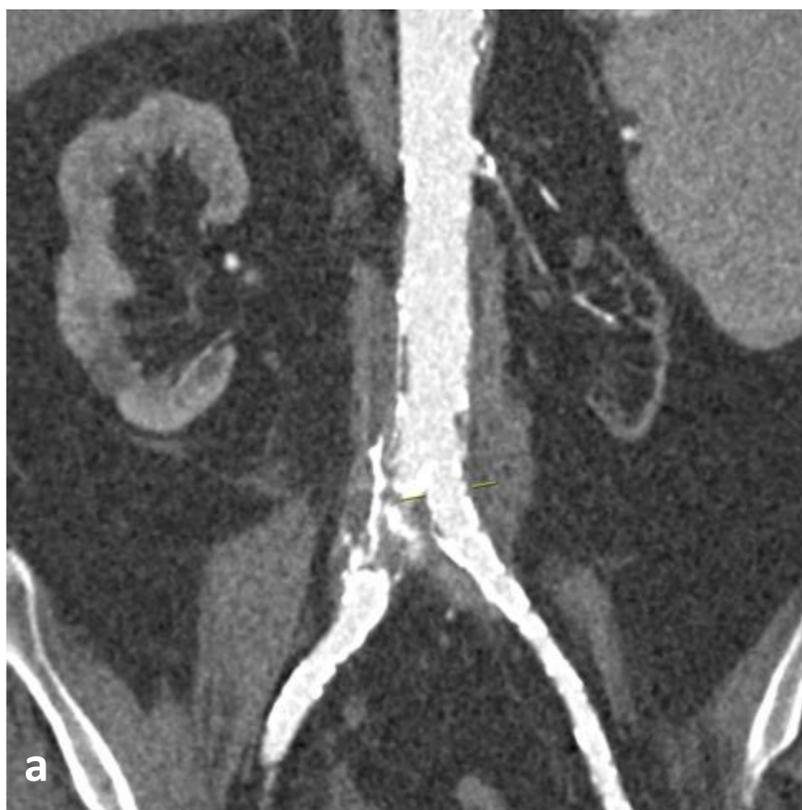
a) TC con CIV coronal (a) y axial (b): tejido de partes blandas que rodea la aorta abdominal infrarrenal, que presenta enfermedad aterosclerotica. Condiciona dilatacion bilateral de la via urinaria.



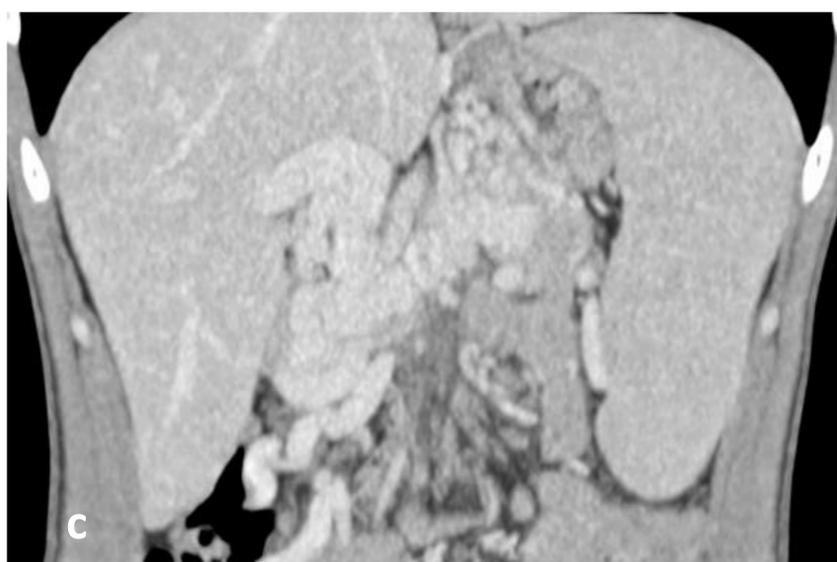
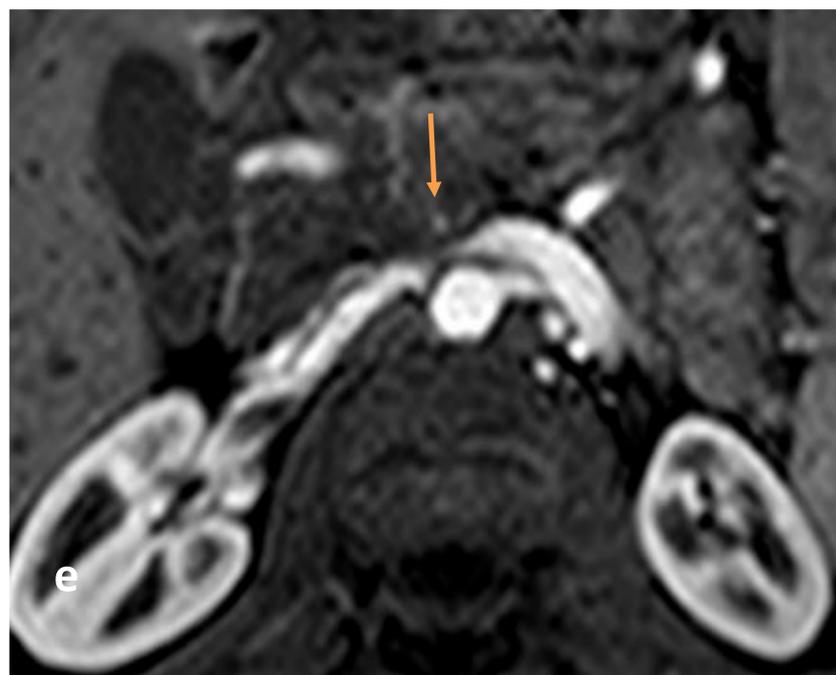
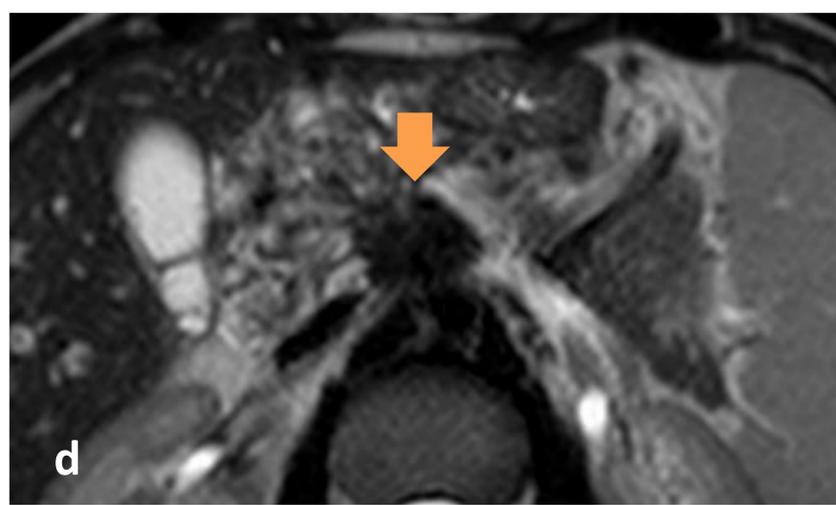
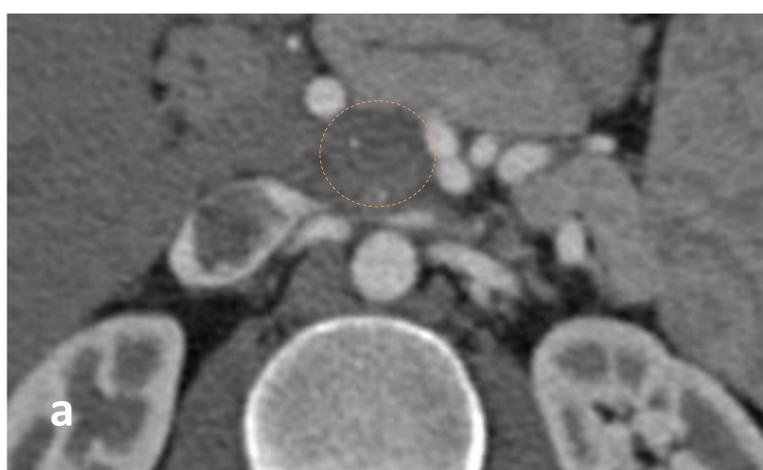
CASO 4. Varon de 59 aos con antecedente de ca. Postata tratado con radioterapia.

A y b) TC abdominal de control mostro tejido retroperitoneal que se extiende desde la aorta abdominal infrarrenal hasta la bifurcacion iliaca.

c) PET-TC muestra ausencia de afinidad del tejido retroperitoneal por el radiotrazador.



CASO 5. Varón de 30 años en estudio por dolor abdominal y diarrea de larga evolución. a) y b) TC abdominal con CIV: Tejido fibrótico (*circulo*) que rodea la aorta abdominal y la AMS (*flecha*) c) Datos de hipertensión portal con esplenomegalia y desarrollo de colateralidad venosa dada la afectación vascular. d) RM T2 axial: marcada hiposeñal del tejido fibrótico (*flecha*) e) RM T1 con Gd: estenosis de la AMS. Se realizó BAG no diagnóstica y posterior biopsia por laparoscopia.



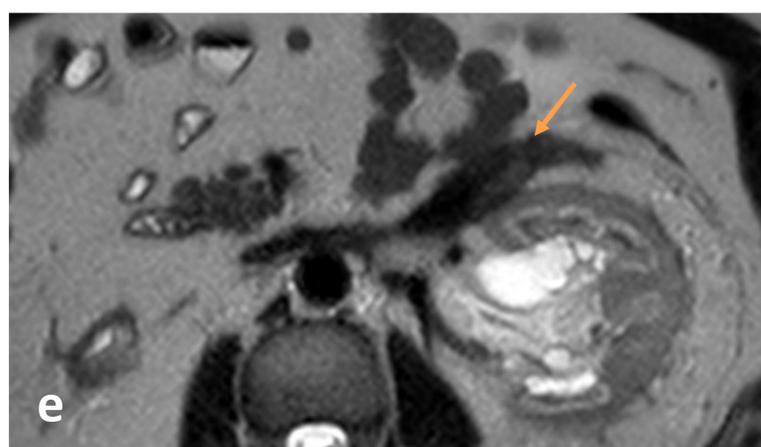
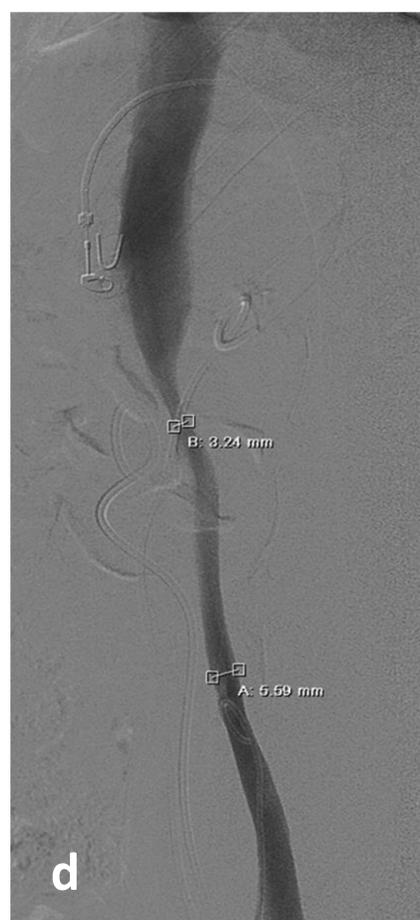
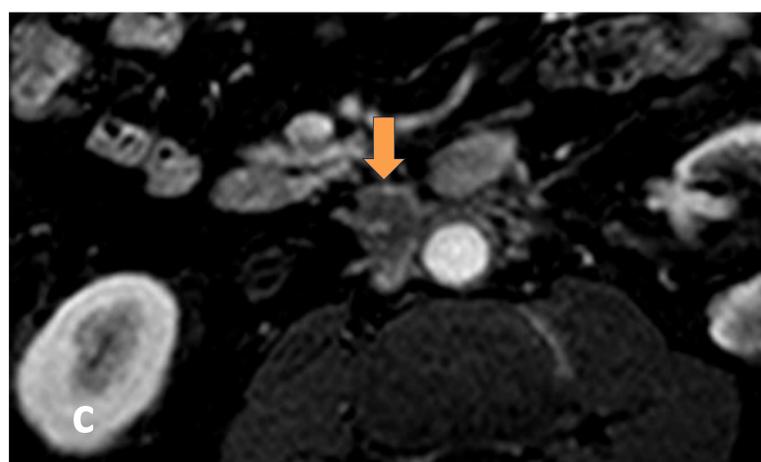
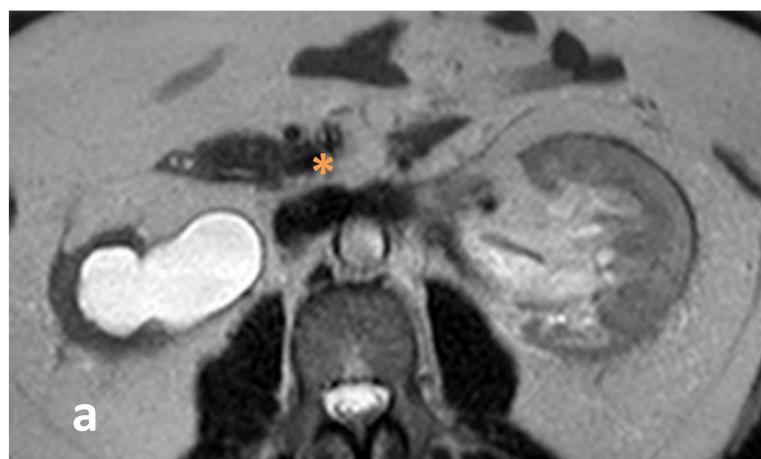
CASO 6. Varón de 55 años con diagnóstico de fibrosis retroperitoneal que debutó con un cuadro de insuficiencia renal aguda. Presentaba antecedentes de trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar.

a) RM T2 axial: Tejido hipointenso de bordes espiculados (*asterisco*) anterior a la aorta abdominal infrarrenal que se extiende hasta el uréter derecho (b) con hidronefrosis ipsilateral.

c) RM T1 con Gd: compromiso de la vena cava inferior por el tejido fibrótico (*flecha*), que se encuentra colapsada.

d) Se realizó cavografía para valoración de filtro de VCI, observando estenosis de la misma.

e) En RM de control se observó riñón derecho atrófico. Progresión del tejido fibrótico hacia fascia renal anterior izquierda (*flecha*) con hidronefrosis izquierda.



DIAGNÓSTICO

Para obtener un diagnóstico definitivo es necesario realizar **biopsia** para descartar malignidad, siendo el *gold-standard* la biopsia quirúrgica sobre las percutáneas.

No hay criterios establecidos para determinar cuando está indicado realizar una biopsia.

La realización de biopsia depende de varios factores como localización atípica, el grado de sospecha de malignidad subyacente, la experiencia del radiólogo, etc.

Es imposible diferenciar entre FP benigna y la asociada a malignidad mediante técnicas de imagen. Pero se han descrito ciertos aspectos que pueden orientar hacia malignidad y por tanto hacia la necesidad de estudio histológico.

SIGNOS QUE APOYAN MALIGNIDAD

Mayor extensión y aspecto nodular del tejido retroperitoneal.

Localización suprarrenal.

Mayor efecto de masa con desplazamiento anterior de la aorta y de la VCI.

Desplazamiento lateral de los uréteres.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

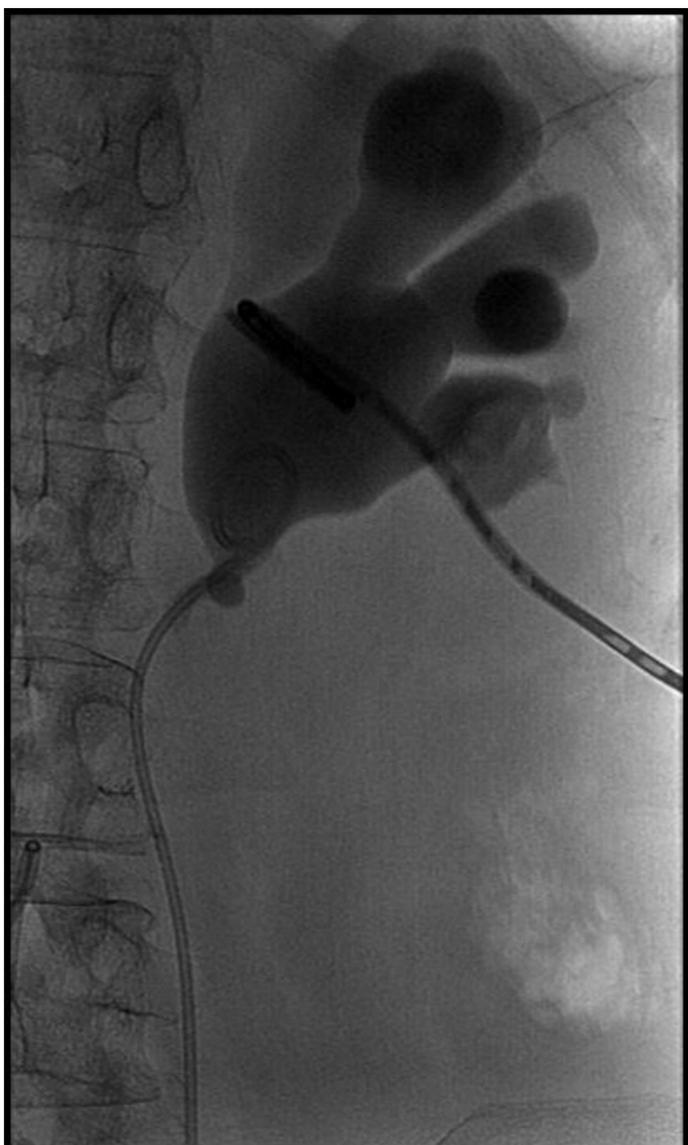
Metástasis retroperitoneal	Tejido de partes blandas retroperitoneal con realce variable, generalmente asociado a adenopatías retroperitoneales. (p.ej. ca. próstata, ca. mama, ca. cérvix)
Linfoma retroperitoneal	Tejido de partes blandas retroperitoneal, generalmente de localización más craneal y con mayor realce. Mayor efecto de masa: condiciona desplazamiento de la aorta, separándola de la columna lumbar. Menor compromiso de estructuras vasculares. Rara vez produce obstrucción de la vía urinaria.
Hematoma retroperitoneal	Tejido de partes blandas retroperitoneal. Generalmente asociado a aneurismas de la aorta abdominal. Altos valores de atenuación, variable en función del tiempo de evolución. Ausencia de realce.
Enfermedad de Ergheim-Chester	DD con fibrosis retroperitoneal con distribución atípica. Afectación con predominio del espacio perirrenal bilateral. Menos frecuente tejido periaórtico y extensión al espacio presacro.
Otras	Sarcoma retroperitoneal, enfermedades de depósito, hematomopoyesis extramedular

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El objetivo del tratamiento es mejorar la sintomatología y evitar complicaciones asociadas a la dilatación de la vía urinaria como la enfermedad renal crónica, que va a determinar en gran medida el pronóstico de esta enfermedad.

El **TRATAMIENTO MÉDICO** más utilizado consiste en **corticoesteroides**, asociados o no a otros inmunosupresores.

El manejo inicial consiste en la descompresión de la vía urinaria, con *stents* ureterales o nefrostomías percutáneas.



El **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO** debe individualizarse y reservarse para casos con afectación de la vía excretora sin respuesta a otros tratamientos, realizando en la mayoría de estos casos ureterolisis o trasposición ureteral abierta con posibilidad de biopsia quirúrgica. El tratamiento endovascular es útil en casos de compromiso vascular.

Pielografía: Catéter doble J y catéter de nefrostomía percutánea en paciente con fibrosis retroperitoneal, en el tratamiento de hidronefrosis

PRONÓSTICO

La fibrosis retroperitoneal benigna, aunque de transcurso crónico, tiene buen pronóstico. La morbimortalidad está determinada por el desarrollo de potenciales complicaciones:

- Enfermedad renal crónica
- Hipertensión arterial secundaria a compromiso de las arterias renales
- Isquemia arterial en caso de afectación de la raíz y vasos mesentéricos.

La forma maligna de la enfermedad tiene mal pronóstico con una supervivencia de 3-6 meses.

RESPUESTA A TRATAMIENTO

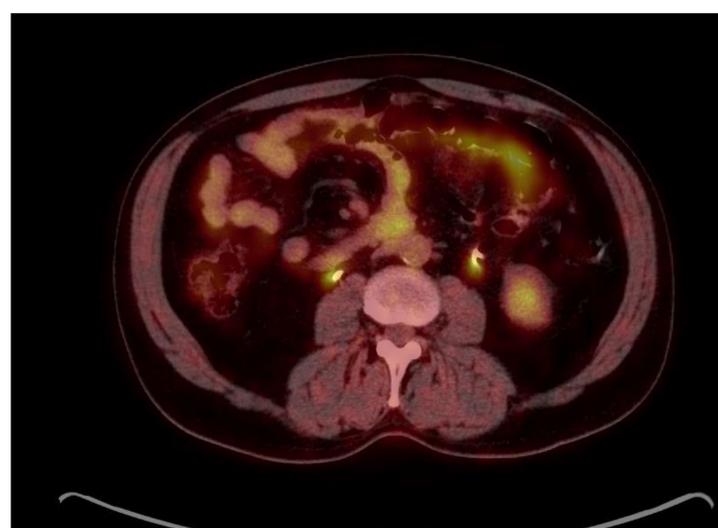
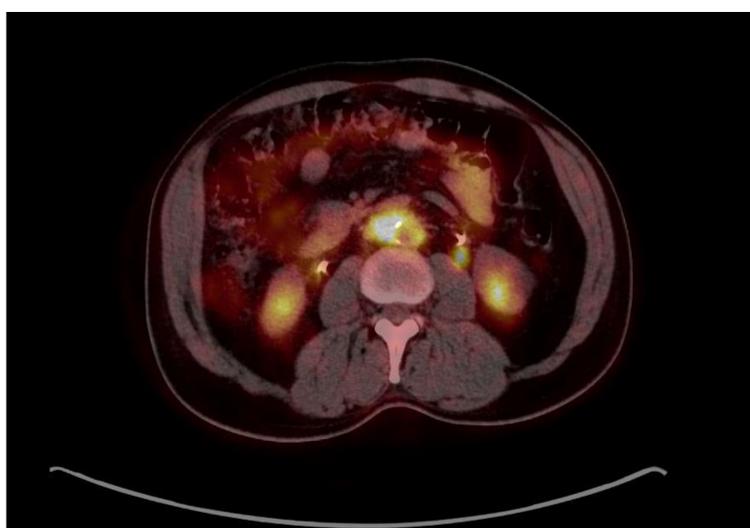
La forma benigna de la enfermedad tiene una respuesta variable al tratamiento médico con recurrencia de la enfermedad hasta el 70% de los casos.

Puede monitorizarse mediante:

TC: disminución de la extensión y disminución del realce del tejido retroperitoneal.

RM: disminución de la extensión y de la intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2.

PET- TC: disminución de la captación del tejido.



BIBLIOGRAFÍA

Cronin, C. G., Lohan, D. G., Blake, M. A., Roche, C., McCarthy, P., & Murphy, J. (2008). Retroperitoneal Fibrosis: A Review of Clinical Features and Imaging Findings. American Journal Of Roentgenology, 191(2), 423-431. <https://doi.org/10.2214/ajr.07.3629>

Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. Radiol Clin North Am 1996; 43:1259-1275

Caiafa, R. O., Vinuesa, A. S., Izquierdo, R. S., Brufau, B. P., Colella, J. A., & Molina, C. (2013). Retroperitoneal Fibrosis: Role of Imaging in Diagnosis and Follow-up. Radiographics, 33(2), 535-552. <https://doi.org/10.1148/rg.332125085>

Zhang, S., Chen, M., Li, C., Song, G., & Liu, Y. (2017). Differentiation of Lymphoma Presenting as Retroperitoneal Mass and Retroperitoneal Fibrosis. Chinese Medical Journal, 130(6), 691-697. <https://doi.org/10.4103/0366-6999.201606>

Van Bommel, E. F. H., Jansen, I., Hendriksz, T. R., & Aarnoudse, A. L. (2009). Idiopathic retroperitoneal fibrosis. Medicine, 88(4), 193-201. <https://doi.org/10.1097/md.0b013e3181afc420>