



AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT



FIBROSIS RETROPERITONEAL

Ingrid Pinzón Navarrete
R3 Urología
HGUA

Colaboran:
Paula Toro Soto
R-3 Anatomía Patológica
Monica Rey Riveiro
R-1 Cirugía
Alberto Martín Pagán
R-3 Radiodiagnóstico
Mariano Andrés Collado
R-4 Reumatología

Caso Clínico

- Mujer 42 años
- MC: Dolor en fosa renal derecha.
- EA: Cuadro de varias semanas de evolución de dolor insidioso y progresivo en FRD. No asociado a fiebre.



Antecedentes personales

DM Tipo II.

Hábitos tóxicos: Fumadora de 20 paquetes/año

AGENCIA
VALENCIANA
DE SALUT



Exploración Física

TA 120/80 mmHg Fc 70Lpm T : 36.5°C

EF: Abdomen: Doloroso en FRD

PPD (+). No masas, megalias o soplos.



A. SANGRE

Creatinina 1.19 mg /dl (0.50 - 0.90)

Urea 42.9 mg / dl (0 – 50)

PCR 1.07 mg / dl (0 – 0.50)

A. ORINA

Leucocitos Negativo

Nitritos Negativo

Densidad 1018

PH 7

Proteinas Negativa

Glucosa Negativa

Urobilinogeno Normal

Bilirrubina Negativo

Hematies 250







Ingreso Urología

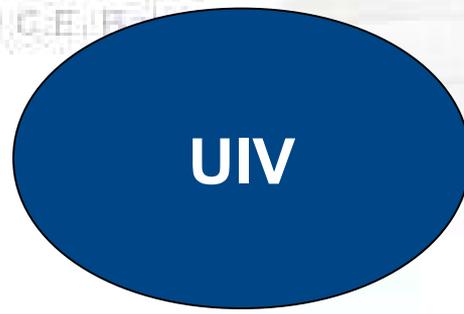
- Fluidoterapia

- Analgesia

	20-06	22-06	
Creatinina	1.19 mg /dl	0.76 mg /dl (0.50 - 0.90)	↓
PCR	1.07 mg / dl	1.90 mg / dl (0 – 0.50)	↑



Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. F...



Urografía iv

AGÈNCIA
VALENCIANA



5 minutos



3 horas

Urografía iv

- Nefrograma progresivamente denso unilateral:
 - Patología vascular:
 - Estenosis severa de la arteria renal
 - Trombosis aguda de la vena renal
 - Obstrucción ureteral



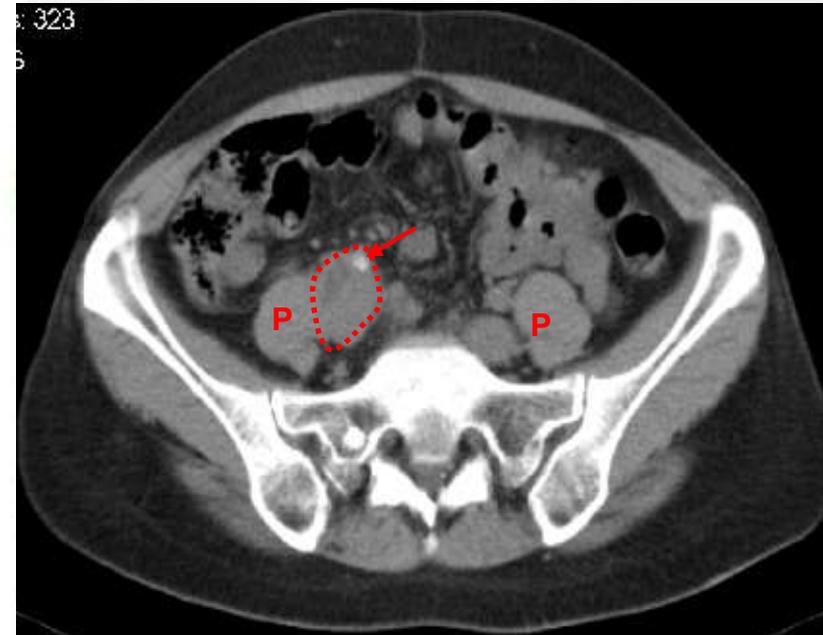
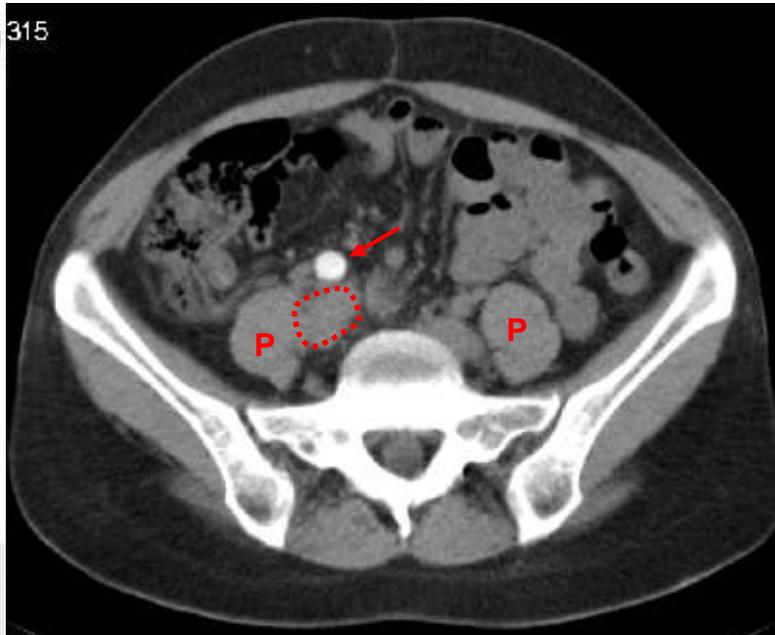
TC abdomino-pélvico sin contraste iv

AV AGENCIA VALENCIANA DE SALUT



TC abdómino-pélvico sin contraste iv

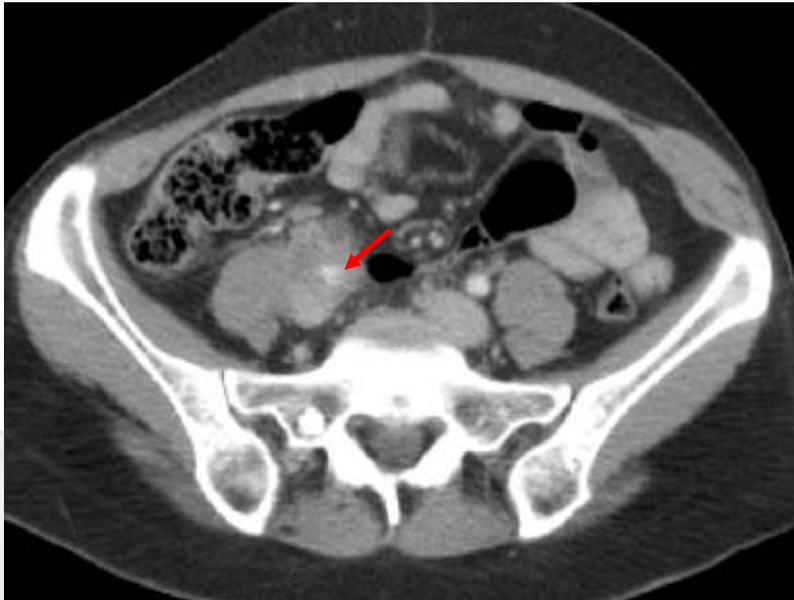
AV AGENCIA
VALENCIANA
DE SALUT



TC abdómino-pélvico con contraste iv

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel



Masa retroperitoneal de densidad de partes blandas

AGENCI
VALENCIA
DE SALUT

- Diagnóstico diferencial:

- Sarcoma
- Fibrosis retroperitoneal
- Linfoma
- Fibromatosis pélvica agresiva (tumor desmoide)
- Tumores neurogénicos (tumor de la vaina nerviosa, ganglioneuroma,...)



Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel

DX

**Uropatia Obstructiva secundaria a masa retroperitoneal
Afecta a arteria iliaca Derecha.**

**Uropatia
obstructiva**

**Catéter
Doble J**



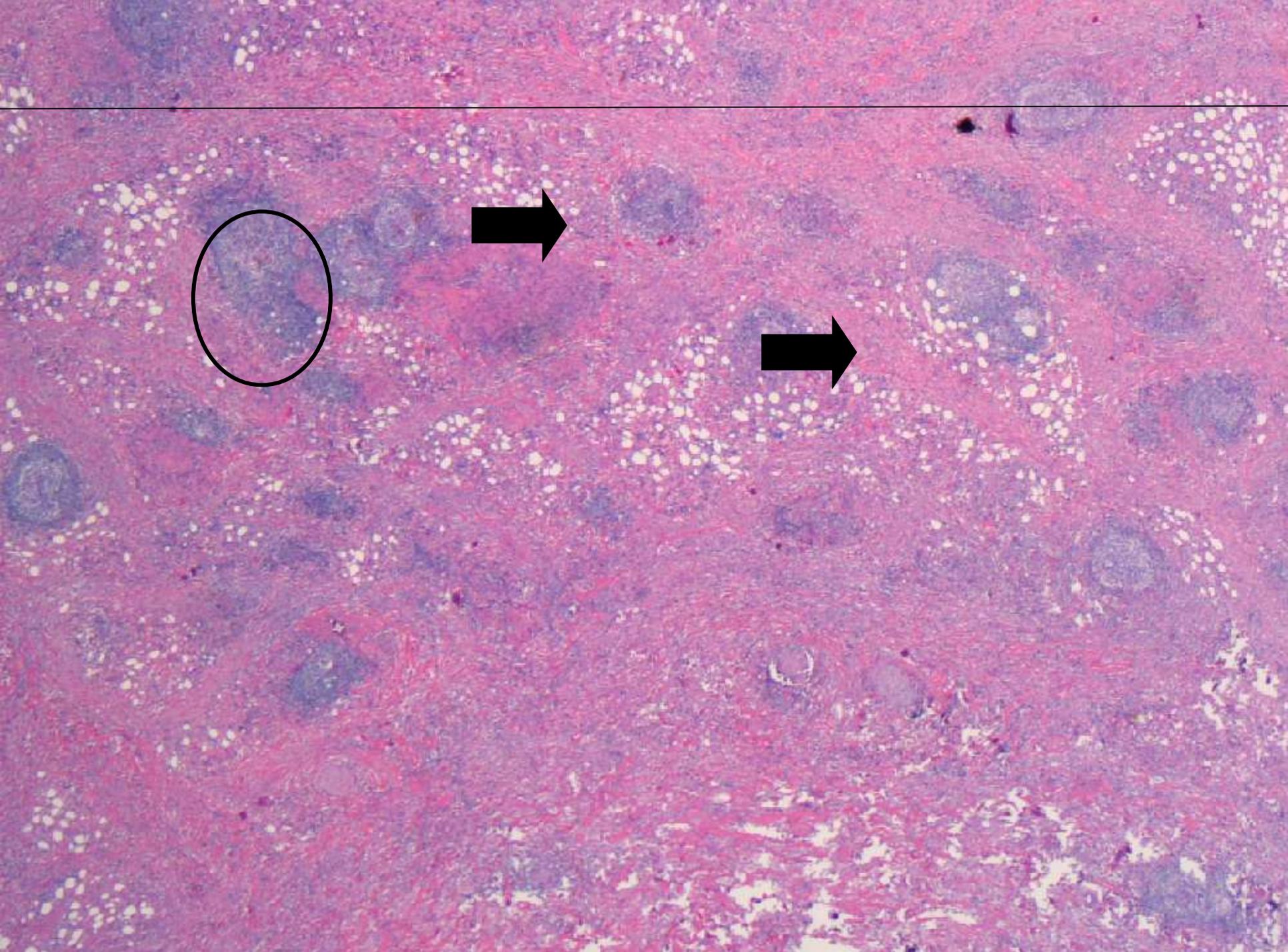
Cirugía General: Tumor retroperitoneal

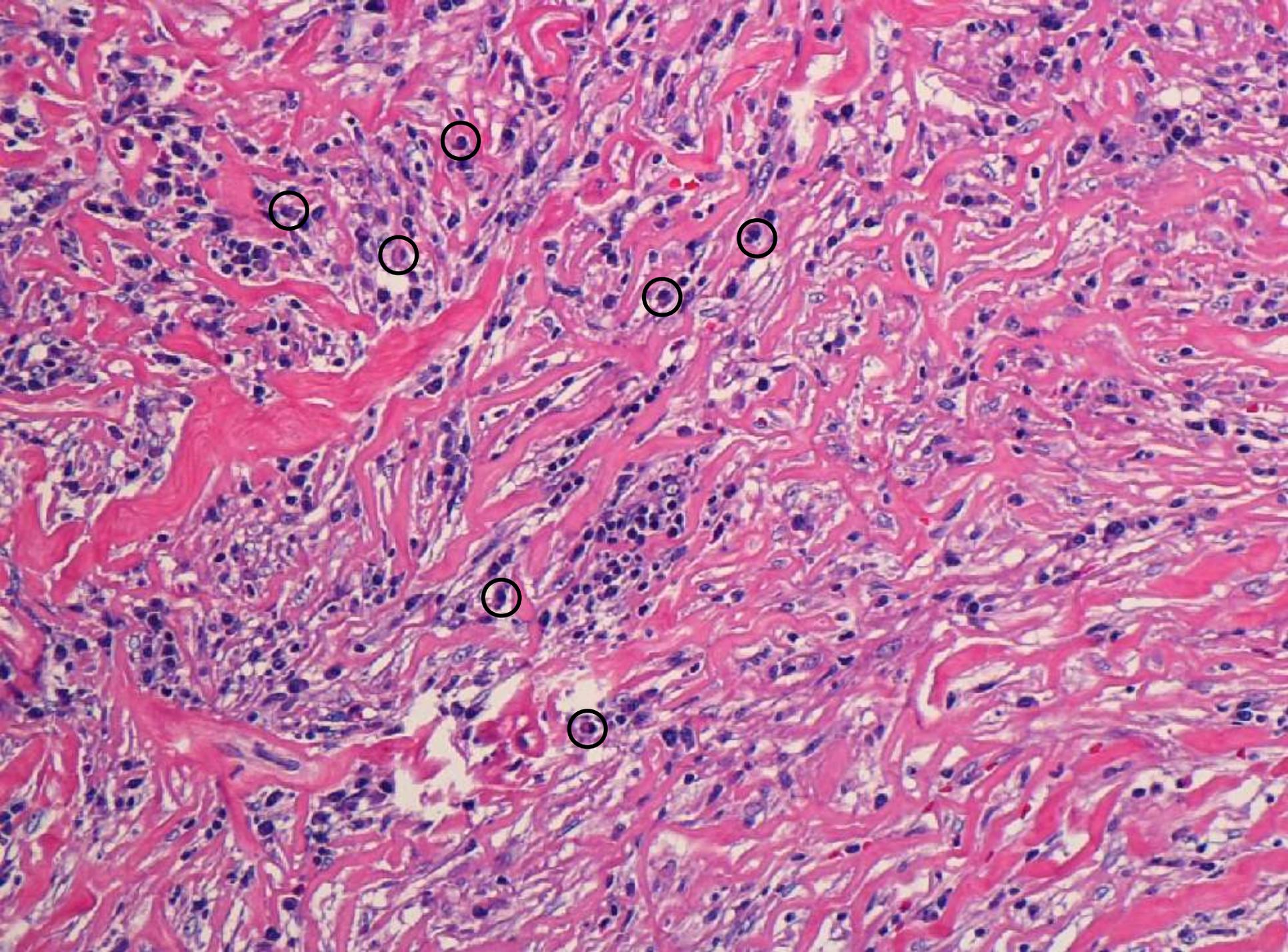
Nuestra actitud...

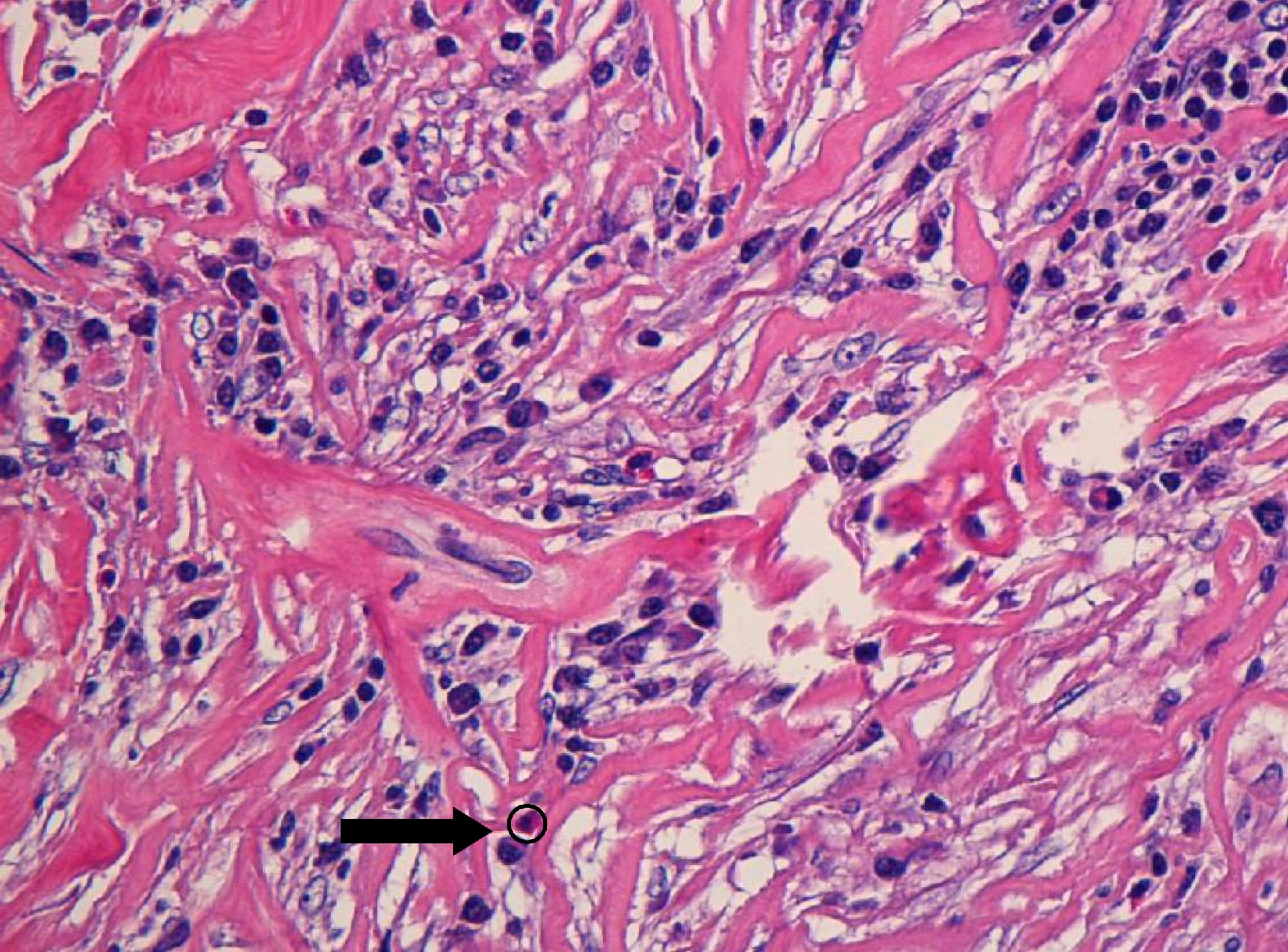
Intervención quirúrgica:

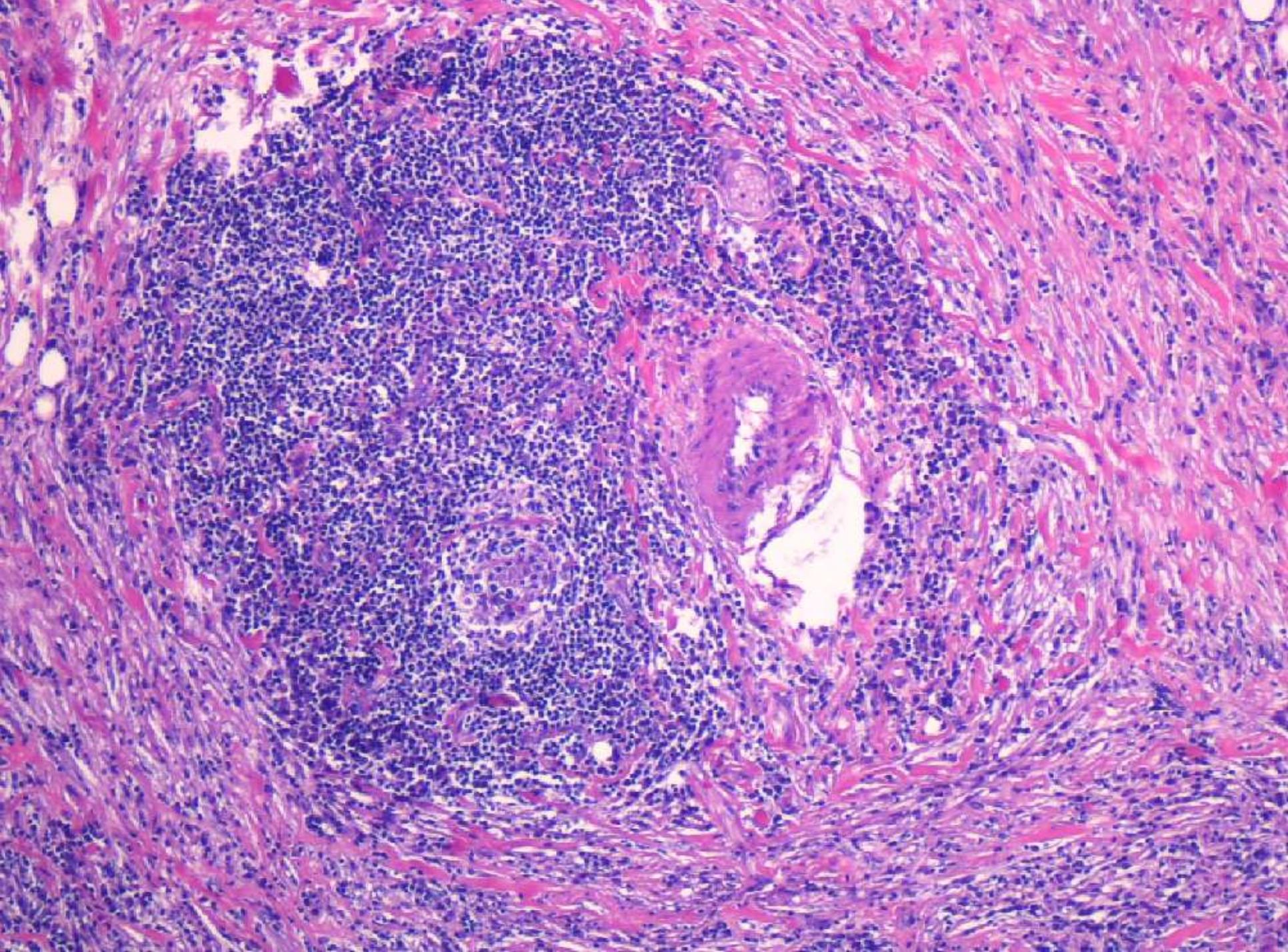
1. Laparotomía media
2. Acceso al retroperitoneo
3. Identificación de estructuras afectadas y de la masa retroperitoneal
4. Sección del ligamento redondo y ligadura vasos hipogástricos derechos.
5. Biopsia intraoperatoria (fibrosis + inflamación crónica)
6. Liberación del uréter
7. Liberación vena iliaca externa
8. Resección masa retroperitoneal + arteria iliaca externa derecha con colocación de una prótesis ilioiliaca (Cir Vasc).
9. Evolución satisfactoria. Fibrosis retroperitoneal (Med Int)

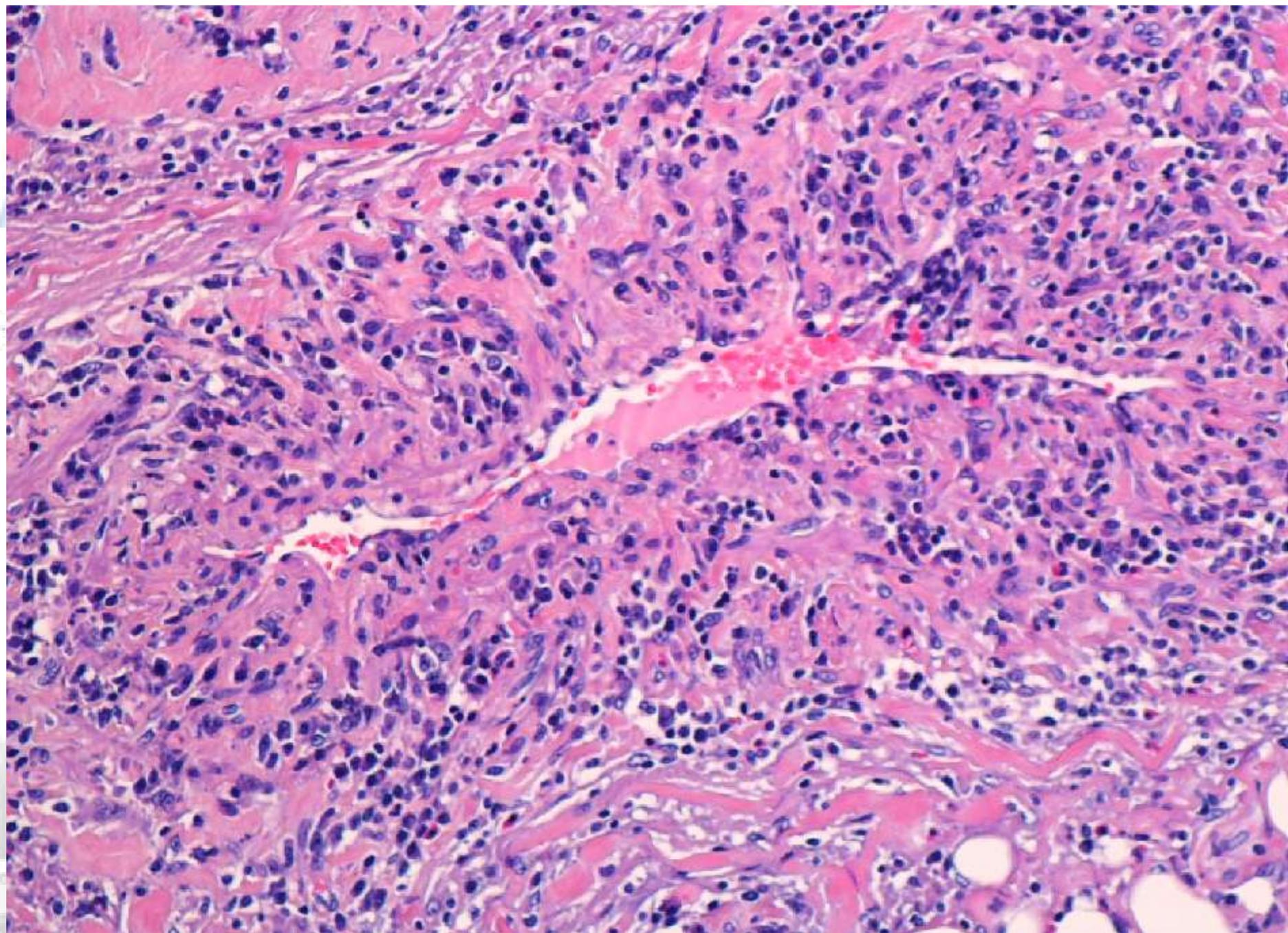










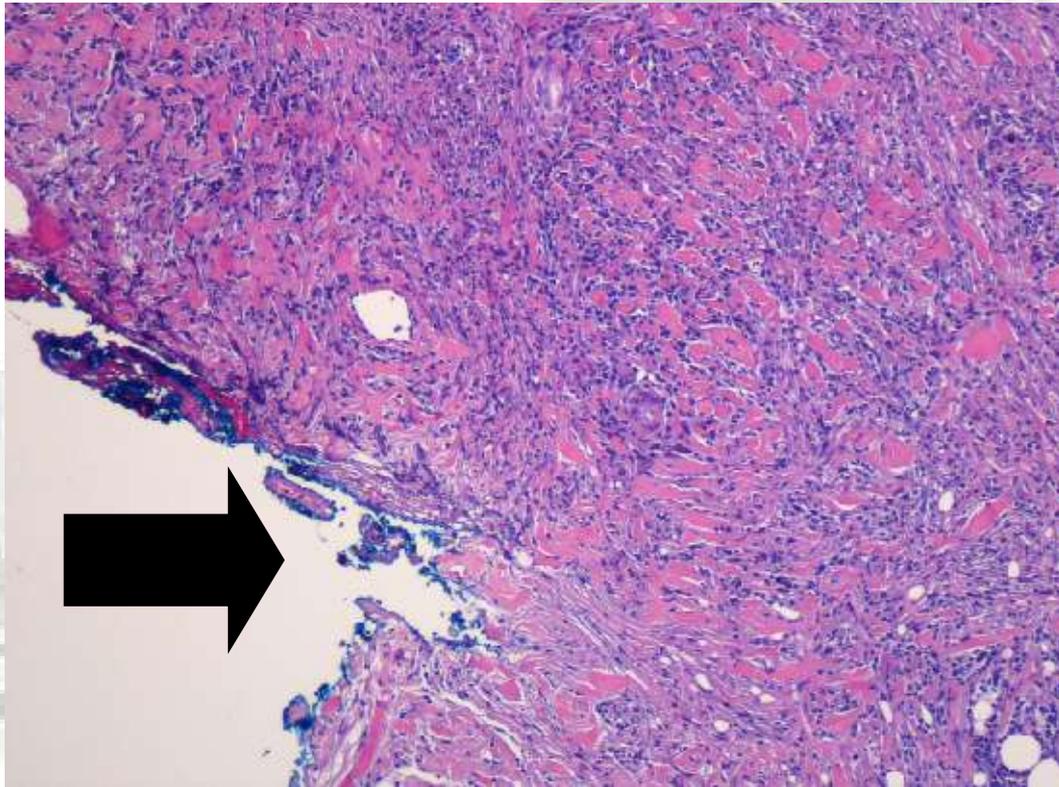


Dx

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Fibrosis retroperitoneal

Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel





Post operatorio

- Evolución favorable
- Se da de alta al 5 día postoperatorio
- Control por C. Externa de Urología
- Control por C. Externa de Reumatología

Hospital General Universitari d'Alacant / C.E. Babel

Controles Urología

AGÈNCIA
VALENCIANA

Función Renal

Pruebas de imagen



9 mes post operatorio



La paciente fue remitida a Reumatología...

- Descartar enfermedad autoinmune asociada
- Tratamiento y seguimiento

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel



La paciente fue remitida a Reumatología...

- Descartar enfermedad autoinmune asociada
- Tratamiento y seguimiento

Panel 2: Main associations between retroperitoneal fibrosis and autoimmune or inflammatory diseases

Autoimmune thyroid disease

Hashimoto's thyroiditis^{11,12}
Riedel's thyroiditis^{52,64-66}
Graves' disease⁶⁶

Small and medium-sized vessel vasculitis

Wegener's granulomatosis^{67,68}
Polyarteritis nodosa⁴⁴
Microscopic polyangiitis⁶⁹
Hepatitis C virus-related cryoglobulinaemia⁶⁹

Ankylosing spondylitis^{70,71}

Systemic lupus erythematosus^{14,59,85}

Rheumatoid arthritis^{11,14,72}

Glomerulonephritis

ANCA-positive rapidly progressive glomerulonephritis^{11,66}
Membranous nephropathy⁷³

Sclerosing cholangitis^{74,75}

Primary biliary cirrhosis^{76,77}

Sclerosing pancreatitis^{39,78}

Uveitis⁷⁹

C. E. Babel

- ❖ Ausencia de semiología de enfermedad autoinmune sistémica
- ❖ ANA 1:160, dsDNA, FR, ENA, ANCA neg
- ❖ Anti-Ku + débil, resto miositis neg
- ❖ C3/C4 normal, ECA normal
- ❖ TSH 1.27.

Vaglio A. Lancet 2006

La paciente fue remitida a Reumatología...

- Descartar enfermedad autoinmune asociada
- **Tratamiento** y seguimiento

- ❖ Hay evidencia de efectividad con IS
 - ❖ Control síntomas sistémicos
 - ❖ Frenar progresión / prevenir recidiva

1ª línea	Glucocorticoides (Baker 1998. Kardar 2002. Ilie 2006. Fry 2008)		
2ª línea	Azatioprina (Wamatz 2005. Van Bommel 2007)	Ciclofosfamida (Marcolongo 2004. Wamatz 2005)	Tamoxifeno (Tallarigo 2000. Van Bommel 2006)
	Micofenolato (Grotz 1998. Scheel 2007. Swartz 2008. Adler 2008)	Metotrexate (Scavalli 1995)	Colchicina (Vega 2009)

- ❖ **Plan:** Prednisona 60mg/día (1mg/kg/día) pauta descendente lenta
MMF 2gr/día

La paciente fue remitida a Reumatología...

- Descartar enfermedad autoinmune asociada
- Tratamiento y **seguimiento**

❖ Seguimiento

❖ Clínico

❖ Marcadores de inflamación (VSG, PCR)

❖ Imagen (Eco, TAC, RM)

Vaglio A. Lancet 2006.
Swartz RD. Am J Kidney Dis 2009.

La paciente fue remitida a Reumatología...

- Descartar enfermedad autoinmune asociada
- Tratamiento y **seguimiento**

❖ Seguimiento

❖ Clínico

❖ Marcadores de inflamación (VSG, PCR)

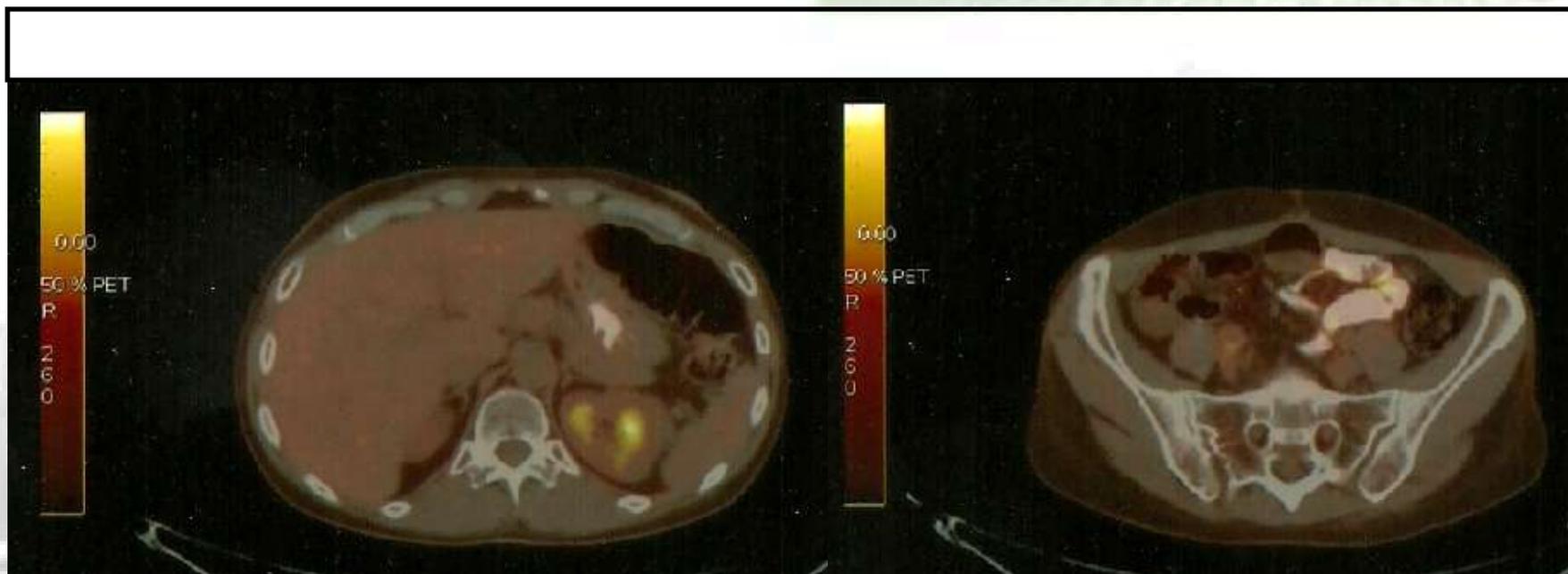
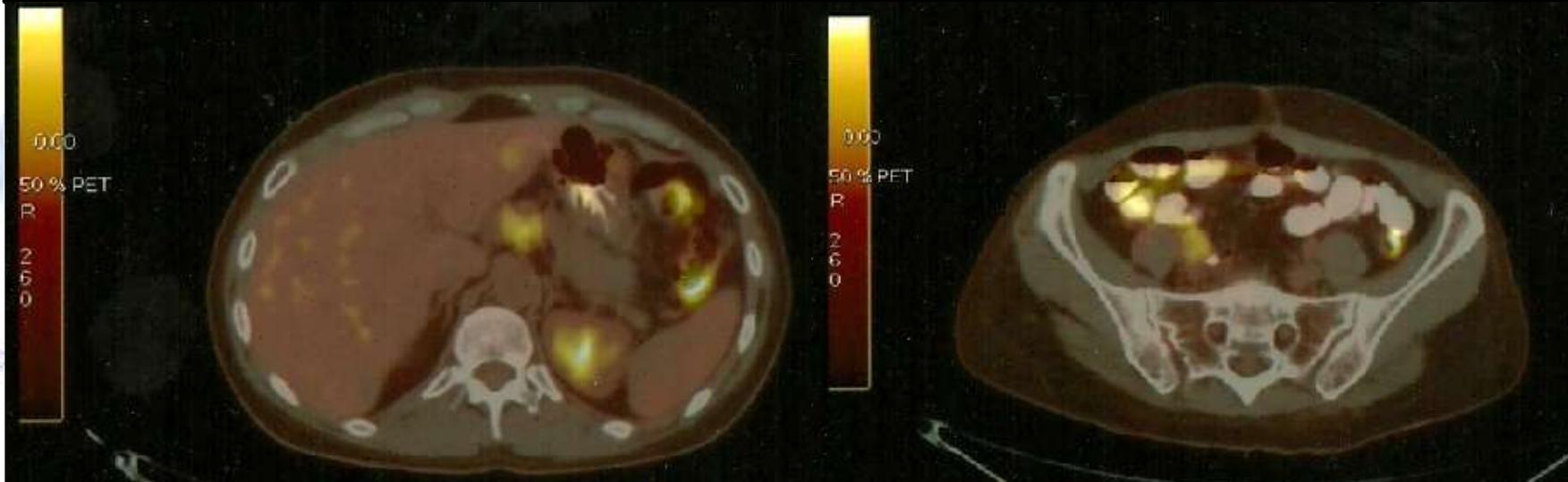
❖ Imagen (Eco, TAC, RM)

➤ **FDG-PET** puede ser de utilidad

Jansen I. Eur J Int Med 2010; 21:216-221



SEPTIEMBRE 2010



DEFINICION

Afección poco frecuente, generalmente idiopática, caracterizada por la infiltración del tejido normal intersticial por tejido fibroblástico que puede llevar a una compresión ureteral y de estructuras vasculares.

HISTORIA

- Descrita originalmente por Albarrán en 1905.
- Caracterizada mas tarde por Ormond en 1948.



Joaquín Albarrán y Domínguez
(1860-1912)



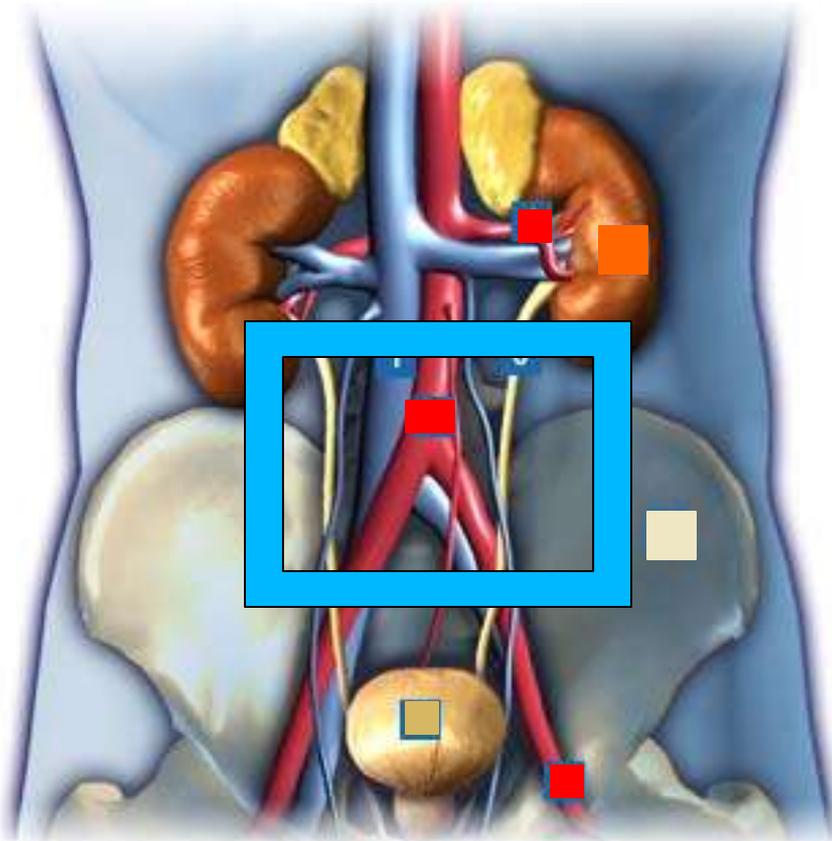
AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT

INCIDENCIA

Hospital Gral Universitari d'Alacant i C.E. Babel

- 0.5 -1 caso por 200.000 habitantes/año
- Afectando principalmente a personas entre la 4 y 6 década de la vida.
- Es de 2 a 3 veces más frecuente en hombres que en mujeres .

PATOLOGIA

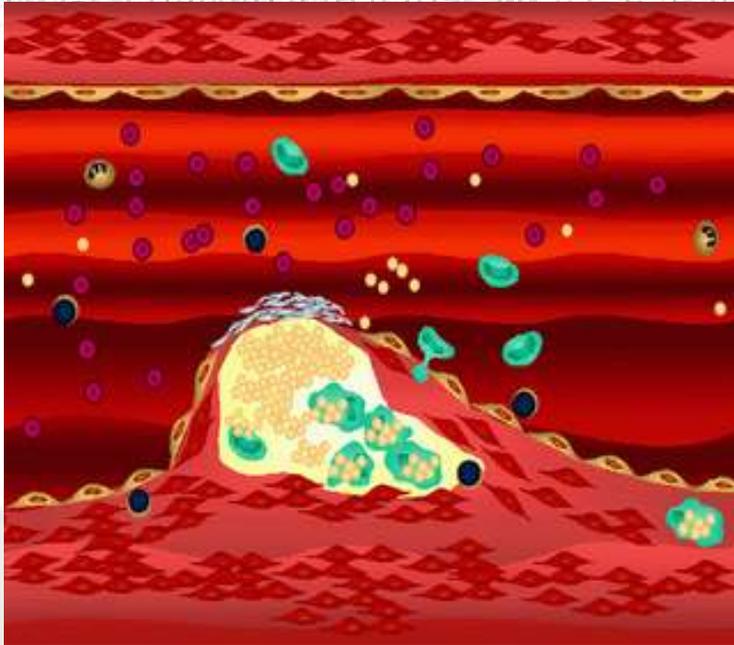


La enfermedad es bilateral es
 $\frac{2}{3}$ de los casos

15% presenta concomitante
fibrosis extra retroperitoneal.

PATOGENESIS

- IDIOPATICA



Inmunológica

Ceroide-Ac's Ceroide 90% de los
pacientes

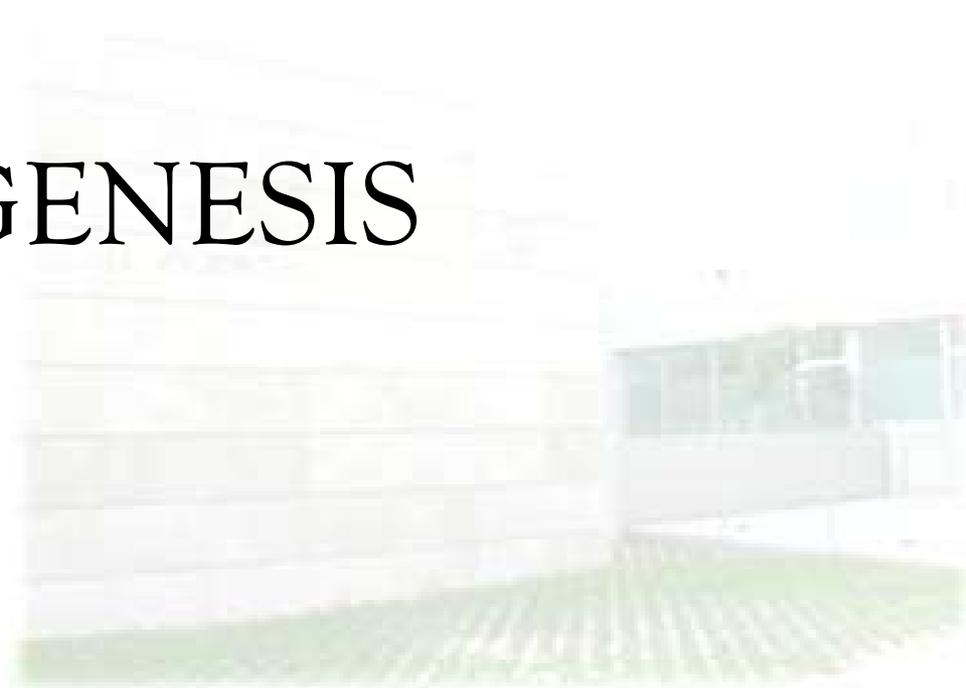
PATOGENESIS

Secundaria

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel

- Procesos malignos
- Medicamentos
- Lesión retroperitoneal.
- Infecciosos



Manifestaciones Clínicas

AGENCIA
VALENCIANA
DE SALUT

INESPECIFICAS

- 90% Dolor mal localizado en espalda, flanco o abdomen.
- Edema en miembros inferiores, TVP.
- Colicos renoureterales.
- Menos frecuente fiebre, perdida de peso, anorexia, náuseas.

DIAGNOSTICO

Alto índice de sospecha

Laboratorio: Elevación de VSG - PCR (80-90%)

Hipergamaglobulinemia

BUN y CR.



DIAGNOSTICO

TC - RMN

Permite definir la extensión de la fibrosis

Descartar la presencia de adenopatias y/o implantes metastásicos en el retroperitoneo.

Biopsia

La histología y inmunohistoquímica son necesarias para la confirmación del diagnóstico.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL



TRATAMIENTO

AGÈNCIA
VALENCIANA
DE SALUT

Los objetivos del tratamiento son:

Hospital Gral Universitari d'Alacant y C.E. Babel

- La recuperación de la función renal
- Detener el proceso fibrotico para evitar el compromiso de otros órganos
- Descartar procesos malignos
- Mejoría de los síntomas.

CLEVELAND CLINIC JOURNAL OF MEDICINE
2002:VOLUME 69

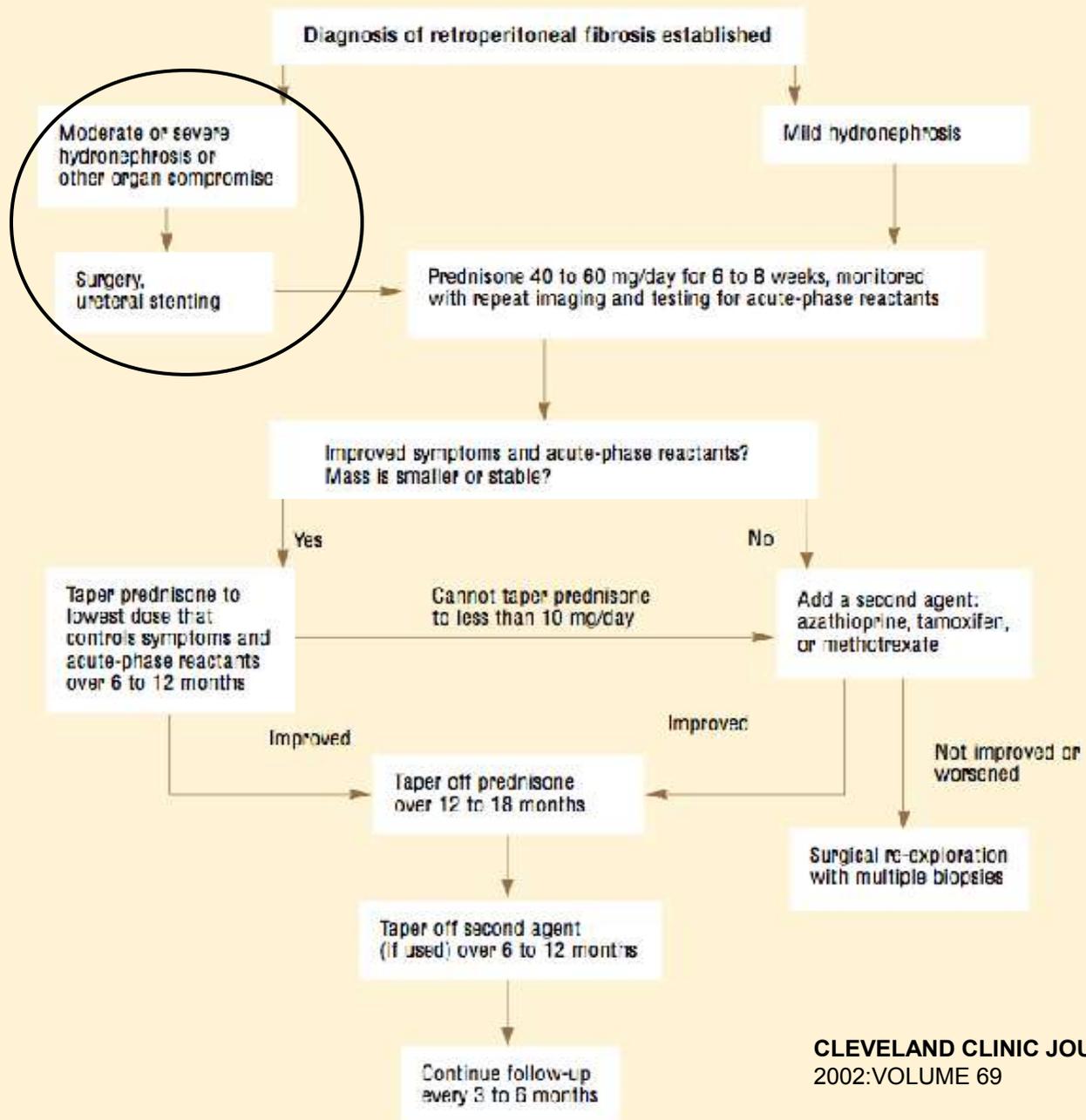
TRATAMIENTO



Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel

Tratamiento de la FR hasta el momento se ha basado en diferentes terapéuticas médicas ya sea en forma exclusiva o asociado a técnicas quirúrgicas.





SEGUIMIENTO

Seguimiento a largo plazo es mandatorio

Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel

PRONOSTICO

- El pronóstico de FR no maligna es generalmente bueno
- La completa resolución del proceso sin tratamiento es rara
- La recurrencia después del tratamiento no es infrecuente



Hospital General Universitari d'Alacant y C.E. Babel



Gracias



AGÈNCIA VALENCIANA DE SALUT

Bibliografia

- Retroperitoneal Fibrosis. Author: Chandra Shekhar Biyani. Department of Urology, Pinderfields General Hospital, UK. 2009.
- Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Prompt diagnosis preserves organ function. Cleveland Clinic. 2002.
- Fibrosis retroperitoneal idiopàtica. Angel Rodríguez Jornet. Nefrologia. 2009.
- Laparoscopic Ureterolysis and Omental Wrapping. j.urology. 2008
- Is there an evidence-based management of idiopathic retroperitoneal fibrosis? La Revue de médecine interne 27 (2006) 854–857.

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR NORMAL**

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR ANORMAL**

**MODERADA O SEVERA
HIDRONEFROSIS**

**TC y BIOPSIA
Guiada por ECO**

No Maligno

Maligno

**TRATAMIENTO MEDICO
Durante 6-8 semanas
Repitiendo imágenes y Reactores de
fase aguda**

**Mejoría
Continua
12- 18
meses**

No Mejoría

**Adicionar un segundo
agente**

**No Mejoría
CX**

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR NORMAL**

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR ANORMAL**

**MODERADA O SEVERA
HIDRONEFROSIS**

TC y BIOPSIA Guiada por ECO

No Maligno

Maligno

Decompresión Renal

**Tratamiento Medico
Durante 6-8 semanas
Repitiendo imágenes y Reactores de fase aguda**

**Mejoría
Continuar
12 a 18
meses**

No Mejoría

Adicionar un segundo agente

**No Mejoría
CX**

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR NORMAL**

**LEVE HIDRONEFROSIS
FR ANORMAL**

**MODERADA O SEVERA
HIDRONEFROSIS**

**Catéter Ureteral
Ureterolisis
Biopsia**

No Maligno

Maligno

Tratamiento Medico

Durante 6-8 semanas

Repitiendo imágenes y Reactores de fase aguda

No Mejoría

Mejoría

**Adicionar un segundo
agente**

**Continuar durante
12 a 18 meses**

**No Mejoría
CX**

	Retroperitoneal Fibrosis	Retroperitoneal Lymphoma	Sclerosing Mesenteritis	Desmoid-Type Fibromatosis	Inflammatory Myofibroblastic Tumor	Well-Differentiated Liposarcoma Sclerosing Variant
Ureteral displacement	Medial	Lateral				
Ureteral obstruction	~80%	~50%	Rare	Rare	Rare	Unknown
Aortic displacement	Rare	Anterior				
Reactive perivascular lymphoid aggregates	100%	Absent	Variable	Rare	Variable	Present in the inflammatory type
Necrosis	Absent	Variable	Fat necrosis	Rare	Focal	Fat necrosis
Vasculitis	~50%	Absent	Absent	Absent	Absent	Absent
Clonality	Absent	Variable	Absent	Absent	Absent	Present
B-catenin	Negative	Unknown	Negative	Positive in 90% of cases	Negative	Variable positivity
ALK-1	Negative	Usually negative	Negative	Negative	Positive in 50% of cases	Negative
CD-117	Negative in spindle cell component	Rare	Variable	Negative	Rare	Negative
Desmin	Negative	Negative	Variable	Rare	Usually positive	Rare
S100	Negative	Negative	Negative	Rare	Negative	Usually positive in the adipocytic component

Retroperitoneal Fibrosis. Author: Chandra Shekhar Biyani. Department of Urology, Pinderfields General Hospital, UK.

Estudio retrospectivo n=430.

Las tasas de remisión fueron:

93% Ce 63% Cx 86% Ce+ Cx

Problemas?

No aleatorizado

Probable que se hayan tratado con las dos técnicas los
pacientes de mayor gravedad

Los estudios disponibles no cuantifican la morbilidad
asociada a efectos secundarios

Wagenknecht LV, Hardy JC. Value of various treatments for retroperitoneal fibrosis. Eur Urol
1981;7:193-200.

N= 17

3 grupos

Grupo 1: n=5 esteroides+cx

Grupo 2: n=6 azt+cx

Grupo 3: n=6 TX+cx

Resultados

En el grupo 1 y 2 remisión después del tratamiento y solo 1 no respondió en el grupo 3

Problemas

No aleatorizado

