

## **Fibrosis retroperitoneal: manifestaciones clínicas y hallazgos radiológicos**

**Poster No.:** S-0764  
**Congress:** SERAM 2012  
**Type:** Presentación Electrónica Educativa  
**Authors:** E. Gálvez González<sup>1</sup>, C. Bermúdez López<sup>1</sup>, M. Gonzalo Domínguez<sup>2</sup>, K. El Karzazi Tarazona<sup>1</sup>, P. Sanchez de Medina Alba<sup>1</sup>, R. Corrales Pinzón<sup>1</sup>; <sup>1</sup>Salamanca/ES, <sup>2</sup>Valladolid/ES  
**Keywords:** Abdomen, Ultrasonidos, TC, RM, Educación, Inflamación  
**DOI:** 10.1594/seram2012/S-0764

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

[www.myESR.org](http://www.myESR.org)

## Objetivo docente

La fibrosis retroperitoneal es una rara enfermedad. Se ha asociado a procesos benignos y malignos. El diagnóstico puede sospecharse por las características del dolor o en la evaluación de una obstrucción del tracto urinario o una insuficiencia venosa o arterial, siendo los estudios de imagen la primera vía de diagnóstico.

Nuestro objetivo es conocer las características en las distintas técnicas radiológicas de la fibrosis retroperitoneal y definir su manejo.

# Revisión del tema

## Introducción

La fibrosis retroperitoneal es una enfermedad caracterizada por la presencia de tejido retroperitoneal consistente en inflamación crónica y fibrosis, que frecuentemente atrapa a los uréteres u otros órganos abdominales<sup>1</sup>.

La primera vez que se habló de esta patología fue en 1905 cuando Albarran, un urólogo francés, describió la cirugía de un proceso retroperitoneal que causaba la obstrucción de los uréteres. Pero no fue hasta 1984 cuando Ormond publicó dos casos, y la fibrosis retroperitoneal se estableció como una entidad<sup>1</sup>.

La etiología más frecuente es la idiopática que constituye dos tercios de todos los casos<sup>1</sup>, pero también puede ser secundaria a medicamentos, infecciones (Fig. 1), radioterapia, cirugías y en un 8% a tumores<sup>2</sup> (Table 1).

## Epidemiología

La incidencia de la fibrosis retroperitoneal es de 0,1 por 100.000 personas-año, y su prevalencia es de 1,4 por 100.000 habitantes<sup>3</sup>.

Tiene una frecuencia dos o tres veces mayor en hombres que en mujeres. No existe predilección étnica<sup>2</sup>.

La edad de presentación está entre los 50 y 60 años, pero no es infrecuente encontrarla en niños (Fig. 2) y ancianos<sup>2</sup>.

## Patogénesis

La patogénesis de la fibrosis retroperitoneal idiopática es desconocida.

Existen dos teorías:

- Reacción inflamatoria local exagerada a las lipoproteínas de baja densidad (LDL) y al ceruido (polímero lipoproteico que es el resultado de la oxidación de LDL dentro de los macrófagos). Cuando la capa media de la aorta está adelgazada, el ceruido es presentado por los macrófagos a los linfocitos B o T, lo que inicia una respuesta inflamatoria que se perpetúa, provocando inflamación de la pared aórtica<sup>1</sup>.

- Enfermedad sistémica autoinmune. Esta teoría se sustenta en que los pacientes con fibrosis retroperitoneal presentan síntomas constitucionales, aumento de reactantes de fase aguda, anticuerpos positivos y se asocian a enfermedades autoinmunes con afectación de otros órganos. Además responden al tratamiento con agentes inmunosupresores<sup>1</sup>.

## **Patología**

Macroscópicamente es una masa retroperitoneal que rodea la aorta abdominal y vasos iliacos, pudiendo comprometer los uréteres<sup>4</sup>. En ocasiones se localiza en lugares atípicos como periduodenal, peripancreático, pélvico, periureteral o cerca del hilio renal, donde tiene un aspecto de masa mal definida<sup>1</sup>.

Microscópicamente el tejido esclerótico está infiltrado por células mononucleares, pero la proporción de estos dos componentes varía según el estadio de la enfermedad. En las fases tempranas el tejido es edematoso y altamente vascularizado, y debido a la inflamación crónica activa hay muchas células mononucleares entre fibroblastos y colágeno. En las fases tardías se observa esclerosis y calcificaciones<sup>4</sup>.

La pared aórtica también sufre cambios que incluyen degeneración aterosclerótica de la íntima, adelgazamiento de la media e inflamación de la adventicia<sup>1</sup>.

## **Clínica**

Las manifestaciones clínicas tanto de la fibrosis retroperitoneal idiopática o secundaria son inespecíficas y depende del estadio de la enfermedad. Los síntomas se pueden dividir en localizados, debido a la masa retroperitoneal y su efecto compresivo, y sistémicos<sup>1</sup>.

Dentro de los síntomas localizados, el más frecuente es un dolor sordo, constante que no aumenta con el movimiento, localizado en la parte baja de la espalda, flanco o abdomen. Otros síntomas relacionados con la compresión de la masa son edema de miembros inferiores, trombosis venosa profunda, varicocele, hidrocele y estreñimiento. En situaciones avanzadas con obstrucción ureteral bilateral hay oliguria y uremia<sup>1</sup>.

Los síntomas sistémicos son fatiga, fiebre, náuseas, anorexia, pérdida de peso y mialgias<sup>1</sup>.

## **Diagnóstico**

No existen criterios estandarizados para el diagnóstico de fibrosis retroperitoneal. El hallazgo radiológico es una masa de partes blandas que rodea la aorta abdominal y los vasos ilíacos, y que puede encerrar estructuras vecinas como los uréteres y la vena cava inferior. Esto se asocia con un aumento de reactantes de fase aguda en la analítica sanguínea.

### Radiografía convencional

La mayoría de las veces no se observan hallazgos significativos, aunque en estadios avanzados se puede ver una masa central con densidad de tejido blando, o las complicaciones que asocia esta enfermedad<sup>2</sup>.

### Urografía intravenosa

Se define una triada clásica que consiste en: retraso de la excreción renal de contraste con hidronefrosis (Fig. 3), desviación medial del tercio medio de ambos uréteres y disminución del calibre ureteral a nivel de los cuerpos vertebrales L4-L5<sup>2</sup>.

### Ecografía

Se identifica una masa retroperitoneal hipoecoica o anecoica, bien delimitada pero de contornos irregulares. También se observa hidronefrosis secundaria a la obstrucción ureteral<sup>2</sup>.

### TC

Con el escáner podemos determinar la localización, extensión y los órganos involucrados en la fibrosis.

La fibrosis retroperitoneal se suele observar como una masa paraespinal bien definida y de bordes irregulares, isodensa con respecto al músculo (Fig. 4). Comienza alrededor de la aorta y las arterias ilíacas, extendiéndose por el retroperitoneo y envolviendo los uréteres.

La intensidad de realce de la masa tras administración de contraste depende de la actividad del proceso. Así es en estadios agudos hay un realce intenso con un incremento de 20-60 UH tras contraste, mientras que en la enfermedad crónica se realza poco o nada<sup>2</sup>.

### RM

En RM la masa retroperitoneal presenta baja intensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 (Fig. 5); mientras que en T2W la señal varía dependiendo del grado de inflamación aguda y del edema asociado, siendo hiperintenso en estadios iniciales e hipointenso en estadios crónicos. La intensidad de señal en T2W se utiliza para ver la respuesta del tratamiento, ya que disminuye el edema y por tanto la señal en las secuencias T2. El realce tras administración de contraste también depende del grado de edema<sup>2</sup> (Fig. 6).

## PET

FDG-PET determina el grado de actividad inflamatoria, por lo que se utiliza para comprobar la utilidad del tratamiento, así como valorar la existencia de tejido residual persistente<sup>2</sup>.

## Biopsia

No existen unas guías para determinar la necesidad de biopsia que confirme el diagnóstico y excluya malignidad. No se suele realizar en aquellos pacientes con estudios de imagen típicos de fibrosis retroperitoneal hasta que se les realice una cirugía.

Pero sí se definen unas situaciones en las que la biopsia es necesaria:

- Atípica localización de la masa
- Hallazgos clínicos, de laboratorio o radiológicos que sugieran malignidad o infección.
- Pacientes que no responden al tratamiento inicial.

La biopsia se puede realizar abierta o punción guiada mediante TC, aunque la cerrada puede dar un falso negativo dependiendo del lugar de punción<sup>1</sup>.

## Características radiológicas para diferenciar benignidad de malignidad

Se han definido una serie de criterios para intentar diferenciar entre fibrosis retroperitoneal benigna o maligna, aunque la especificidad de estas características es baja, por lo que hasta que no se realice la biopsia no hay certeza de la naturaleza del proceso<sup>2</sup>.

- La fibrosis retroperitoneal maligna suele ser más extensa y voluminosa, provocando efecto masa y desplazando la aorta y la cava inferior anteriormente y los uréteres lateralmente.

- Respecto a la distribución, el linfoma tiene más tendencia a situarse por encima del hilio renal mientras que la fibrosis retroperitoneal idiopática se sitúa caudal a éste.

- Por las características morfológicas, la fibrosis retroperitoneal es una masa de bordes mal definidos e infiltración periférica, mientras que la neoplasia tiene unos bordes nodulares y lobulados.

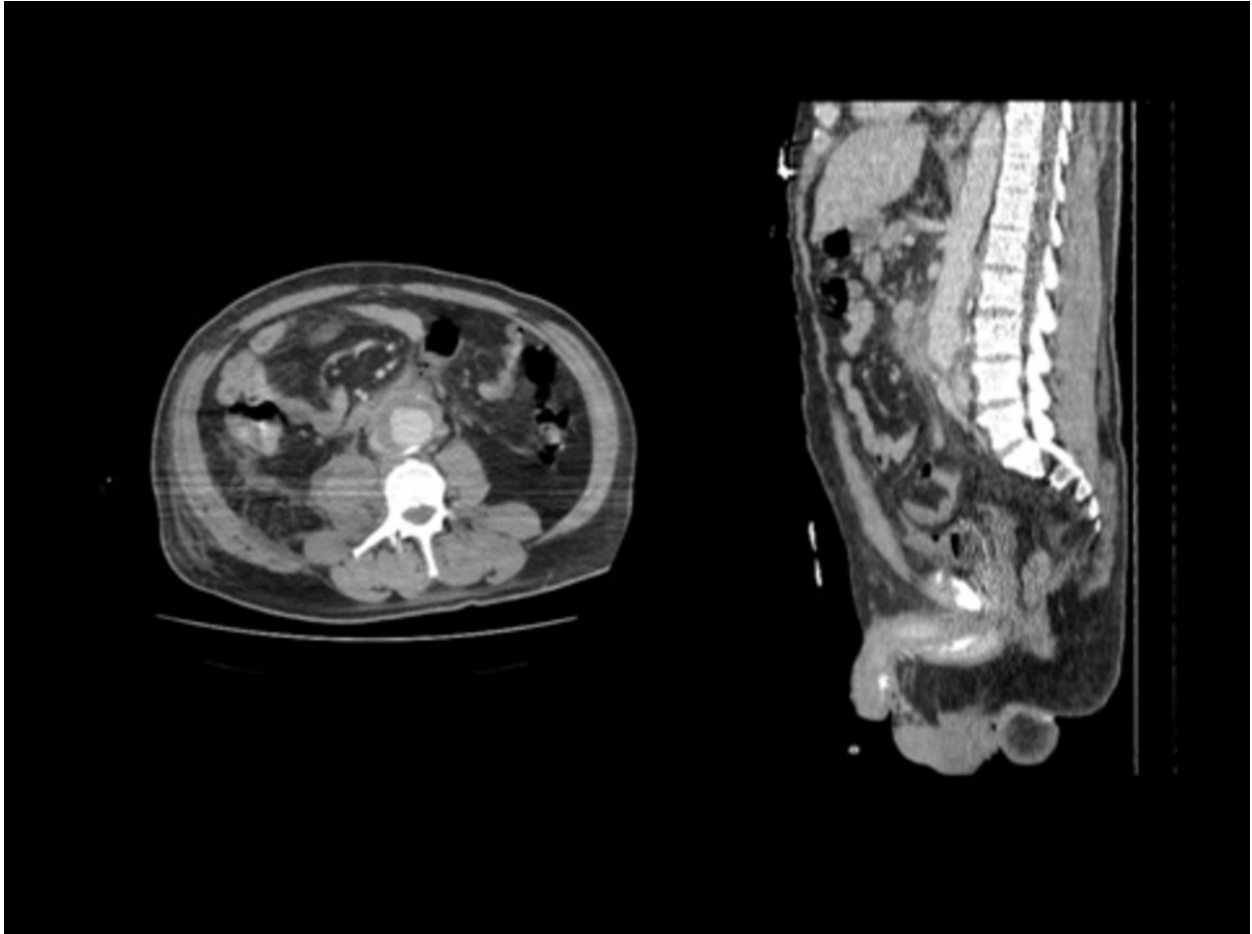
## **Tratamiento**

El objetivo del tratamiento de la fibrosis retroperitoneal es parar la progresión de la reacción inflamatoria, inhibir o eliminar la obstrucción ureteral o de otras estructuras retroperitoneales, eliminar las manifestaciones sistémicas y prevenir las recurrencias<sup>1</sup> (Table 2).

Los corticoides son la base del tratamiento ya que mejoran los síntomas, reducen el tamaño de la masa y resuelven la obstrucción. Pero hay pacientes refractarios a los corticoides, a los que se les administra inmunosupresores o tamoxifeno<sup>1</sup>.

Para solucionar la obstrucción ureteral temporalmente se realiza nefrostomía percutánea y se ponen stent en los uréteres. Si no mejora la función excretora hay que hacer cirugía con ureterolisis con transposición intraperitoneal y se envuelven los uréteres con el omento<sup>1</sup>.

Images for this section:



**Fig. 1:** Varón de 55 años con dolor abdominal. En el corte axial y la reconstrucción sagital de TC se observa una masa de partes blandas que rodea la aorta y se acompaña de aumento de densidad de la grasa adyacente así como de burbujas aéreas extraluminales. Es una fibrosis peritoneal secundaria a un absceso.

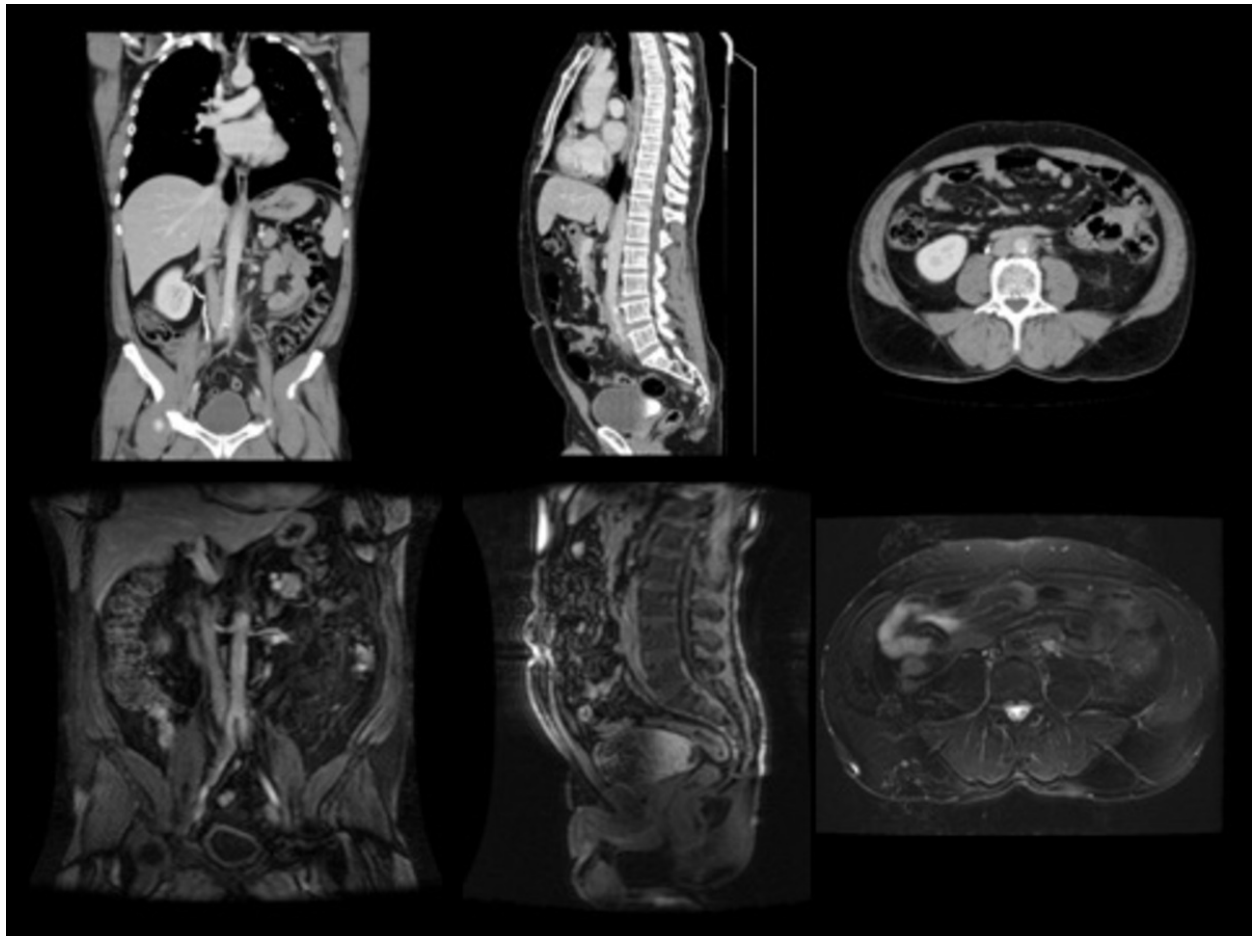
© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



Causas secundarias	Ejemplos
Medicamentos	Metisergida, pergolida, Bromocriptina, ergotamina, metildopa, hidralacina, analgésicos, β-bloqueantes
Enfermedades malignas	Carcinóide, linfoma, sarcoma, carcinoma de colon, próstata, mama, gástrico
Infecciones	Tuberculosis, histoplasmosis, actinomicosis
Radioterapia	Seminoma testicular, carcinoma de colon, carcinoma pancreático
Cirugía	Linfadenectomía, colectomía, histerectomía, aneurismectomía aórtica
Otros	Histiocitosis, enfermedad de Erdheim-Chester, amiloidosis, traumatismo, enema de bario

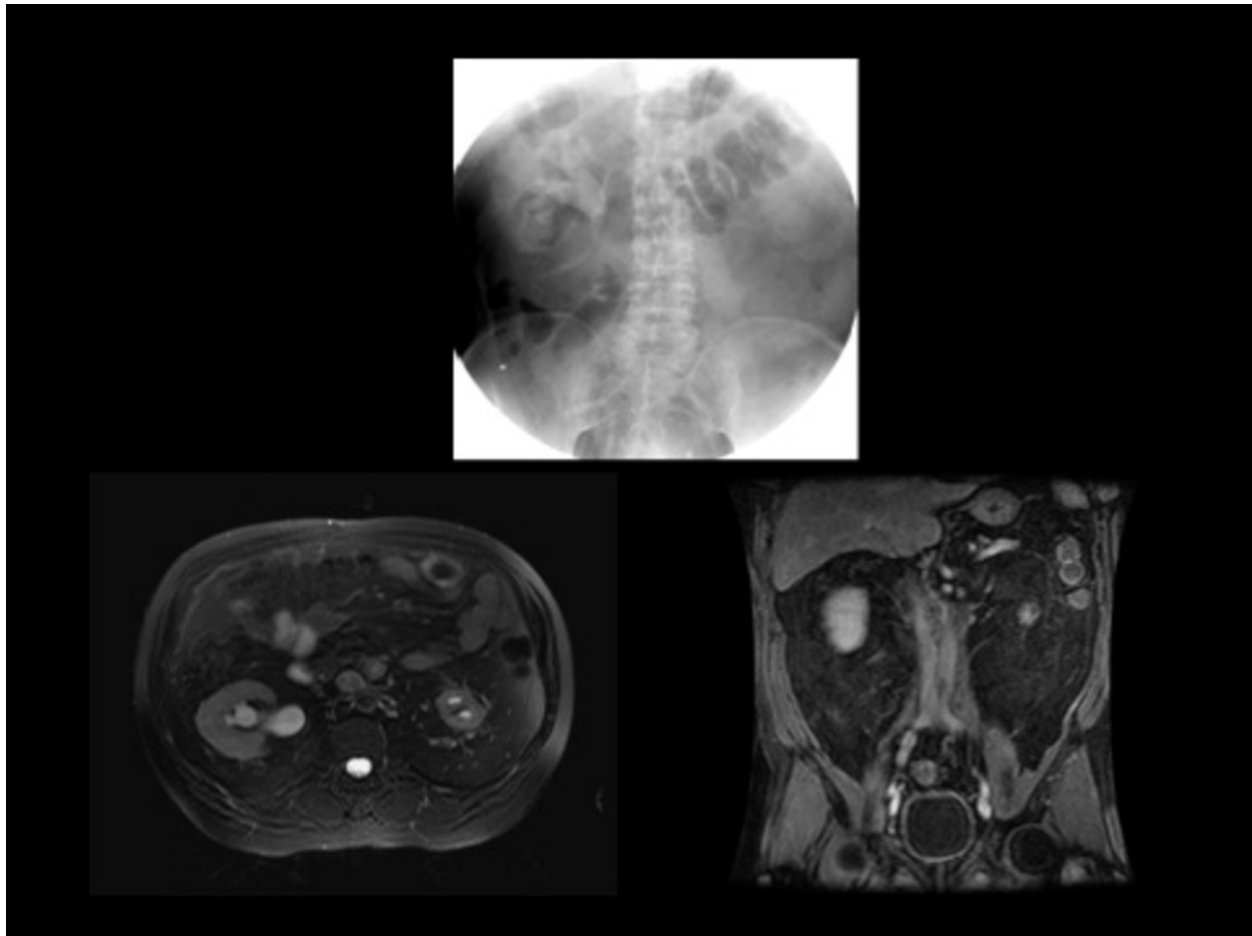
**Table 1:** Causas de fibrosis retroperitoneal secundaria

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



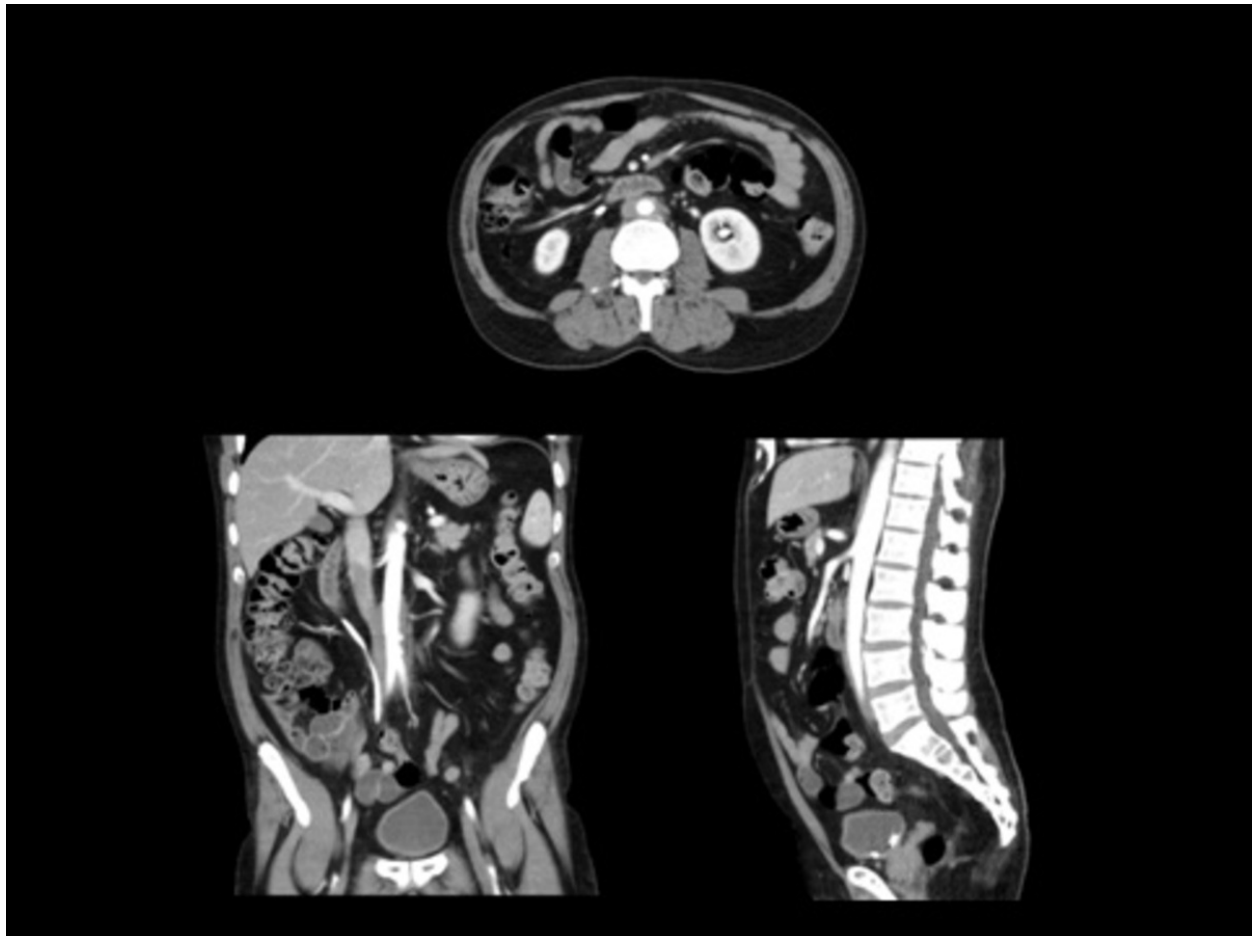
**Fig. 2:** Varón de 8 años con fibrosis retroperitoneal idiopática. En la primera fila se observan las imágenes y reconstrucciones coronal y sagital de TC, donde se evidencia la masa de partes blandas retroperitoneal a nivel de la bifurcación iliaca. En la segunda fila tenemos cortes de RM, el primero es un coronal tras administración de contraste donde no se observa realce de la masa, el segundo es un sagital potenciado en T1 donde se visualiza la masa con una intensidad de señal similar al músculo, y el tercero es un axial potenciado en T2 donde tampoco se objetiva aumento de intensidad de la masa.

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



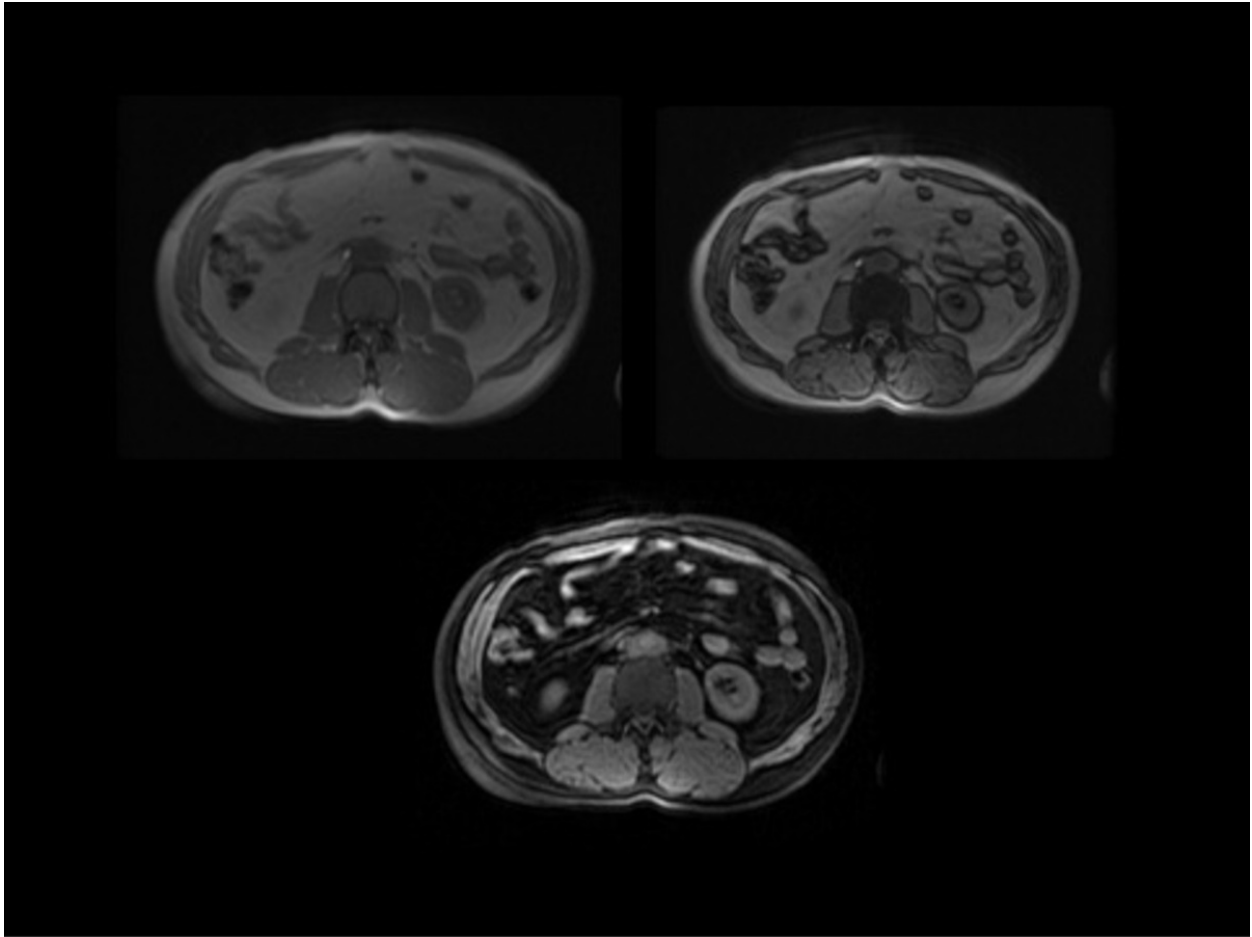
**Fig. 3:** Varón de 55 años con fibrosis retroperitoneal idiopática. En la urografía intravenosa se puede observar retraso en la excreción del riñón derecho con hidronefrosis del tercio superior del uréter. En el corte axial de RM potenciado en T2 se ve una masa que rodea la aorta y no presenta una señal aumentada, por lo que no tiene edema. El corte coronal es una secuencia T1 con saturación grasa y administración de contraste, en la que se observa una masa que rodea la aorta desde los hilos renales hasta la bifurcación iliaca pero que no presenta realce.

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



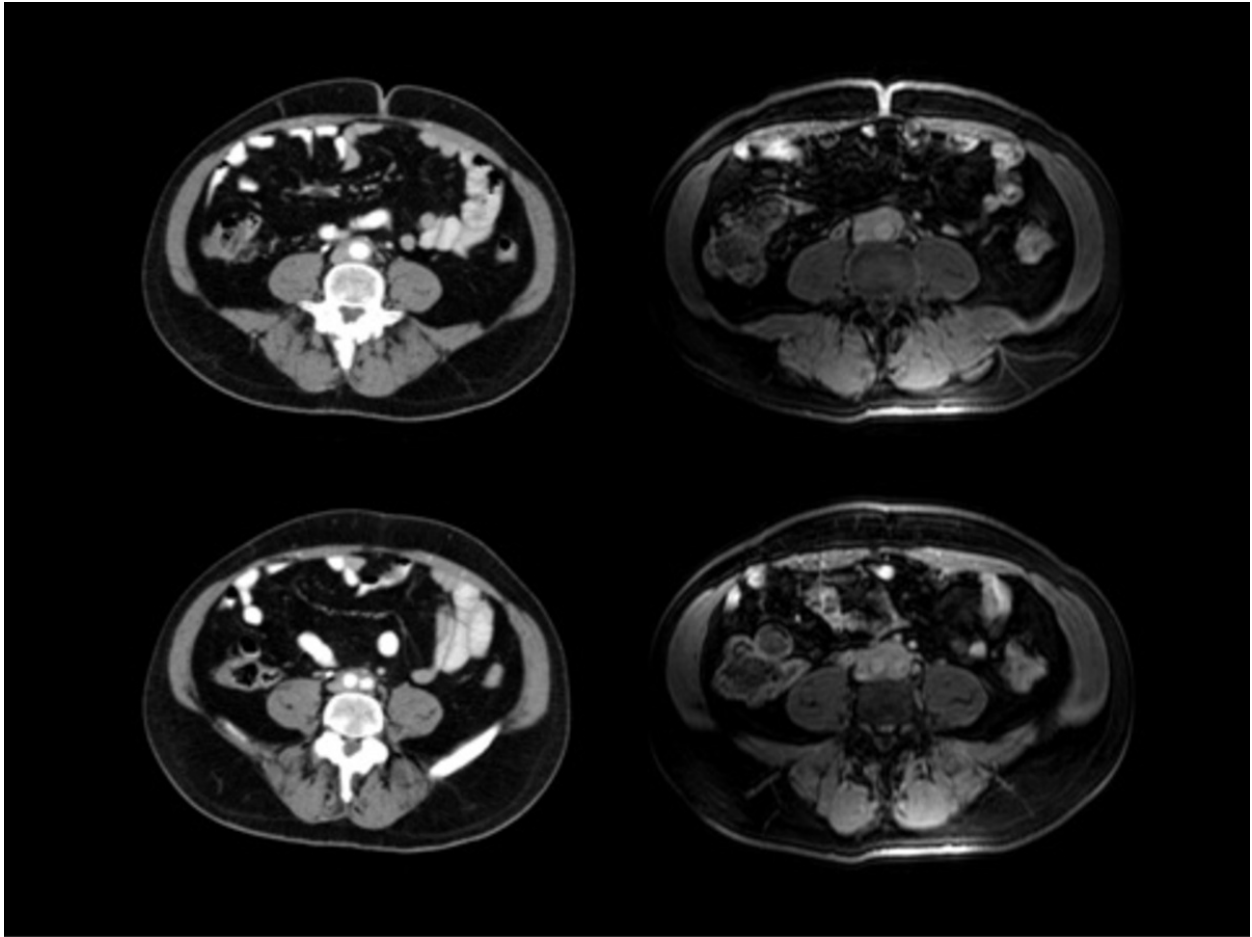
**Fig. 4:** Corte axial de TC con reconstrucción coronal y sagital de un varón de 50 años con fibrosis retroperitoneal. En las imágenes se puede observar una masa de partes blandas bien definida que rodea la aorta.

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



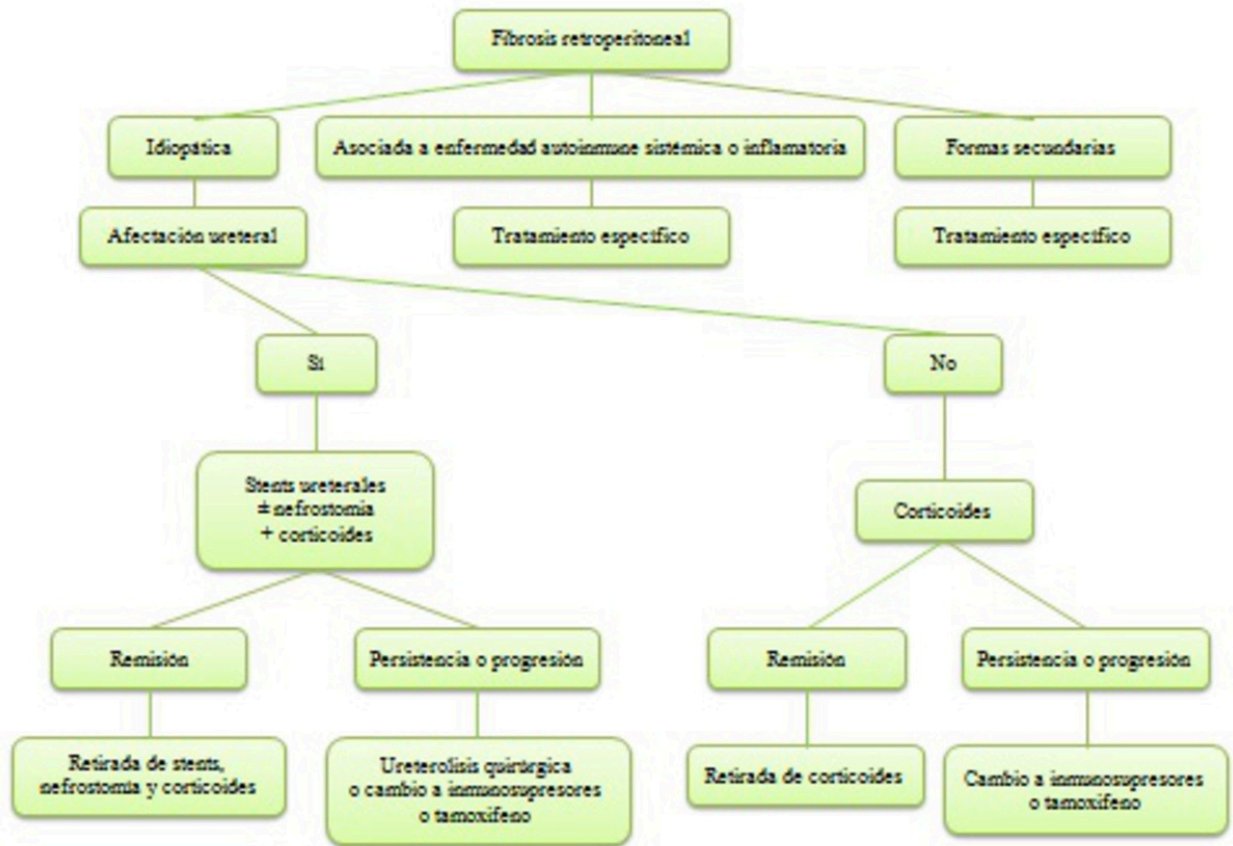
**Fig. 5:** Fibrosis retroperitoneal en varón de 50 años. En las secuencias T1 fase y fuera de fase observamos una masa que rodea la aorta, con intensidad de señal similar al músculo. En la secuencia con contraste esta masa presenta aumento de la intensidad de señal.

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



**Fig. 6:** Imagen comparativa de TC y RM tras administración de contraste, realizada a un varón de 44 años con fibrosis retroperitoneal. Se evidencia una masa de partes blandas que rodea la aorta e iliacas, que presenta realce en las secuencias de RM.

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES



**Table 2:** Manejo de la fibrosis retroperitoneal

© Radiodiagnóstico, Hospital clínico universitario de Salamanca - Salamanca/ES

## Conclusiones

La fibrosis retroperitoneal es una entidad infrecuente en la que existe una causa subyacente en menos del 30% de los casos. Presenta una clínica insidiosa, por lo que el diagnóstico es difícil. Los hallazgos radiológicos son necesarios para su diagnóstico inicial así como para sospechar malignidad, aunque la biopsia es el único medio para un diagnóstico de certeza.

## Bibliografía

1. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006; 367: 241
2. Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, Roche C, McCarthy P, Murphy JM. Retroperitoneal Fibrosis: A review of clinical features and imaging Findings. *AJR* 2008; 191: 423-431
3. Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al. Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2004; 363: 1422
4. van Bommel EF. Retroperitoneal fibrosis. *Neth J Med* 2002; 60: 231