

N° 817

***FIBROSIS RETROPERITONEAL
PRIMARIA, A PROPOSITO DE
UN CASO Y REVISIÓN DE LA
LITERATURA.***



German Luis KLOBOVS

Leydis Maria PALACIO MELO

Yadira Magdalia JIMENEZ GARCIA

Claudia Mónica PEREYRA CABALLERO

Horacio Antonio DIAZ SEGURA

Incidencia

La fibrosis retroperitoneal es una entidad poco frecuente cuya incidencia anual varía entre 0.1-1.3 por 100.000 habitantes.

Siendo más frecuente entre los 40 y los 60 años de edad, con una relación hombre/mujeres de 2-3:1

¿Qué es?

Es un tejido retroperitoneal inflamatorio crónico y marcada fibrosis que se desarrolla alrededor de la aorta y los vasos ilíacos. Puede envolver uréteres y otros órganos abdominales. Esto puede generar, en estadios avanzados, obstrucción ureteral y uronefrosis

Etiología

Idiopática

Secundaria

Neoplasias

Trauma

Infecciones

Radioterapia

Medicamentos

Se considera que los $\frac{2}{3}$ de los casos son idiopáticos

Síntomas iniciales

- El síntoma más común es el dolor abdominal, lumbar o en flancos. Se presenta hasta el 95% de los casos. Este dolor es insidioso y progresivo, no suele modificarse ante el ejercicio y los cambios de posición.
 - Pérdida de peso.
 - Anorexia.
 - Fiebre.
 - Fatiga
 - Dolor testicular
- Edema de miembros inferiores.

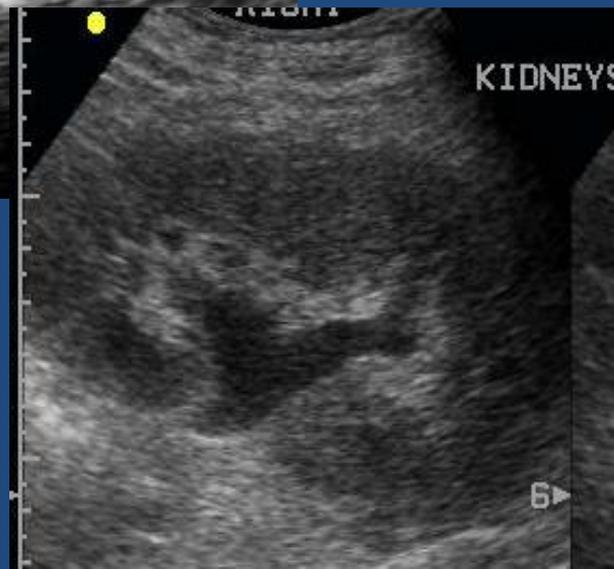
Síntomas Tardíos

- Trombosis venosa profunda (por obstrucción venosa crónica)
- Uronefrosis. Puede progresar a la Insuficiencia renal crónica.
- Disuria, poliuria en ausencia de infección urinaria.

Diagnóstico Radiológico

ECOGRAFÍA

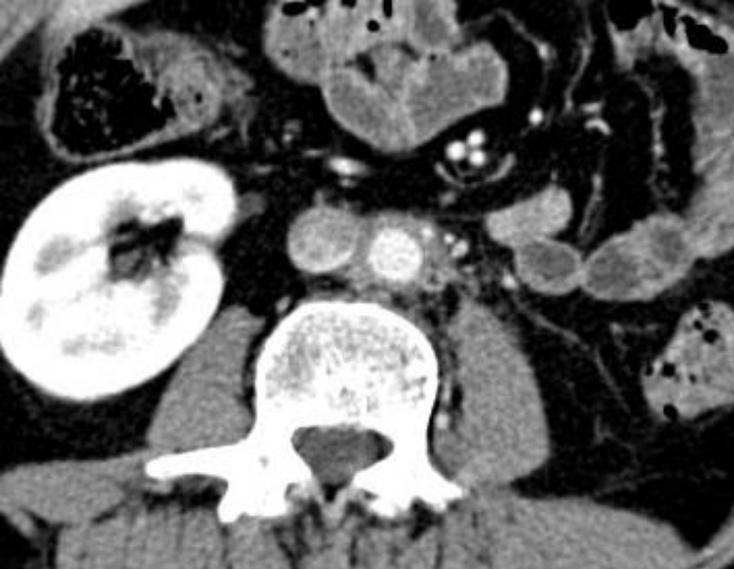
- Puede ser un hallazgo incidental.
- No suele utilizarse para el seguimiento.
- *Puede observarse como una masa hipoecoica o anecoica a nivel retroperitoneal.*
- *Bien delimitada y de contornos irregulares.*
- Si genera obstrucción ureteral puede verse uronefrosis en casos avanzados.



Diagnóstico Radiológico

TOMOGRAFÍA

- Se visualiza como una masa retroperitoneal, bien definida y de bordes irregulares.
- Es **isodensa** con respecto al músculo.
- Generalmente **rodea la cara anterior y lateral de la aorta y de la vena cava.**
- Puede verse desviación de los uréteres o compresión extrínseca de los mismos.



Diagnóstico Radiológico

RESONANCIA MAGNÉTICA

- Se manifiesta como una masa hipointensa en T1 en comparación con el músculo psoas.
- El realce post contraste depende de la evolución de la enfermedad. Es mayor en la fase activa de la misma. Mientras que la etapa tardía el realce disminuye.
- En T2 depende de la fase en la que se encuentre la enfermedad.
 - Fase activa: Presenta hiperseñal
 - Fases tardías: Hipointenso.
- El pico del realce suele verse en las fases tardías luego de la inyección del contraste endovenoso

Diagnósticos diferenciales

- ❖ Síndromes linfoprolifertivos
 - ❖ Sarcomas
 - ❖ Vasculitis
- ❖ Mesenteritis esclerosante
- ❖ Erdheim–Chester disease
 - ❖ Tumor miofibroblástico inflamatorio

Tratamiento

- Suelen usarse corticoides solos, aunque también se ha demostrado eficacia cuando se lo asocia con inmunosupresores como azatioprina, ciclofosfamida o también con anti-estrogenos como el tamoxifeno.
- Existe la opción de tratamiento quirúrgico.
- Si la fibrosis retroperitoneal es secundaria a una enfermedad neoplásica, el tratamiento de esta última podría mejorarla.

Caso clínico

Paciente de 55 años presenta dolor lumbar progresivo de varias semanas de evolución.



Evoluciona con dificultad para la deambulación, y dolor testicular asociado con disuria intermitente



Acude a la guardia donde los resultados de laboratorio y orina son normales.



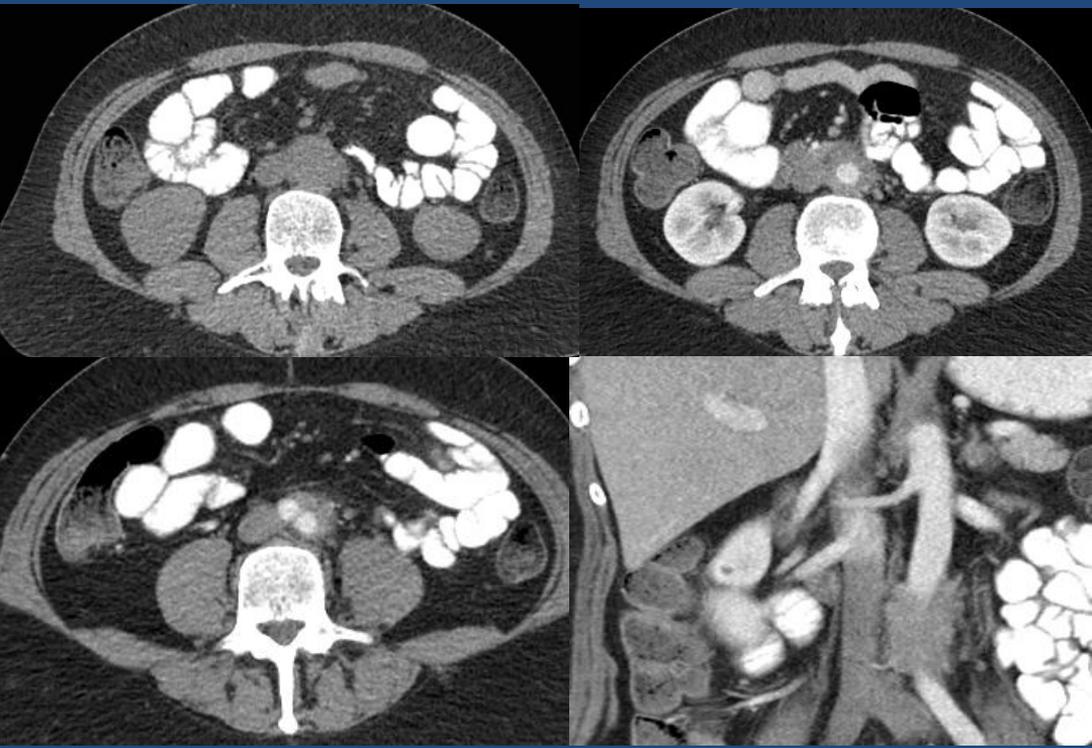
Se realizó una RMN de columna lumbar donde se describe hipertrofia facetaria y cambios degenerativos artrósicos.



Se le realizó bloqueo lumbar guiado por TC sin mejora significativa. En estas imágenes se detecta una masa hipodensa retroperitoneal rodeando a la Aorta abdominal

Caso clínico

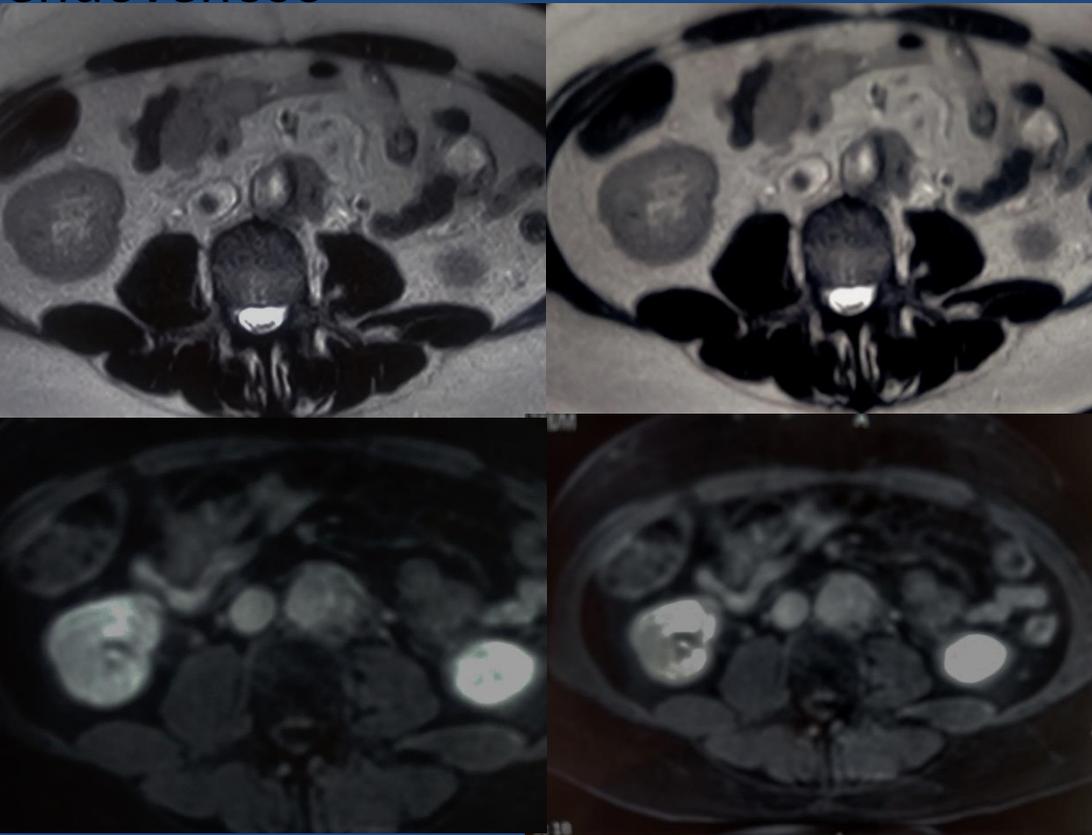
Dado los hallazgos en la TC durante la realización del bloqueo lumbar, se le solicita TC de abdomen con contraste endovenoso, que muestra lo siguiente.



Formación con densidad de partes blandas vecino a la Aorta abdominal infrarrenal.

Caso clínico

Se le solicita RMN de abdomen con gadolinio donde se ve masa heterogénea que rodea a la Aorta abdominal casi en 180° presentando realce heterogéneo con el contraste endovenoso

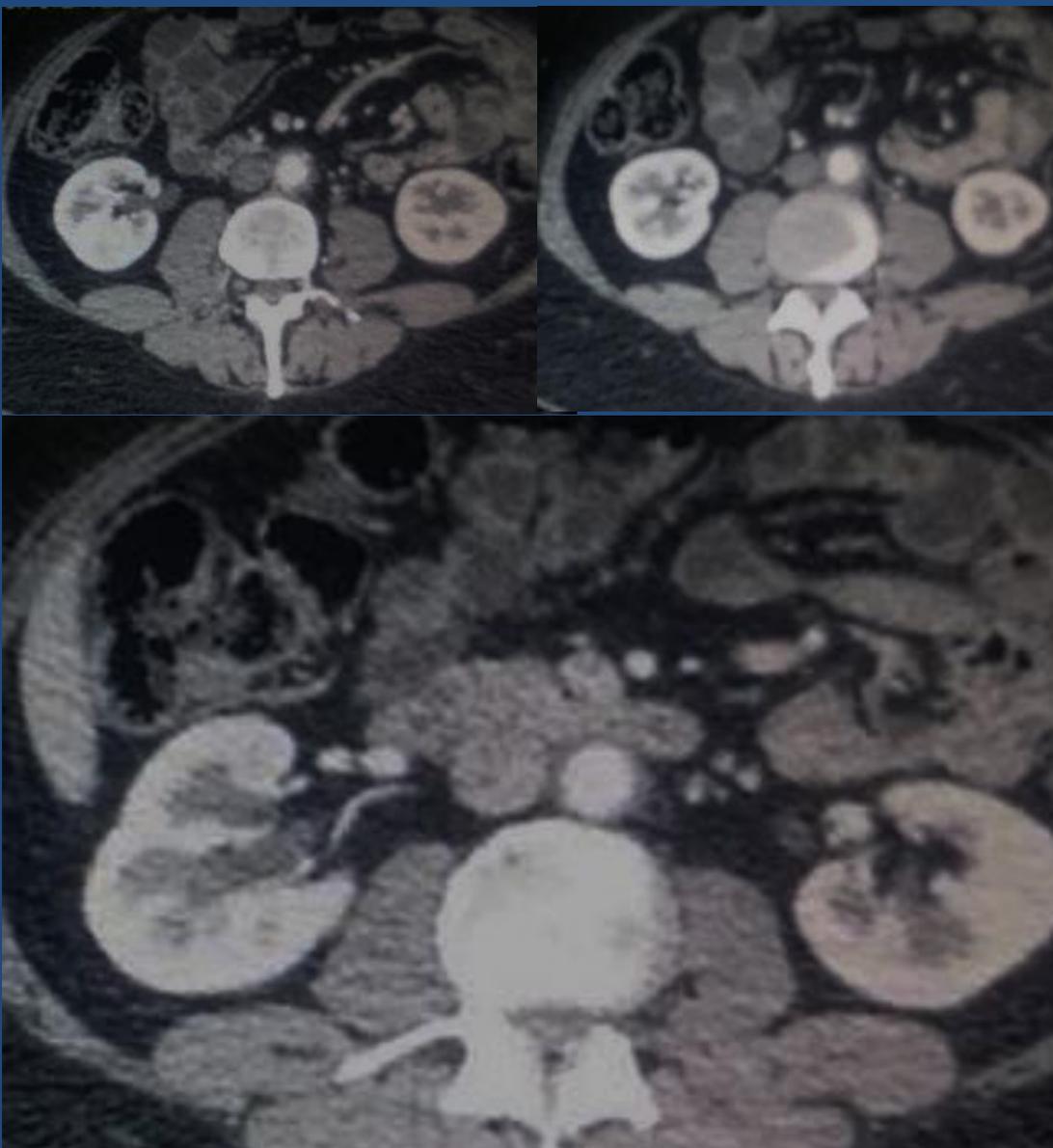


Se decide la realización de una biopsia cuyo resultado arroja Fibrosis Retroperitoneal.

Nuestro paciente comenzó el tratamiento con corticoides + tamoxifeno. A los 2 meses del mismo presenta mejoría marcada de sus síntomas y en los controles por imágenes.

Caso clínico

TOMOGRAFÍA CONTROL LUEGO DE 2 MESES DE TRATAMIENTO



CONCLUSIÓN

Nuestro paciente presentó el diagnóstico histopatológico de fibrosis retroperitoneal, sin presentar elementos que indicaran causas secundarias. Recibió tratamiento con corticoides y tamoxifeno con respuesta favorable y reducción de la fibrosis.

Bibliografía

1. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Clinicopathologic features and differential diagnosis – D. Corradi; R. Maestri. Septiembre 2, 2007. Volume 72, Issue 6, Pages 742–753
2. The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis. 1970 Nov;23(8):681-9. Mitchinson MJ; J Clin Pathol
3. Retroperitoneal Fibrosis (Ormond's Disease): Clinical Pathologic Study of Eight Cases. Jamie Wu; Edison Catalano. September 1, 2002
4. Fibrosis retroperitoneal idiopática: un enigma médico. Revista Colombiana de Reumatología VOL. 16 No. 4, Diciembre 2009, pp. 361-373 © 2009.
5. Fibrosis retroperitoneal: manifestaciones clínicas y hallazgos radiológicos. E. Gálvez González, C. Bermúdez López - SERAM 2012 meeting, May 24-28.