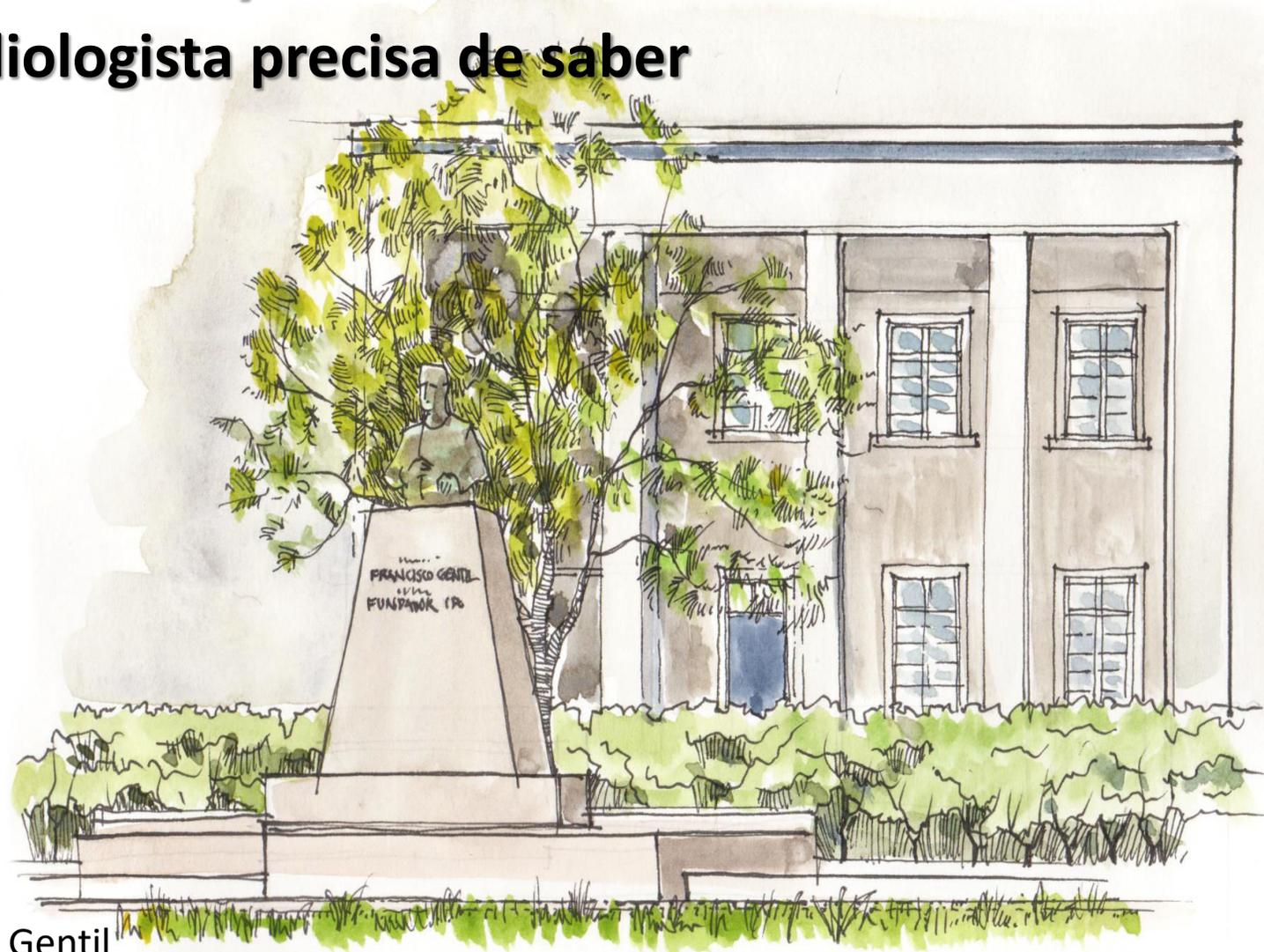


Fibrose retroperitoneal

O que o radiologista precisa de saber



2as Jornadas da APRANEMN

30 de setembro de 2023

Maria Inês Ribeiro¹, Raquel Dias¹

¹Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Objetivos

- Conhecer de forma sucinta a etiologia, a fisiopatologia e a apresentação clínica da fibrose retroperitoneal
- Reconhecer os achados imagiológicos da fibrose retroperitoneal

Materiais e Métodos

São ilustrados casos de fibrose retroperitoneal recorrendo a imagens de doentes do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil. Pontualmente, é também feito recurso a iconografia proveniente de artigos científicos ou bibliografia recomendada.

Introdução

- A fibrose retroperitoneal (RPF) ou doença de Ormond é uma doença rara, caracterizada por inflamação e fibrose do retroperitoneu, resultando na compressão e aprisionamento do ureter e/ou dos vasos retroperitoneais
- Pico de incidência: 40-60 anos
- ♂ > ♀ (~ 2:1)

Introdução

- Etiologia:
 - Primária / Idiopática → reação imunitária a antígenos nas placas ateroscleróticas; doença autoimune sistêmica das grandes artérias; doença relacionada com IgG4
 - Secundária → fármacos (alcaloides do *ergot*, agonistas dopaminérgicos, β -bloqueadores, fenacetina, hidralazina, biológicos); tumores; infecções; iatrogenia; trauma; tabagismo; exposição a asbestos

~ 70%

-
- Tumores retroperitoneais primários (linfomas de Hodgkin e não Hodgkin, sarcomas retroperitoneais)
 - Metástases retroperitoneais (de tumores primários do pulmão, da mama, da próstata)
 - Tumores carcinoides

- Fisiopatologia: resposta imunitária do retroperitoneu → inflamação → fibrose cicatricial

Introdução

- Apresentação clínica:
 - Dor na região lombar ou nos flancos
 - Sintomas constitucionais
 - Sintomas específicos relacionados com o grau de obstrução das estruturas envolvidas: hidronefrose e insuficiência renal crónica por nefropatia obstrutiva; isquemia mesentérica crónica (claudicação); trombose venosa profunda; trombose da veia renal; hidrocele; varicocele; dor testicular; linfedema

Diagnóstico

- Achados laboratoriais: ↑ dos parâmetros inflamatórios, alteração da função renal, ANA+, ANCA+
- Imagiologia:
 - TC com contraste
 - RM e angio-RM
 - Urografia intravenosa ou pielografia retrógrada
 - Ecografia renal → Baixa sensibilidade
 - ^{18}F -FDG PET → Elevada sensibilidade, embora ainda pouco utilizada
- Biópsia guiada por TC ou laparoscópica → confirma o diagnóstico

Imagiologia

Achados imagiológicos da RPF na TC com contraste:

- Massa periaórtica de tecidos moles que se estende das artérias renais até aos vasos ilíacos, envolvendo parcialmente a aorta nas zonas anterior e laterais e poupando de forma característica a sua zona posterior;
- Encarceramento dos ureteres causando obstrução e hidronefrose a montante;
- Captação ávida de contraste nos estadios iniciais e fraca captação ou ausência de captação de contraste nos estadios tardios;
- Trombose venosa profunda;
- Adenopatias focais;
- Envolvimento dos vasos renais.

Principal desafio: diferenciar as formas benignas das malignas → integração clínica, laboratorial e radiológica!

Imagiologia



Imagem axial de TC com contraste que demonstra massa envolvendo o hilo renal esquerdo, com hidronefrose a montante, num indivíduo da nossa instituição com fibrose retroperitoneal idiopática.

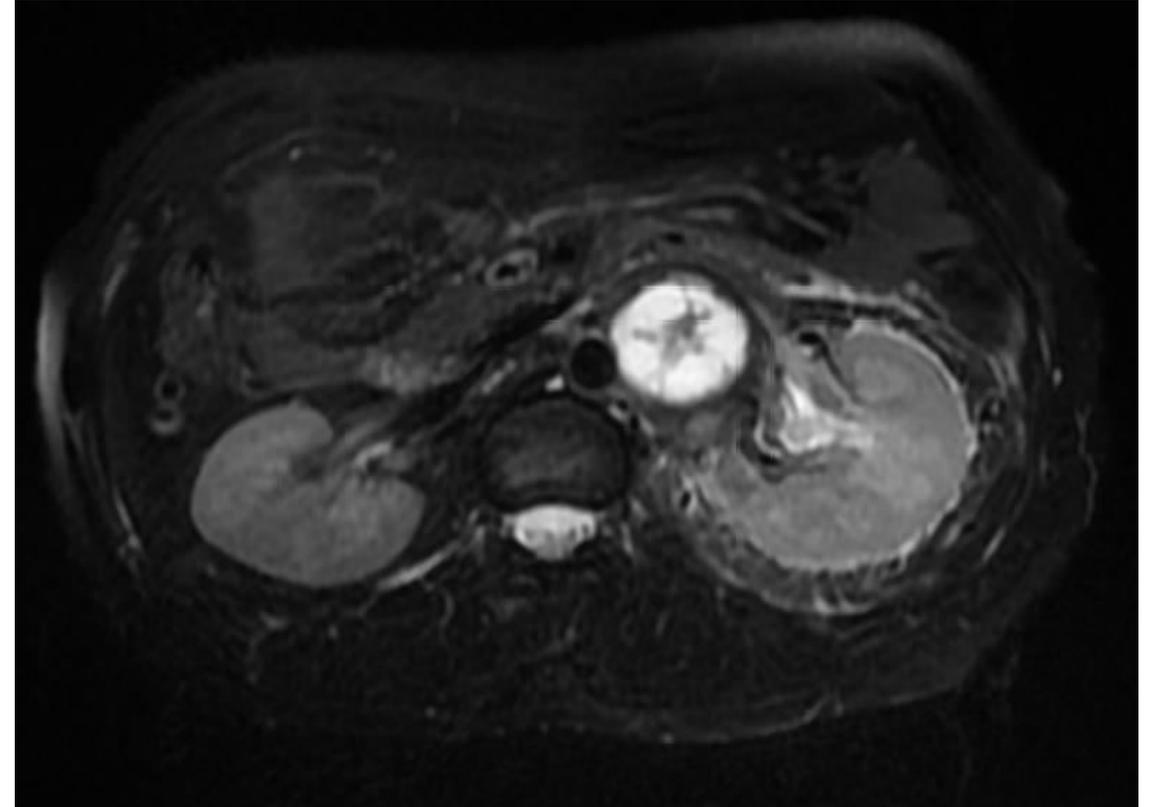


Imagem de RM (sequência axial T2W Fat-Sat) do mesmo examinado, que demonstra o processo neoplativo retroperitoneal esquerdo. Coexiste edema do parênquima renal e da gordura perirrenal.

Imagiologia



Imagem de TC com administração de contraste que revela uma massa de tecidos moles bem delimitada envolvendo a aorta e a veia cava inferior. Verifica-se um ligeiro deslocamento anterior da aorta da coluna lombar, achado sugestivo de malignidade. A biópsia revelou tratar-se de um linfoma não-Hodgkin, neste indivíduo de 34 anos com infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV).

Imagiologia

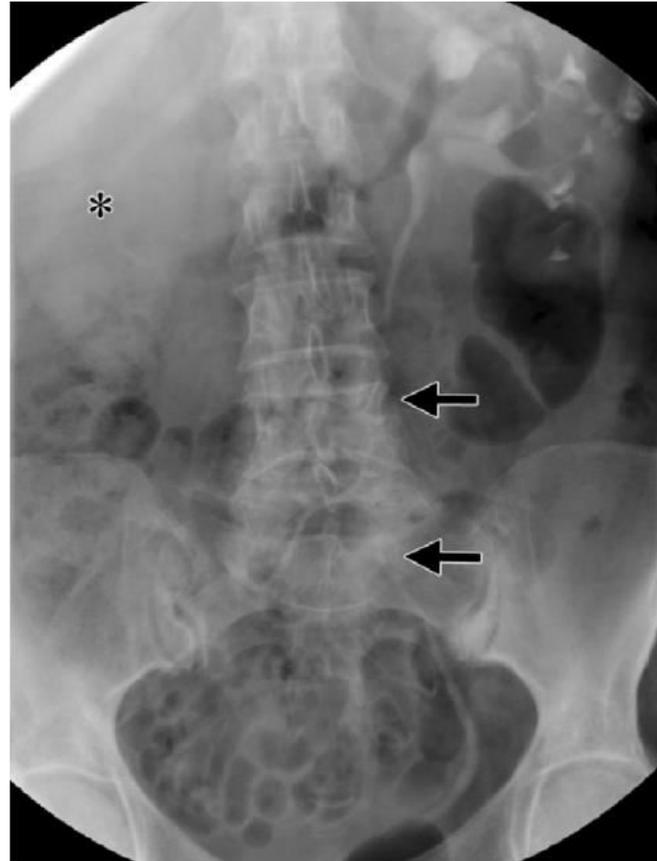


Imagem de urografia que demonstra desvio medial do terço médio do ureter esquerdo e o afilamento do lúmen do ureter no nível L4-S1 (*setas*). De notar ainda o atraso na excreção do material de contraste no rim direito (*asterisco*).

Tratamento

- Tratamento médico:

Primária / Idiopática:

- **Glicocorticoides** orais em elevada dose

- Tamoxifeno

- Imunossuppressores

Secundária:

- **Tratamento da causa subjacente**

- Glicocorticoides orais em elevada dose se casos sintomáticos/grave induzidos por fármacos

- Descompressão das estruturas retroperitoneais obstruídas

Follow-up

- Realiza-se recorrendo à avaliação clínica, laboratorial e imagiológica
- A TC e a RM permitem uma avaliação precisa das variações de tamanho do tecido retroperitoneal após tratamento
- A ^{18}F -FDG PET tem emergido como um exame de imagem mais sensível para detetar a atividade metabólica das massas residuais e demonstrar a recidiva de doença na RPF idiopática

Conclusões

- A RPF é uma patologia rara, que se caracteriza por inflamação e fibrose do retroperitoneu, resultando na compressão e encarceramento do ureter ou dos vasos retroperitoneais, podendo ser idiopática ou secundária a outras patologias
- É importante reconhecer os achados imagiológicos da RPF e diferenciar as causas benignas das malignas
- A biópsia permite a confirmação histológica da RPF
- Os exames de imagem também são ainda importantes no *follow-up* da doença

Referências bibliográficas

Engelsgjerd JS, LaGrange CA. Retroperitoneal Fibrosis. *StatPearls*. 2021.

Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, Roche C, Mccarthy P, Murphy JM. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2008; 191 (2): p.423-431.

Mzabi A, Kéchrid N, Alaya Z, et al. [Retroperitoneal fibrosis in adults: Diagnostic approach based on a retrospective multicenter study on 32 cases].. *Prog Urol*. 2019; 29 (2): p.76-85.

Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, Corradi D, Buzio C, Vaglio A. Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: a diagnostic approach. *Rev Med Interne*. 2015; 36 (1): p.15-21.

Mann DA, Oakley F. Serotonin paracrine signaling in tissue fibrosis. *Biochim Biophys Acta*. 2013; 1832 (7): p.905-910.

Caiafa RO, Vinuesa AS, Izquierdo RS, Brufau BP, Ayuso colella JR, Molina CN. Retroperitoneal fibrosis: role of imaging in diagnosis and follow-up. *Radiographics*. 2013; 33 (2): p.535-552.