

**FIBROSIS RETROPERITONEAL DE APARIENCIA RADIOLÓGICA
ATÍPICA: DIAGNÓSTICO PERCUTÁNEO.**

SANTIAGO GIL, SANTIAGO F. MARCO, JOSÉ JORNET, XAVIER TUDELA,

PILAR FERNÁNDEZ, SILVIA AMBIT, FERNANDA BORDÓN.

SANTIAGO GIL SANCHEZ
Servicio de Radiodiagnóstico
Hospital General de Castelló
Avda. de Benicasim s/n.
12004 Castelló de la Plana
tel. 964 200100

RESUMEN

Objetivo: Demostrar la utilidad de la biopsia percutánea (BP) dirigida con Ultrasonidos (US) en el diagnóstico anatomopatológico de la Fibrosis Retroperitoneal (FR) de apariencia radiológica atípica.

Material y métodos: Presentamos 4 pacientes, 3 hombres y 1 mujer, con clínica diferente e inespecífica, y hallazgos radiológicos no típicos de FR. Se biopsiaron percutáneamente con aguja automática gruesa para histología y fina aspirativa para citología con guía ultrasonográfica. En un caso se repitió la biopsia.

Resultados: En los cuatro casos se llegó al diagnóstico de certeza de FR. No se produjo ninguna complicación.

Conclusión: La BP dirigida con US es un método seguro, eficiente y sencillo para el diagnóstico histológico de la FR, especialmente cuando los hallazgos radiológicos no son típicos de FR.

PALABRAS CLAVE : Retroperitoneo, TC; Retroperitoneo, RM; Fibrosis Retroperitoneal; Biopsia percutánea.

INTRODUCCIÓN

La Fibrosis Retroperitoneal (FR) es una enfermedad caracterizada por el reemplazo del tejido graso retroperitoneal por fibras de colágeno e infiltrado inflamatorio crónico (1), que envuelve y comprime a las estructuras retroperitoneales.

Existe una forma primaria, Enfermedad de Ormond, de probable etiología autoinmune y una forma secundaria, ya sea maligna, debido a reacción desmoplástica del retroperitoneo ante la infiltración por células malignas, bien por tumores primarios retroperitoneales o metastásicos; o bien benigna, generalmente asociada a aneurisma aórtico abdominal, aunque también se han descrito otras múltiples causas (2,3).

Clínicamente se manifiesta por signos y síntomas debidos a la compresión de las estructuras retroperitoneales y los debidos al síndrome tóxico por el proceso inflamatorio en curso (3,4).

En cuanto a la localización y morfología, nos encontramos dos grupos, FR de morfología típica, esto es, en forma de placa y de localización habitual, osea, anterior y lateral a la aorta abdominal y vena cava inferior, extendiéndose desde el hilio renal hasta la bifurcación iliaca y aquellos raros casos de localización y morfología atípica(2,5). En estos casos, dado que la clínica es inespecífica, la biopsia es necesaria para llegar al diagnóstico de certeza.

Presentamos cuatro casos de FR con hallazgos radiológicos atípicos, en los que se llegó al diagnóstico anatomopatológico definitivo mediante biopsia percutánea (BP) dirigida con ultrasonidos (US).

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo de las biopsias percutáneas realizadas en nuestro Servicio en los últimos 4 años (Febrero 1992 a Marzo 1996), analizando los casos cuyos resultados anatomopatológicos fueron de FR.

Se utilizaron 2 equipos ultrasonográficos de tiempo real, en los 2 primeros casos con sonda sectorial de 3,5 MHz y en los 2 últimos sonda miniconvexa también de 3,5 MHz, ambos con dispositivo para dirigir la punción.

Se realizaron pases aspirativos con aguja fina 21-22 G para el estudio citológico y con dispositivo automático (Autovac) de 19,5 G en 3 casos y de 17 G en el otro, para el estudio histológico.

Se utilizó la técnica habitual de las biopsias abdominales: Previa explicación de la técnica y consentimiento escrito del paciente, así como parámetros de coagulación dentro de la normalidad, se elige el punto idóneo de punción y con técnica esteril se procede a realizar pases aspirativos para estudio citológico con aguja fina y obtención de cilindro para estudio histológico con agujas gruesas automáticas. Usamos siempre dispositivos para guía de agujas y anestesia local, sedación sólo en casos de gran ansiedad. El paciente permanece 24 horas ingresado en el hospital en reposo para observación

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1.

Hombre de 73 años con antecedente de resección transuretral por adenoma prostático. Ingresa por dolor abdominal hipogástrico e importante síndrome tóxico de varios meses de evolución. En la ecografía abdominal se le advirtió ureterohidronefrosis izquierda. La Tomografía Computerizada (TC) abdominal con contraste oral e intravenoso (Fig.1) mostró, además, una masa hiperdensa, paravertebral izquierda de aproximadamente 7 cm de diámetro que englobaba el uréter izquierdo, y venas lumbares hipertrofiadas. Bajo la sospecha de tumor retroperitoneal se le practicó BP. El resultado fue de FR, pero debido a la mala respuesta al tratamiento médico y a la morfología tumoral de la lesión, se decidió la repetición de la biopsia.

Caso 2.

Hombre de 59 años con antecedentes de hipertensión arterial, gota y diverticulitis. Desde hace 2 meses presentaba dolorimiento abdominal difuso, astenia, anorexia y pérdida de 15 kilos. Acude por cuadro de oclusión intestinal. En el enema opaco simple (Fig.2A) se observó una estenosis completa en el ángulo esplénico del colon. Se interviene con carácter urgente, observándose una gran tumoración infiltrante a tejidos vecinos. Se considera irreseccable y se realiza una derivación paliativa y una biopsia peroperatoria que no fue concluyente para malignidad. En los controles evolutivos, llamó la atención el sorprendente buen estado del paciente, lo que aconsejó la realización de una TC abdominal, con contraste oral e intravenoso (Fig.2B), la cual mostró una gran lesión infiltrativa, de densidad de partes blandas, que sustituía la grasa retroperitoneal, rodeando al bazo, riñón izquierdo, cola de páncreas y ángulo esplénico del colon; produciendo hidronefrosis izquierda. Ecográficamente, se evidenció una masa isoecoica, homogénea, que rodeaba las

estructuras mencionadas (Fig.2C). En las siguientes TC de control, se observaba un lento pero progresivo aumento de la infiltración. Dada la evolución clínica del paciente, se decidió la biopsia de la lesión.

Caso 3.

Hombre de 62 años, sin antecedentes de interés, con clínica de 5 meses de evolución de astenia, anorexia, pérdida importante de peso, febrícula y dolores articulares generalizados de predominio lumbar, por lo que había sido diagnosticado de hernia discal. En la analítica destacaba anemia normocítica y aumento de la velocidad de sedimentación globular. Se le realizó TC con contraste oral e intravenoso observándose dilatación aneurismática de la aorta ascendente y masa de partes blandas que rodea a la cava y aorta abdominal, extendiéndose a mediastino entre los pilares diafragmáticos. La Resonancia Magnética (RM) (Fig. 3 A y B) demostró, en la misma localización descrita en la TC, un tejido hipointenso tanto en T1 como en T2, sin apenas captación de contraste paramagnético. En la ecografía (Fig.3 C) se observó una masa hipoecoica rodeando a los grandes vasos en retroperitoneo superior, simulando adenopatías. Con el diagnóstico de presunción de FR o linfoma se procedió a la BP de la masa.

Caso 4.

Mujer de 46 años con antecedentes de diabetes insípida e histerectomía por miomas. En un control analítico rutinario se apreciaron datos de insuficiencia renal. Se realizó una ecografía renal, con el resultado de hidronefrosis bilateral y una lesión infiltrativa hipoecoica perirrenal, sobretudo en área hiliar extendiéndose a retroperitoneo. En la TC

(Fig.4) se observó una infiltración de la grasa perirrenal y pararrenal anterior, en la misma localización vista en la ecografía. Dada la situación preferentemente perirrenal y ante la duda diagnóstica, se procedió a la BP.

RESULTADOS

Las 5 biopsias realizadas a los 4 pacientes fueron diagnósticas de FR en base al estudio de los cilindros obtenidos. Los hallazgos citológicos no fueron concluyentes de FR, pero si descartaron malignidad.

No se produjo ningún tipo de complicación en la realización de las biopsias.

Con el diagnóstico definitivo de FR se inició tratamiento médico con esteroides y/o tamoxifeno con mala respuesta al tratamiento en 3 de los casos. En los controles sucesivos se comprobó el crecimiento paulatino de la fibrosis. En el último de los casos biopsiados, el periodo de seguimiento es demasiado corto para evaluar la respuesta al tratamiento. Un paciente necesitó derivación urinaria permanente con doble J y nefrostomía.

DISCUSIÓN

La FR es una enfermedad caracterizada por el reemplazo o infiltración del tejido normal intersticial retroperitoneal por tejido fibroso y un grado variable de inflamación crónica, (1,2,3,4,5,6) pudiendo afectar no sólo al retroperitoneo, sino que puede extenderse a otros territorios del organismo (2,7,8).

En su forma primaria fué descrito por primera vez en la literatura francesa por Albarran (9) en 1905. Ormond (10) la publicó en la literatura inglesa en 1948, por lo que también se la conoce como Enfermedad de Ormond.

La frecuencia de esta enfermedad es difícil de establecer. Según estudios de la Universidad de Duke y de la Clínica Mayo, la frecuencia estimada es de 1:10.000 habitantes (11), otros autores estiman una prevalencia de 1:200.000 (12). En los últimos años se ha incrementado el número de diagnósticos debido probablemente al desarrollo de técnicas diagnósticas más eficaces, sobretodo la TC y la RM.

Es una enfermedad de la edad adulta, aunque se han descrito casos de los 5 a los 85 años (2,8).

Existe un predominio en el sexo masculino 2:1 (2-13), quizá debido a la mayor incidencia de ateromatosis y aneurisma de aorta abdominal en los hombres (2).

La patogénesis de la FR no es del todo conocida, aunque existen varias evidencias que indican que se trate de una enfermedad autoinmune (2,3,5,6). En la forma primaria, se cree que existe una reacción inmune a ciertos materiales de la pared de la aorta (2,3). Se han detectado anticuerpos a algunos de los componentes de la placas de ateroma, que desencadenarían un proceso inflamatorio crónico y fibrosis subsiguiente (2,3). En algunas de las formas secundarias, las debidas a ingestión de ciertos fármacos como metisergida, hidralazida y ergotamina, todas ellas de carácter vasoactivo, se desencadenaría un proceso inflamatorio contra la pared de la aorta, una verdadera vasculitis (2). La alta frecuencia de FR asociado a aneurisma de aorta abdominal, se aduce a la facilidad que presentan, en estos casos, los componentes de la placa de ateroma para filtrarse a través de la pared de la aorta, produciendose así una reacción inflamatoria autoinmune a su alrededor. Todos estos hallazgos experimentales, son corroborados por los buenos resultados terapéuticos, en

algunos casos, con los fármacos usados en otras enfermedades autoinmunes, corticoides y diferentes tipos de inmunosupresores.

En la FR secundaria maligna no parece mediar un mecanismo autoinmune, sino, una reacción desmoplástica del tejido intersticial retroperitoneal a la infiltración tumoral (2,3,13). Tampoco tienen este origen inmunológico las formas secundarias tras cirugía, radioterapia, infección o hematoma.

Se han descrito una serie de entidades relacionadas con la FR, todas ellas de patogenia autoinmune, lo que apoya más esta teoría, como son: pseudotumor inflamatorio orbitario, uveítis, tiroiditis de Riedel, artropatía fibrosante, esclerodermia, enfermedad de Crohn, espondilitis esclerosante, lupus, colangitis esclerosante y paniculitis entre otras (14,15,16,17,17,18).

Macroscópicamente se observa un tejido fibroso blanco rosado que rodea y atrapa estructuras en forma de sábana (2,3,4), pero que, excepcionalmente, puede adoptar aspecto pseudotumoral. Generalmente se localiza rodeando anterolateralmente la aorta abdominal, en forma de placa, desde la salida de las arterias renales y se extiende caudalmente por las arterias ilíacas. La extensión cefálica es posible pero mucho menos frecuente (18). Se ha descrito también extensión a pleura, pulmón, pericardio, páncreas, bazo, colon, útero, ovario e introducción al canal neural (2,3,5,17).

Microscópicamente se trata de fibras de colágeno con poco material celular y casi avascular, se asocia mayor o menor grado de infiltración inflamatoria de carácter crónico, compuestos por macrófagos, linfocitos y células plasmáticas. Estos infiltrados son más abundantes junto a los vasos y en la periferia del tejido fibroso, donde supuestamente la fibrosis está creciendo e invadiendo áreas vecinas (2,5,7).

La clínica de la FR es inespecífica y es debida a dos causas. La primera al atrapamiento de estructuras; insuficiencia renal obstructiva por afectación de los uréteres, edemas por atrapamiento venoso y dolor por afección nerviosa. La segunda, debido al síndrome tóxico secundario al proceso inflamatorio activo que se está llevando a cabo, el cual, a veces puede ser muy importante; con astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre, anemia de características inflamatoria y aumento de la velocidad de sedimentación globular (2,3).

Dada la inespecificidad de la clínica (13,19), el diagnóstico es fundamentalmente radiológico. Cuando no se disponía de las técnicas de imagen actuales, la medialización de los uréteres e hidronefrosis uni o bilateral, en la urografía intravenosa era el único hallazgo radiológico que nos hacía pensar en FR (3), siendo necesaria la confirmación quirúrgica (13).

Con el advenimiento del US, y sobretodo de la TC y RM, cambió por completo el manejo diagnóstico de esta enfermedad. En las distintas técnicas mencionadas (13,19,20,21,22,23), se aprecia una masa de características de partes blandas, que rodea las estructuras retroperitoneales en mayor o menor medida y borra los planos grasos. En la ecografía se observa un tejido hipoecoico que rodea los grandes vasos retroperitoneales, con o sin hidronefrosis, según afecte, o no, al uréter. En la TC se evidencia un tejido isodenso o hiperdenso con respecto al músculo, con un grado variable de captación del contraste, parece que en relación con la intensidad del proceso inflamatorio presente (24). Cuando la localización o la morfología de la fibrosis no es típica, el diagnóstico se hace difícil, siendo en estos casos, necesaria la biopsia para llegar al diagnóstico (3, 24).

Aunque se ha descrito que la RM es útil para diferenciar la FR primaria de la maligna, no es, sin embargo, fiable para el diagnóstico diferencial de la FR primaria con respecto a

otras entidades (25) cuando ésta es de localización o morfología atípica, como sucedía en los casos presentados.

El diagnóstico diferencial se debe realizar, fundamentalmente, con el linfoma y otras entidades que cursen con adenopatías retroperitoneales, amiloidosis, hematoma, fibromatosis (tumor desmoides) con afectación retroperitoneal y otros tumores primarios retroperitoneales (3, 24).

En 2 casos (1 y 2) entre los diagnósticos de sospecha previo a la biopsia no se encontraba la FR, en los dos restantes estaba como diagnóstico diferencial junto a otros procesos.

Existen pocos casos publicados en la literatura de FR diagnosticados por BP (26), quizá por la relativa poca frecuencia de esta entidad, y porque debido a la localización, generalmente profunda y en forma de placa de la lesión, hace que sea una biopsia con ciertas dificultades técnicas, pero sobretodo, se debe a que cuando los hallazgos radiológicos son típicos y apoyados por una buena respuesta al tratamiento adecuado, basta para hacer el diagnóstico de FR.

En otras ocasiones al diagnóstico anatomopatológico se realiza por biopsia peroperatoria ante el diagnóstico de masa abdominal o en el curso del tratamiento quirúrgico de la FR.

Las ventajas de la BP guiada con US han sido ampliamente descritas en la literatura (24,27,28,29), y entre otras son: rapidez, fácil disponibilidad, método económico, no utiliza radiaciones ionizantes, monitorización continua del extremo de la aguja y posibilidad de incidencias multiplanares para una mejor visión de la lesión y entre las desventajas: dificultad de visualización del tejido a biopsiar en enfermos obesos o con importante meteorismo y la necesidad de un radiólogo entrenado en BP con US (29). También se

puede utilizar la TC como guía para la realización de estas biopsias; de hecho, muchos autores lo prefieren, sobre todo, si se trata de biopsiar el retroperitoneo (29). Debido a nuestra experiencia personal preferimos la guía ultrasonográfica para todo tipo de biopsias abdominales.

En conclusión, creemos que existen casos de FR de localización y aspecto atípico que requieren un diagnóstico preciso para instaurar el tratamiento adecuado y dado que la clínica es inespecífica, la biopsia es necesaria para su diagnóstico. En estos casos, proponemos la BP guiada con US como método para llegar al diagnóstico anatomopatológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mitchinson MJ: The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Clin Pathol 1970; 23: 681 - 689.
2. Gilkeson GS, Allen NB: Retroperitoneal fibrosis, a true connective tissue disease. Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23 - 38.
3. Amis ES: Retroperitoneal fibrosis. AJR 1991; 157: 321 - 329.
4. Koep L, Ziedema GD: The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. Surgery 1977; 81: 250 - 257.

5. Mitchinson MJ: Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch Pathol Lab Med* 1986; 110: 784-786.
6. Jones JH, Ross EJ, Matz LR, Edwards D, Davies DR: Retroperitoneal fibrosis. *Am J Med* 1970; 48: 203 - 208.
7. Parums DV: The spectrum of chronic periarteritis. *Histopathology* 1990; 16: 423 - 431.
8. Buff DD, Bogin MB, Faltz LL: Retroperitoneal fibrosis: a report of selected cases and a review of the literature. *NY State J Med* 1989; 898: 511 - 516.
9. Albarran J: Retention renale par periureterite; liberation externe de l'uretère. *Ass Fr Urol* 1905; 9: 511 - 517.
10. Ormond JK: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* 1948; 59: 1072 - 1079.
11. Keith DS, Larson TS: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Am Soc Nephrol* 1993; 3: 1748 - 1752.
12. Debruyne FMJ, Bogman MJ, Ypma AF: Retroperitoneal fibrosis in the scrotum. *Eur Urol* 1982; 8: 45 - 48.
13. Hartman DS, Kasales CJ, Potok PS, Hopper KD: Genitourinari case of the day (case 4). *AJR* 1994; 162: 1452 - 1456.
14. Rootman J, McCarthy M, White V, Harris G, Kennerdell J: Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit. A distinct clinicopathologic entity. *Ophtalmology* 1994; 101: 570-584.
15. Doi M, Uji Y: A case of uveitis associated with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Am J Ophtalmol* 1994; 117: 358 - 352.
16. Elewant D, Rubens R, Elewant A, Kunnen M: Lusoria dysfagia in a patient with retroperitoneal fibrosis an Riedel's thytooiditis. *J Intern Med* 1996; 239: 75 - 78.

17. Bashour B: Systemic lupus erythematosus with retroperitoneal fibrosis and thrombosis of the inferior vena cava. *South Med J* 1993; 86: 1309 - 1310.
18. Lepor M, Walsh PC: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1970; 122: 1 - 6.
19. Fagan CJ, Larrieu AJ, Ampara EG: Retroperitoneal fibrosis: ultrasound and CT features. *AJR* 1979; 133: 239 - 243.
20. Brooks AP: Computed tomography of idiopathic retroperitoneal fibrosis ("periaortitis"): variants, variations, patterns, and pitfalls (review). *Clin Radiol* 1990; 42: 75 - 79.
21. Brooks AP, Reznick RH, Webb JAW: Magnetic resonance imaging of idiopathic retroperitoneal fibrosis: Measurement of T1 relaxation time. *Br J Radiol* 1990; 63: 842 - 844.
22. Brooks AP, Reznick RH, Webb JAW: Computed tomography in the follow-up of retroperitoneal fibrosis. *Clin Radiol* 1987; 38: 597 - 601.
23. Martínez Rodrigo J, Martí-Bonmatí L, Diago T, Ferrer MD, Aleixander A, Morote V. Fibrosis Retroperitoneal: Hallazgos en RM. *Radiología* 1993; 35: 309-312.
24. Rubenstein WA, Gray G, Auh YH, Honig CL, Thornbjarnarson B, Williams JJ et al: CT of fibrous tissues and tumors with sonographic correlation. *AJR* 1986; 147: 1067 - 1074.
25. Arrive L, Hricak H, Tavares NJ, Miller TR: Malignant versus nonmalignant retroperitoneal fibrosis: differentiation with MR imaging. *Radiology* 1989; 172: 139 - 143.
26. Moulton JS, Moore PT: Coaxial percutaneous biopsy technique with automated biopsy devices: Value in improving accuracy and negative predictive value. *Radiology* 1993; 186: 515 - 522.
27. Brandt KR, Charboneau JW, Stephens DH, Welch TJ, Goellner JR: CT and US guided biopsy of the pancreas. *Radiology* 1993; 187: 99 - 104.

28. García Vila JH, Martín Camaño T, López Facal P, Santana Rodríguez MA, Ruifernández Bueno JR, Falcón Vizcaíno D: Punción percutánea diagnóstica dirigida por US tiempo real-sectorial. Radiología 1986; 28: 139 - 150.
29. Charboneau JW, Reading CC, Welch TJ: CT and sonographically guided needle biopsy: current techniques and new innovations. AJR 1990; 154: 1 - 10.

Pies de figura.

Fig. 1.-Caso 1. TC abdominal con contraste IV. Masa retroperitoneal hiperdensa, que borra planos grasos con vasos retroperitoneales y músculo psoas izquierdo, no se observa uréter izquierdo. Vena lumbar hipertrofiada(flecha).

Fig. 2.-Caso 2. A) Enema opaco. Obstrucción completa en ángulo esplénico del colon de características extrínsecas. B) TC abdominal con contraste IV. Tejido de densidad de partes

blandas, que rodea bazo, cola de páncreas, riñón izquierdo y colon; hidronefrosis izquierda. C) Ecografía renal. Tejido isoecoico que rodea totalmente al riñón.

Fig. 3. -Caso 3. A) RM ponderada en T1, spin eco, coronal. Lesión isointensa que rodea la aorta y se introduce a mediastino (flechas). B) RM ponderada en T2, spin eco, axial. Ocupación del espacio retrocrural por masa hipointensa. C) Ecografía abdominal y biopsia percutánea. Masa hipoecoica homogénea que rodea la aorta, aguja durante la biopsia (flechas).

Fig. 4. -Caso 4. TC abdominal. Infiltración de la grasa pararenal anterior y perirrenal bilateral con engrosamiento de las fascias. Borramiento de las estructuras vasculares retroperitoneales. Atrofia del riñón derecho e hidronefrosis del izquierdo.