

Fibrose retroperitoneal

J. Gomes¹, P. Vendeira², C. Lobato¹, J. Quintas³, M. Reis⁴

Serviço de Urologia, Hospital de S. João – Porto

1 - Interno Complementar de Urologia, H.S.J.; 2 - Assistente Hospitalar Eventual de Urologia, H.S.J.; 3 - Assistente Hospitalar Graduado de Urologia, H.S.J.; 4 - Director do Serviço de Urologia, H.S.J.

Correspondência: José Manuel Gomes Moreira – Rua Gil Vicente nº 10, 4440 Valongo – Tel: 224 223 342

Resumo

O diagnóstico de fibrose retroperitoneal descreve um processo inflamatório com múltiplas etiologias. Os autores apresentam um caso clínico de fibrose retroperitoneal secundária a um processo neoplásico, numa doente sem outra evidência clínica de recorrência tumoral. A propósito deste exemplo, salientam a necessidade ocasional de um tratamento individualizado.

Abstract

The diagnosis of retroperitoneal fibrosis describes an inflammatory process with several etiologies. The authors present a clinical case of retroperitoneal fibrosis secondary to malignancy, in a patient without any other clinical evidence of tumor recurrence. From this example, they underline the occasional need for a distinct approach.

Introdução

A fibrose retroperitoneal (FRP) é um processo inflamatório e fibrosante anormal, de evolução clínica insidiosa. Foi observado pela primeira vez em 1905⁽¹⁾, mas descrito como entidade clínica apenas em 1948 por John K. Ormond⁽²⁾.

A etiologia da FRP permanece obscura na grande maioria dos casos. Em apenas um terço dos doentes são identificadas causas desencadeantes possíveis, nomeadamente processos inflamatórios dos órgãos retroperitoneais, urinomas e hematomas locais, vasculites e doenças do colagénio, cirurgias

abdominais múltiplas, radioterapia, disseminação tumoral linfática retroperitoneal e o consumo de determinados fármacos como o metilsergide e a metildopa^(3,4).

Esta doença é secundária a um processo neoplásico em 6-10% dos casos, pelo que a etiologia maligna deve ser sempre considerada e despistada. Nos doentes com antecedentes oncológicos, a FRP é, até prova em contrário, desencadeada por uma resposta inflamatória à permeação linfática de células malignas, independentemente do local e histologia do tumor original ou do tempo decorrido desde o diagnóstico e tratamento inicial.



Fig. 1 – Película de U.I.V. (15'): Menor densidade da fase pielográfica e dilatação pielo-calicial do lado direito.

Caso clínico

Uma doente do sexo feminino, de 50 anos de idade, recorreu ao serviço de urgência com um quadro clínico compatível com cólica renal à direita. Referia vários episódios semelhantes desde há três meses, sempre do lado direito e sem eliminação espontânea de qualquer cálculo. Nos antecedentes pessoais é de salientar o facto de ter sido submetida, oito anos antes, a uma histerectomia radical por carcinoma epidermóide do colo uterino. Não foi submetida a terapia adjuvante e o *follow-up* incluiu a realização anual de citologias vaginais que eram, até à data, negativas.

Apresentava hematúria microscópica. No radiografia abdomino-pélvica simples não eram evidentes imagens compatíveis com litíase radiopaca e o estudo ultrassonográfico revelou uma severa hidroureteronefrose à direita, sem visualização do local e causa de obstrução.

A doente foi internada com o diagnóstico de hidroureteronefrose à direita, tendo como etiologia provável a litíase úrica. Ainda no serviço de urgência, tentou-se uma derivação ureteral interna, que falhou por obstrução à passagem de um catéter tipo duplo J 6 Fr. Foi medicada com analgesia endovenosa, bicarbonato de sódio a 1,4% como alcalinizante urinário e antibioterapia profiláctica. Realizou-se uma urografia endovenosa (fig. 1) que não foi considerada diagnóstica. Não eram evidentes alterações das fases

nefrográficas bilateralmente, observando-se um ligeiro atraso de eliminação à direita com dilatação do sistema excretor renal homolateral, mas sem visualização dos dois terços inferiores do uréter, nas películas apresentadas. A doente mantinha-se queixosa, e atendendo à limitação do tempo de bloco operatório, os autores optaram pela realização de uma nefrostomia percutânea e uma pielografia descendente (fig 2). Esta, e para além das alterações já mencionadas, evidenciou uma área de estenose no terço superior do uréter, com 3-4 cm de comprimento, bem como um desvio medial deste. Procedeu-se então à realização de uma tomografia axial computadorizada abdomino-pélvica que revelou uma formação nodular situada abaixo do plano dos hilos renais, com 8-10 cm de largura (plano coronal) e 4-5 cm de espessura,



Fig. 2 – Pielografia anterógrada: É evidente um desvio medial do uréter direito. Ao nível da terceira vértebra lombar é possível observar uma área de estenose deste uréter.



Fig. 3 – T.A.C.: Formação nodular de limites bem definidos disposta anterior e lateralmente aos grandes vasos e envolvendo o uréter direito.

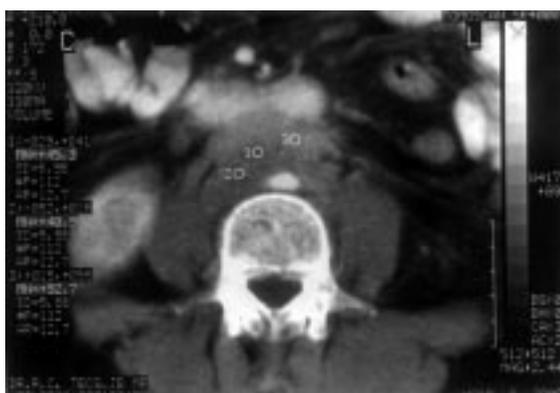


Fig. 4 – T.A.C.: Formação com densidade de partes moles, algo heterogénea.

envolvendo os grandes vasos (sem compressão aparente destes) e o uréter direito (fig. 3). Tratava-se de uma massa heterogénea, com densidade de partes moles e hipercaptante (fig. 4). Não eram evidentes outras alterações retroperitoneais, pélvicas (para além da ausência do útero e anexos) ou dos órgãos parenquimatosos intrabdominais. Estes achados eram compatíveis com o diagnóstico de FRP.

Clinicamente não havia evidência de recidiva tumoral. A doente apresentava bom estado geral e o estudo analítico ao sangue, que incluiu um hemograma e uma análise bioquímica alargada, para além de um aumento da velocidade de sedimentação, não apresentava alterações relevantes. O Rx pulmonar não mostrava imagens suspeitas de lesões secundárias.

A doente foi submetida a uma laparotomia exploradora com realização de múltiplas biópsias aspirativas da área de fibrose. O exame extemporâneo revelou a presença de células de carcinoma epidermóide, confirmando a natureza metastática deste processo. Procedeu-se então à ureterólise unilateral com transposição lateral retroperitoneal do uréter direito. O pós-operatório não teve intercorrências. A

doente ficou assintomática e teve alta orientada para uma consulta multidisciplinar do grupo oncológico.

Discussão

Predominam duas teorias sobre a etiopatogénese da FRP idiopática. A fibrose resulta de uma reacção alérgica a lipídeos insolúveis libertados pelas placas de ateroma dos grandes vasos⁽⁵⁾, ou de uma doença auto-imune, sendo, neste caso, parte de um processo fibrosclerosante multifocal sistémico⁽³⁾.

A doença afecta todos os grupos etários com predomínio na quinta e sexta décadas de vida, e no sexo masculino^(3,4). A apresentação clínica é inespecífica, apesar de relatos de uma dor característica em 90% dos casos⁽⁶⁾. De início as alterações clínicas e laboratoriais são comuns a uma doença inflamatória crónica, mas com a progressão da fibrose e o envolvimento dos ureteres, predominam os efeitos da uropatia obstrutiva e insuficiência renal⁽³⁾.

A urografia endovenosa revela exclusão renal unilateral em um terço dos casos⁽³⁾. Quer a pielografia retrógrada quer a anterógrada mostram habitualmente uma estenose discreta associada, por vezes, a um desvio medial do uréter, sugestivos de um envolvimento extrínseco. No entanto, na maioria das situações não há um desvio significativo do uréter e o desvio medial é observado do lado direito em cerca de 20% de indivíduos normais^(3,7). A tomografia axial computadorizada é o exame radiológico mais utilizado no estudo da compressão ureteral extrínseca. Define, tipicamente, uma massa bem delimitada, habitualmente simétrica, centrada e mais densa nas vértebras lombares inferiores (L3-L4) e podendo estender-se dos hilos renais à pelve, envolvendo os grandes vasos e os ureteres. Tem atenuação de partes moles (30-50 HU) e a hipercaptação depende do grau de vascularização, sendo o processo idiopático habitualmente mais homogéneo (fig. 5). O diagnóstico diferencial inclui tumores com o mesmo envolvimento

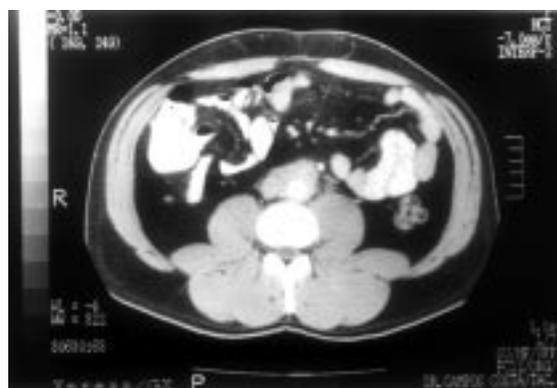


Fig. 5 – T.A.C.: Fibrose retroperitoneal idiopática.

retroperitoneal (linfomas, sarcomas e mieloma múltiplo), que tendem a deslocar, mais do que envolver as estruturas retroperitoneais. A distinção com linfadenopatia retroperitoneal é por vezes difícil, uma vez que esta se pode apresentar como uma massa confluyente, sem gânglios linfáticos individualizáveis⁽⁷⁾. A ressonância magnética nuclear parece ter maior sensibilidade na determinação do grau de inflamação associado, da extensão da área de esclerose e do grau de compressão dos grandes vasos. A intensidade do sinal em T2 é característico das placas malignas, mas também das benignas com crescimento rápido⁽⁸⁾. A cintilografia com citrato de gálio 67 é utilizada na avaliação do grau de actividade da doença⁽⁹⁾.

Perante o diagnóstico de FRP é necessário diferenciar os processos benignos dos malignos. A morbidade é mínima e o prognóstico excelente no primeiro grupo. As formas benignas desta patologia requerem um tratamento médico, com imunossuppressores, ou cirúrgico, observando-se os melhores resultados com a combinação de ambas as modalidades terapêuticas⁽¹⁰⁾. Uma abordagem cirúrgica bilateral é mandatória, mesmo perante uma obstrução ureteral unilateral, prevenindo-se deste modo o habitual envolvimento contralateral.

Os tumores são responsáveis por 6-10% dos casos de FRP^(3,10). Actualmente, a biópsia percutânea (citoaspiração ou *core biopsy*) guiada por T.A.C. será a melhor abordagem inicial nos doentes com antecedentes oncológicos ou naqueles em que o estudo imagiológico não exclui a existência de uma massa ganglionar confluyente^(11,12). Nos casos de dúvida a biópsia cirúrgica mantém-se como a única forma de estabelecer um diagnóstico definitivo⁽¹⁰⁾.

Perante o diagnóstico de FRP secundária a um processo maligno, o prognóstico é obviamente reservado, sendo o tratamento sintomático, associado

a uma derivação urinária interna ou percutânea nos casos de envolvimento ureteral bilateral. Quando o diagnóstico é feito per-operatóriamente, julgamos lícito uma decisão individualizada num compromisso entre uma resolução simples da obstrução ureteral, a morbidade do tempo e técnica operatórias e o benefício real para o doente.

Bibliografia

1. Albarran J. Réention rénale par peri-urétérite: liberation externe de l'urétére. *Ass Fr Urol* 1905; 9: 511.
2. Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol* 1948; 59: 1072-1079.
3. Resnick MI, Kursh ED. Extrinsic obstruction of the ureter. In Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED e Wein AJ. *Campbell's Urology 7th ed. Vol. 1. Philadelphia, W.B. Saunders, 1998: 387-422.*
4. Lepor H, Walsh Pc. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol* 1979; 122: 1-6.
5. Bullock N. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *BMJ* 1988; 23: 297.
6. Utz DC, Henry JD. Retroperitoneal fibrosis. *Med Clin North Am* 1966; 50:1091.
7. Amis SE Jr. Retroperitoneal fibrosis. *Urol Radiol* 1990; 12: 135-137.
8. Bachmann G, Bauer T, Rau WS. MRI and CT in diagnosis and follow-up of idiopathic (retroperitoneal) fibrosis. *Radiologe* 1995; 35 (3): 200-207.
9. Hillebrand M, Gerstenberg E, Kuntz R et al. 67Ga scintigraphy in retroperitoneal fibrosis (RPF): indications, application and clinical relevance – report of five patients. *Nuklearmedizin* 1996; 35 (1): 25-30.
10. Kottra JJ, Dunnick NR. Retroperitoneal fibrosis. *Radiol Clin North Am* 1996; 34 (6): 1259-1275.
11. Stein AL, Bardawil RG, Silverman SG, Cibas ES. Fine needle aspiration biopsy of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Acta Cytol* 1997; 41(2): 461-466.
12. Dash RC, Liu K, Sheafor DH, Dodd LG. Fine-needle aspiration findings in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Diagn Cytopathol* 1999; 21 (1): 22-26.
13. Oosterlinck W, Derie A. New data on diagnosis and medical treatment of retroperitoneal fibrosis. *Acta Urol Belg* 1997; 65(2):3-6.