

RETROPERITONEALE FIBROSE ALS SYSTEMERKRANKUNG

Klaus Thürmel

Nephrologie / Rheumatologie

Klinik Augustinum

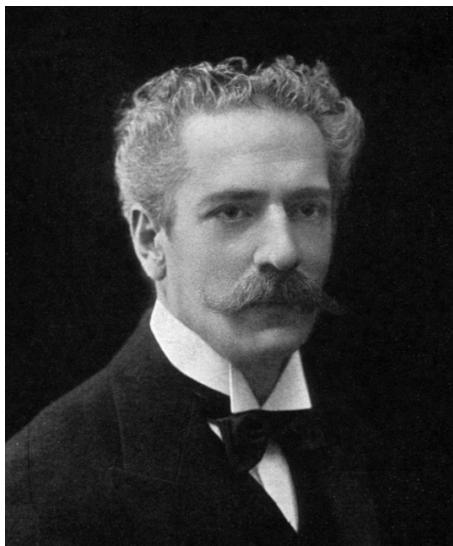
Augustinum 

Fibro-inflammatorische Erkrankung d. Retroperitoneums

- Inzidenz **1 /100.000**
- **w:m 2-3 : 1**
- 40. – 60. Lebensjahr

Synonym verwendet:

- Retroperitoneale Fibrose
- Chronische Periaortitis
- M.Ormond

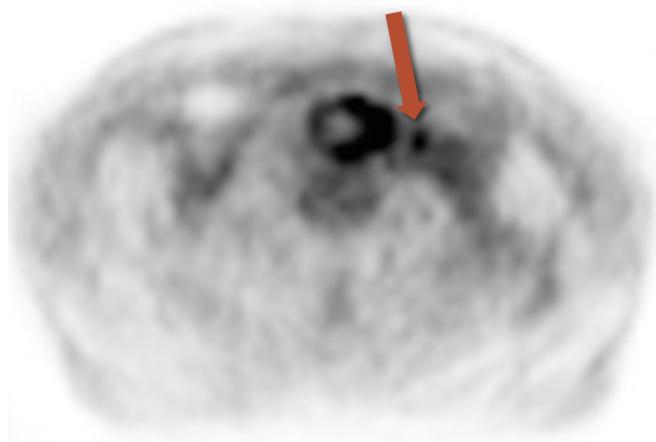
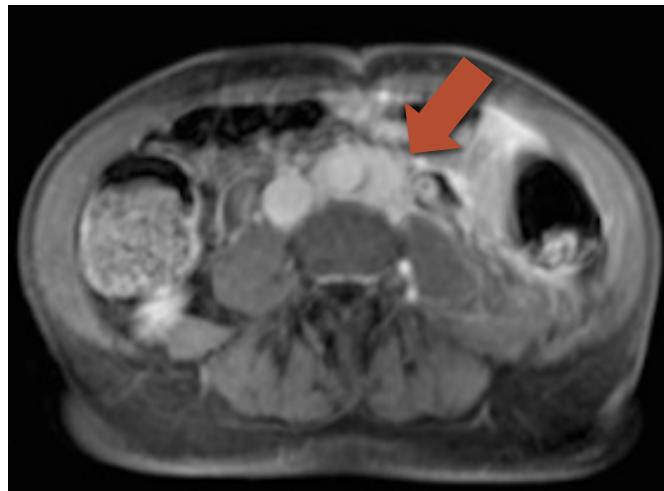


Joaquin Albarrán
Kubanischer Urologe

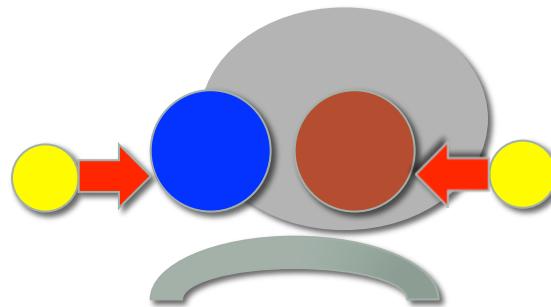
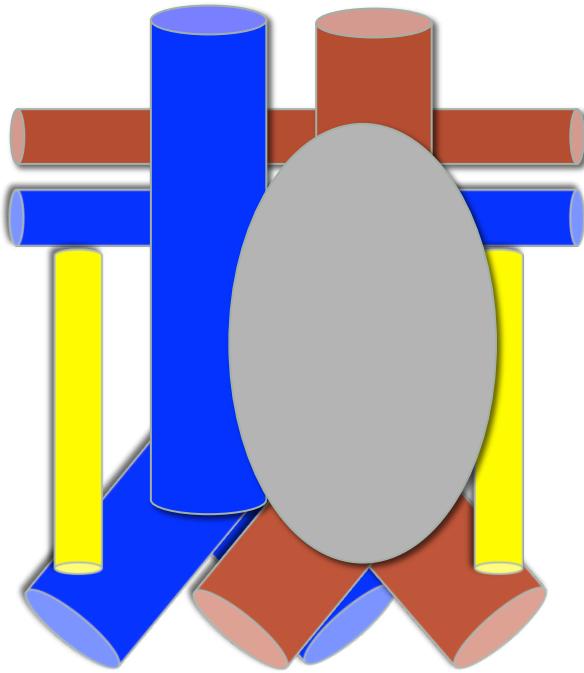


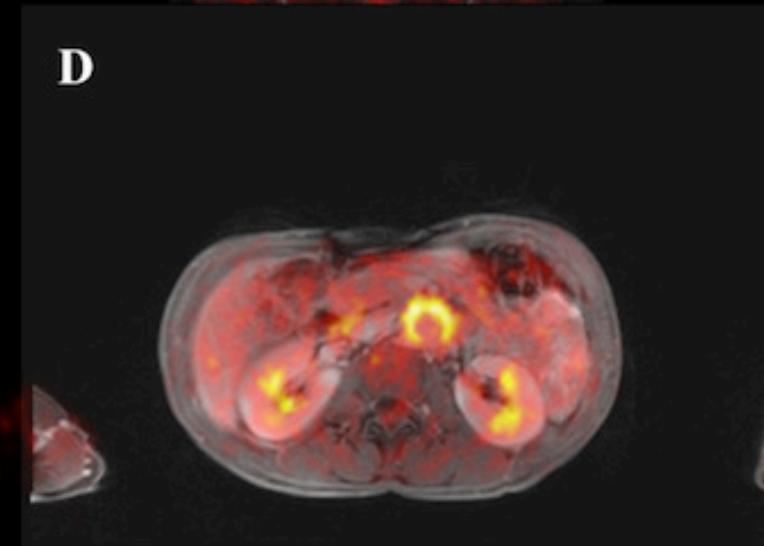
John Kelso Ormond
Amerikan. Urologe

Harnwege i.d. Klemme



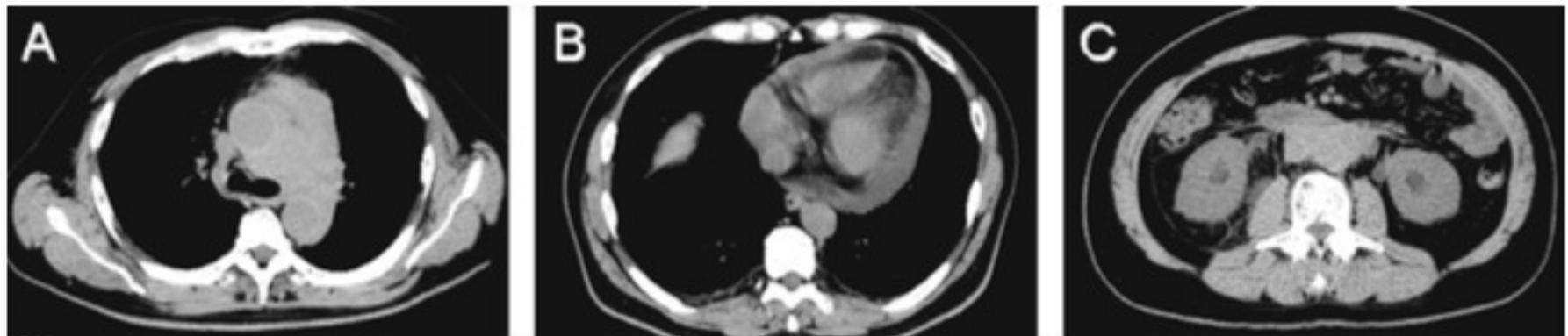
18FDG-PET/MRT



A**C****B****D**

Gefäße i.d. Klemme

„Mediastinale retroperitoneale Fibrose“

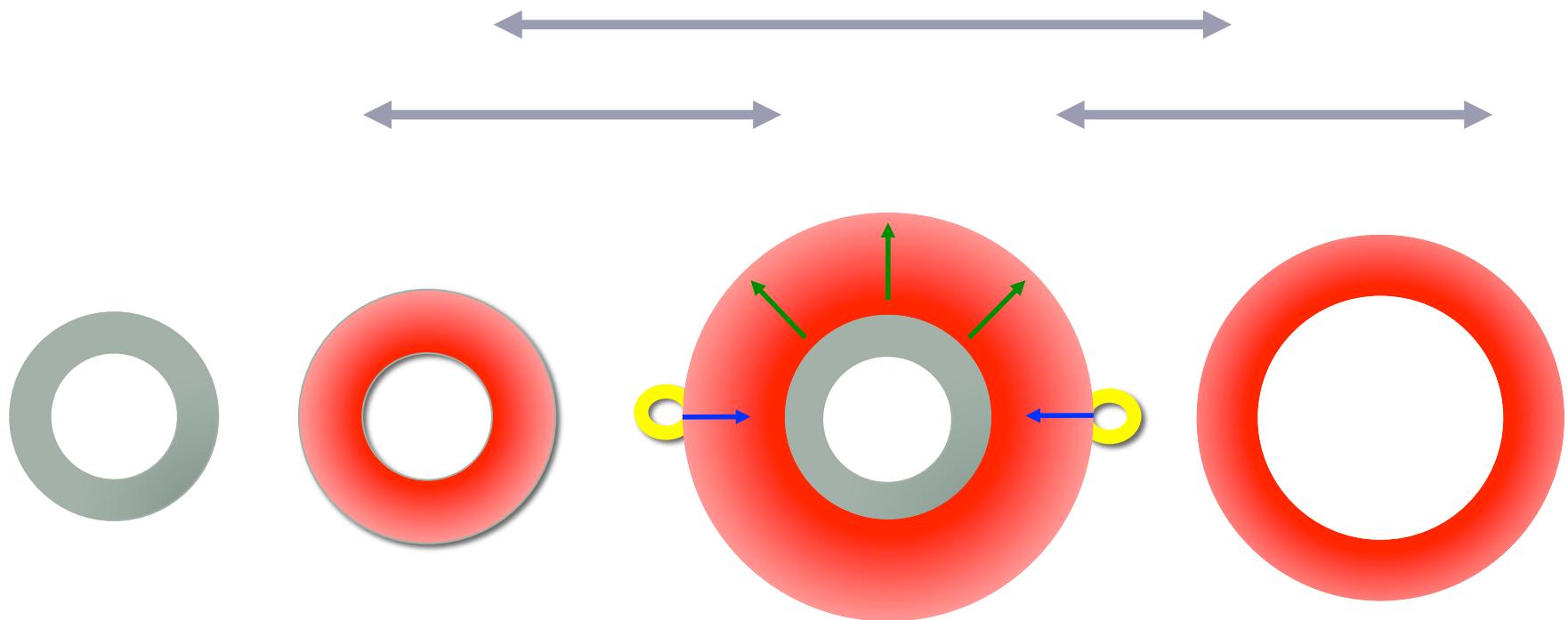


Thuermel K, Einspieler I, Wolfram S, Moog P, Meier R, Schwaiger M, Heemann U. Disease activity and vascular involvement in retroperitoneal fibrosis: first experience with fully integrated 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/magnetic resonance imaging compared to clinical and laboratory parameters. Clin Exp Rheumatol. 2017 Mar-Apr;35 Suppl 103(1):146-154.

Sakamoto A et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis, inflammatory aortic aneurysm, and inflammatory pericarditis--retrospective analysis of 11 case histories. J Cardiol. 2012 Mar;59(2):139-46.

Extra-retroperitoneale
Manifestationen sind
möglich !

Überschneidungen zwischen verschiedenen Entitäten



Aorta

Aortitis

Retroperitoneale Fibrose
Chronische Periaortitis
(M.Ormond)

Inflammatorisches
BAA

Retroperitoneale Fibrose - Ätiologie

Primär		
Sekundär	Medikamente	Mutterkornalkaloide / Abkömmlinge, Hydralazin, Methyldopa, Bromocriptin, β -Blocker
	Chemische Noxen	Asbest

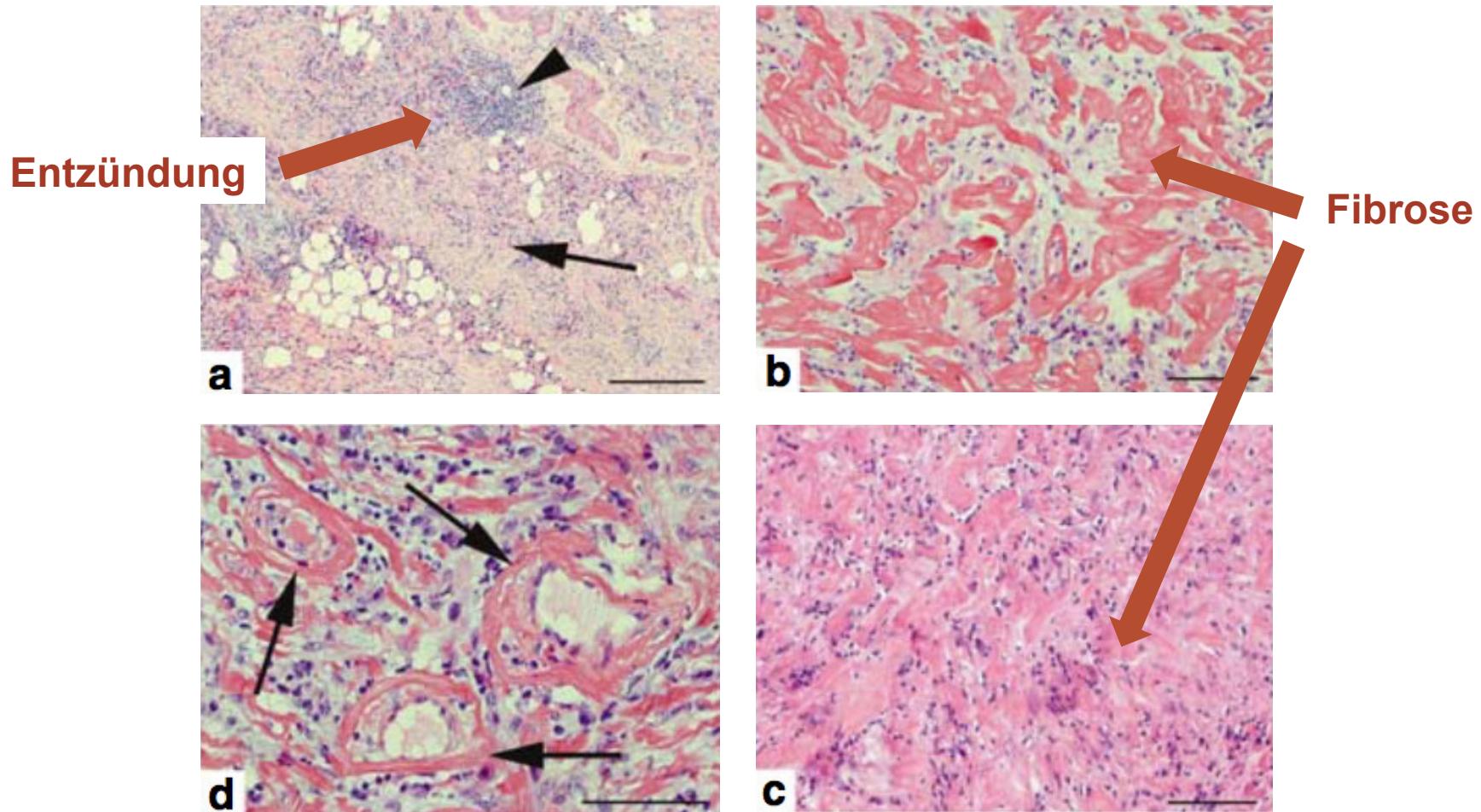
Retroperitoneale Fibrose - Ätiologie

Primär		
Sekundär	Medikamente	Mutterkornalkaloide / Abkömmlinge, Hydralazin, Methyldopa, Bromocriptin, β -Blocker
	Chemische Noxen	Asbest
	Bestrahlung	Colon-Ca, Pankreas-Ca, Hoden-Tu
	Operationen	Colektomie, Hysterektomie, Lymphadenektomie, Aortenaneurysma ...
	Autoimmun- / Rheumatische Erkrankungen	
	Infekte	
	Malignome	

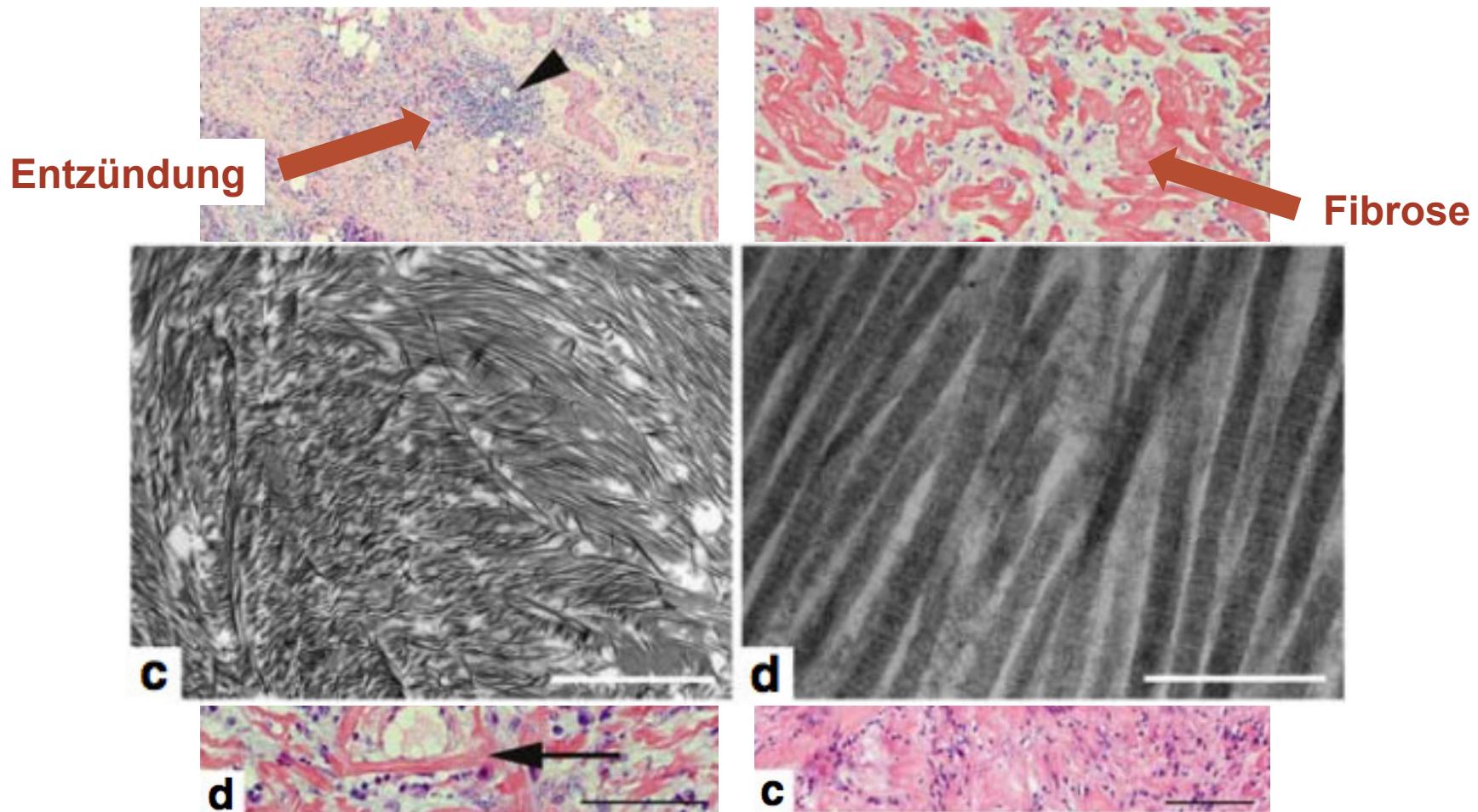
– Ursache oder eigentliche Erkrankung ?

Zugrunde liegende
Primärerkrankung /
Differentialdiagnose
ausschließen !

Retroperitoneale Fibrose - Histologie

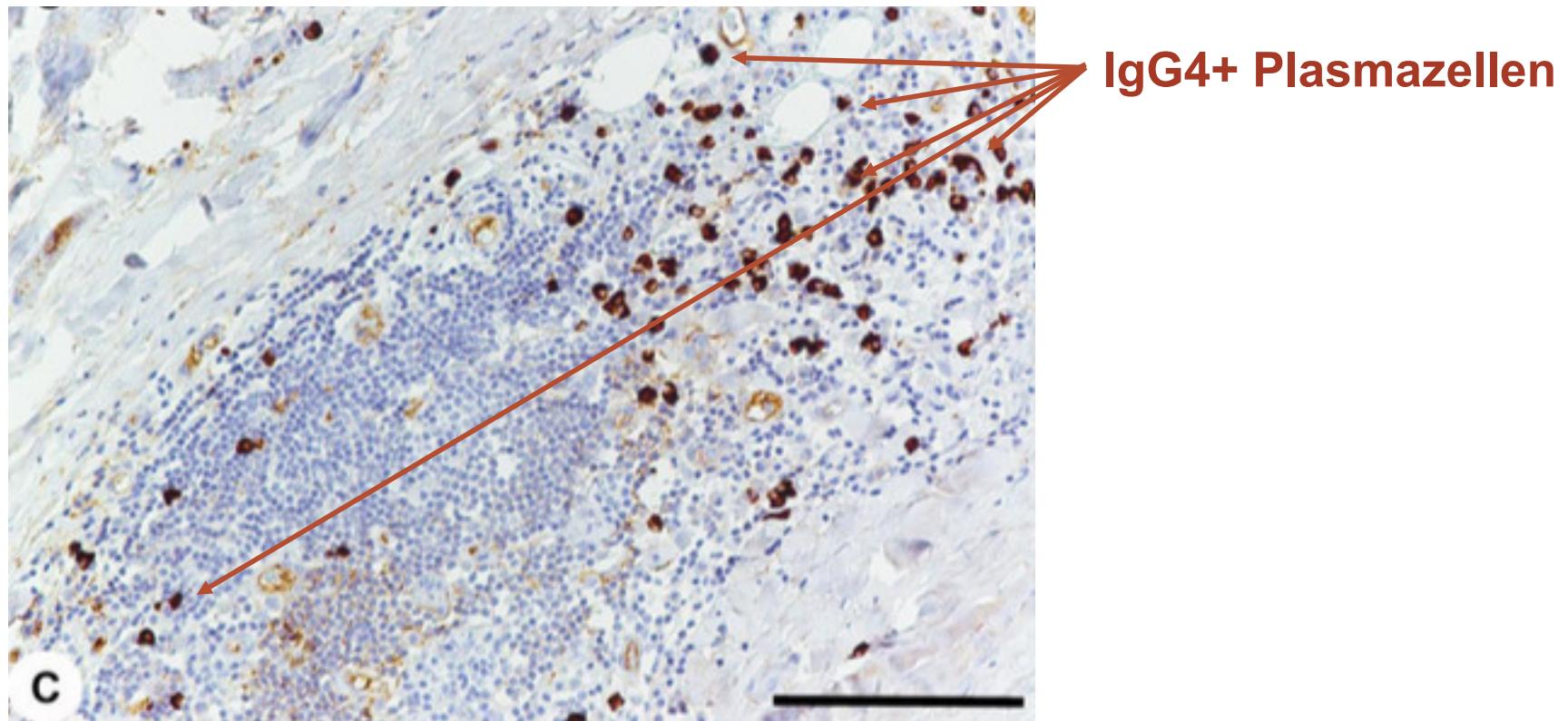


Retroperitoneale Fibrose - Histologie



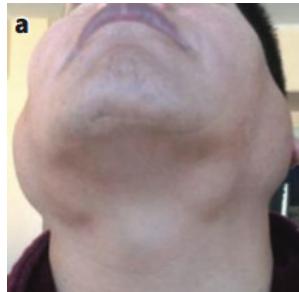
Corradi D, Maestri R, Palmisano A, Bosio S, Greco P, Manenti L, Ferretti S, Cobelli R, Moroni G, Dei Tos AP, Buzio C, Vaglio A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Kidney Int*. 2007 Sep;72(6):742-53.

IgG4-assoziierte Erkrankung



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 Jan;36(1):15-21.

IgG4-assoziierte Erkrankung – alter Hut ...



„Küttner-Tumor“



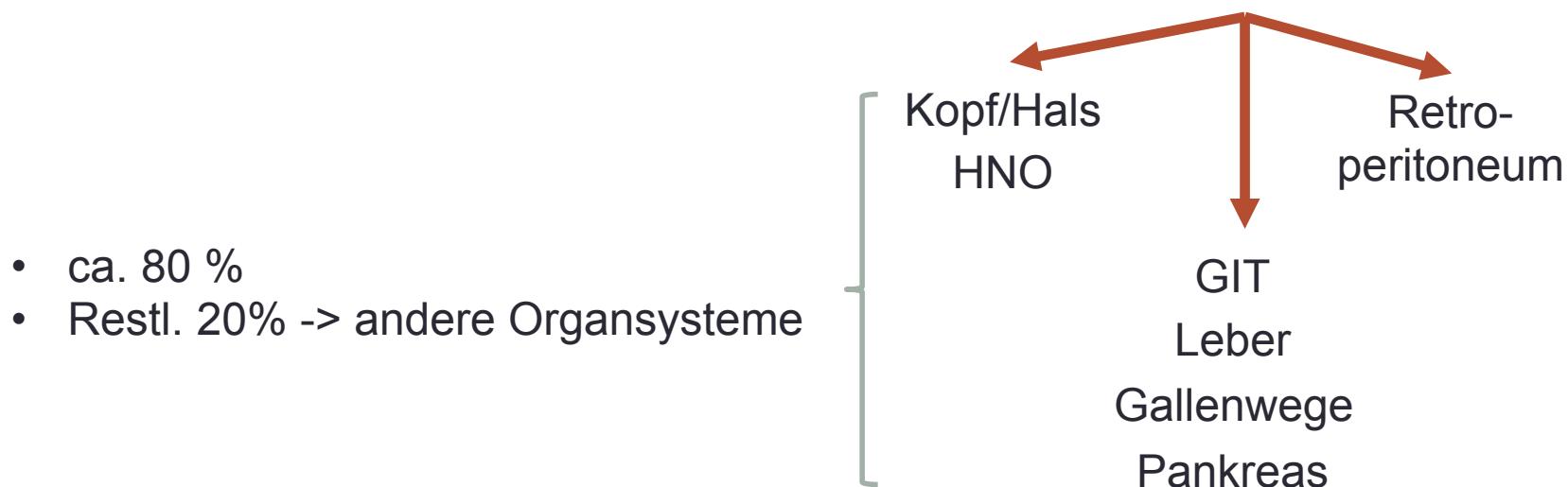
„Riedel-Struma“



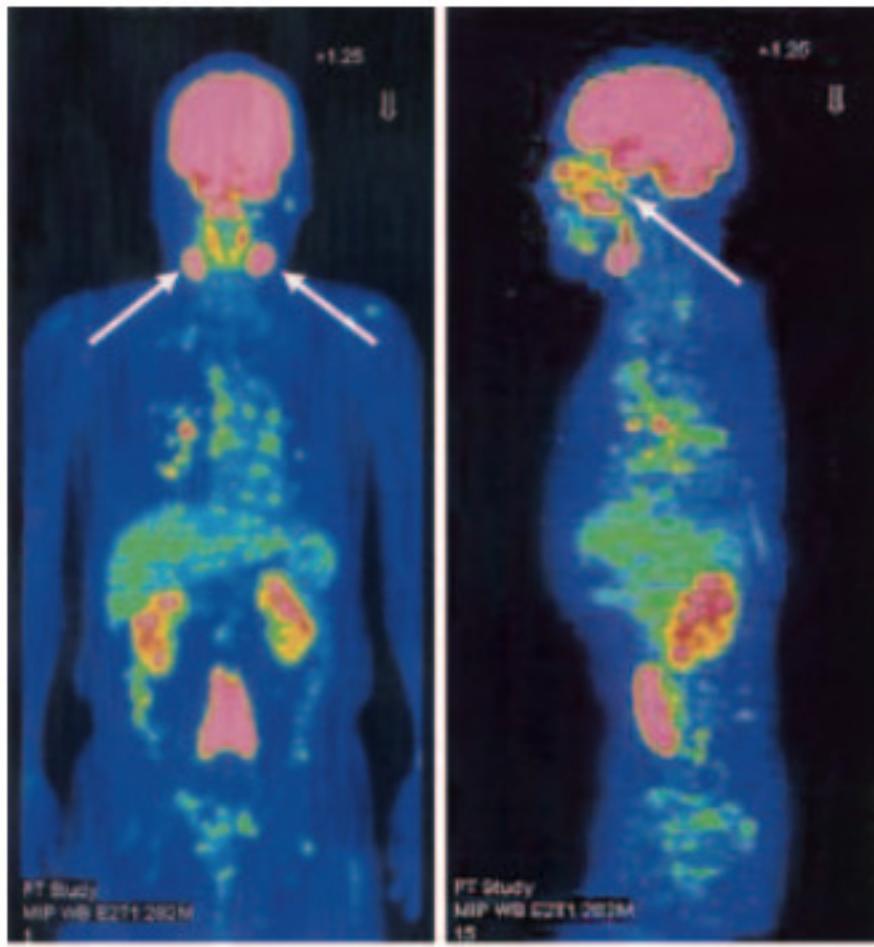
Retroperitoneale Fibrose („M.Ormond“)

IgG4-assoziierte Erkrankung

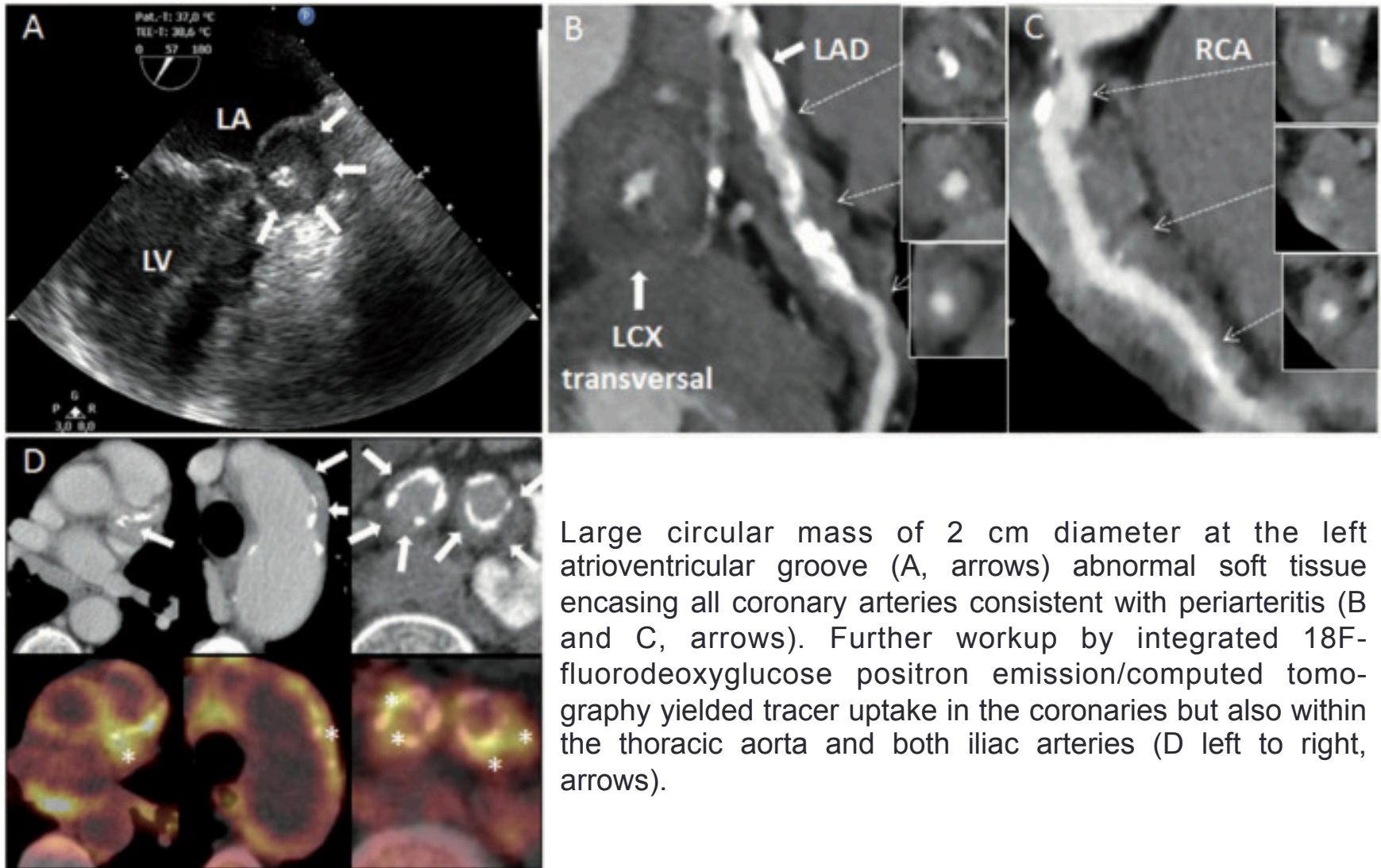
- Fibro-inflammatorische Erkrankung
- IgG4+ Plasmazellen Serum / Biopsie
- Beteiligung jedes Organsystems möglich (mono- / **multifokal**)



IgG4-assoziierte Erkr. multifokal



IgG4-assoziierte Erkrankung als Vaskulitis



Retroperitoneale Fibrose - der Weg zur Diagnose

- Klinik: Rückenschmerzen, Harnstau, periphere Ödeme
- Allgemeine Entzündungsparameter erhöht
- Serum-IgG4 (bei 1/3 d. Pat. mit IgG4 assoziierter Erkrankung negativ)
- Gewebsbiopsie bei unklarem Krankheitsbild, orientierend an Bildgebung / PET
- Bildgebung (MRT, PET)

→ Ausschluß primärer Ursachen / Systemabklärung !

Retroperitoneale Fibrose - Therapie

- Behebung von Engpässen / Harnabfluß
- Behandlung primärer Erkrankungen
- Immunsuppressive Therapie (Glukokortikoide + z.B. Mycophenolatmofetil, Rituximab ...)

Zusammenfassung Retroperitoneale Fibrose

- Manifestationen außerhalb des Retroperitoneums möglich !
- IgG4-assoziierte Erkrankung möglich
- Primäre Erkrankung / Systemerkrankungen ausschließen
- Dekompression + immunologische Therapie