

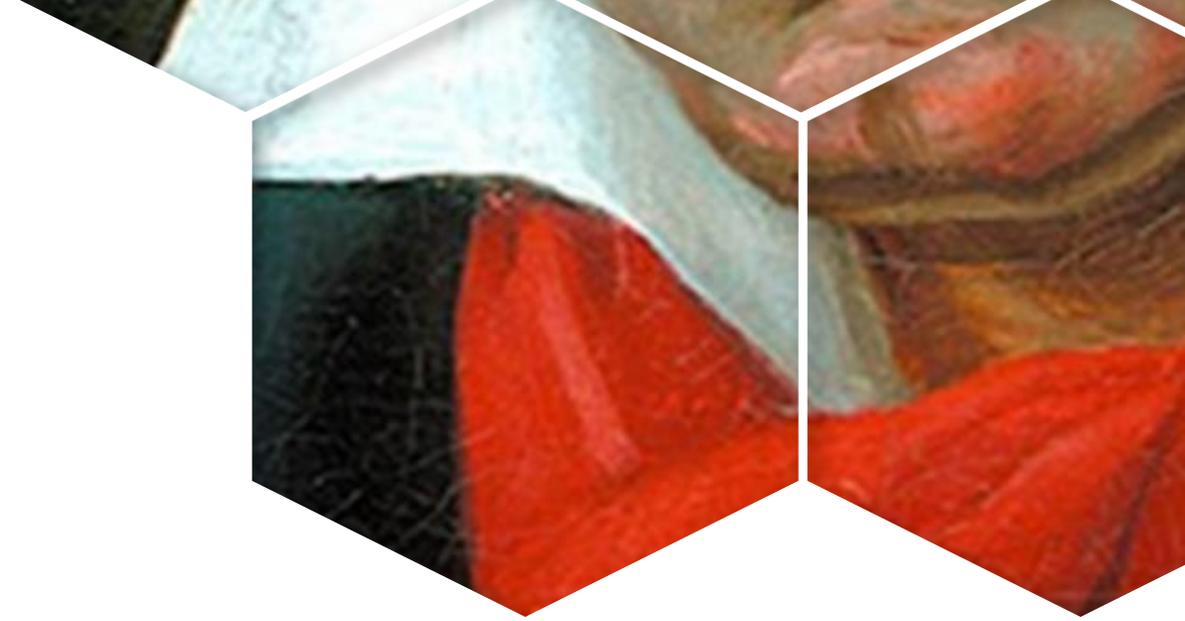
RETROPERITONEALE FIBROSE

Morbus Ormond

Dr. med. Marco Sprecher
Oberarzt Rheumatologie USZ



RETROPERITONEALE
FIBROSE



Fallbeispiel 1

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Fallbeispiel 1

76 J.

– Seit 4 Wochen einseitige Beinschwellung

– Labor:

- CRP 7 mg/l



References:

- Bild Georges Hautecourt, © Aristocats/ Disney

- Bild Beine © vchalup, Adobe, abgerufen am 07.01.24 auf <https://gelenk-klinik.de/orthopaedie-glossar/schwellung.html>

Fallbeispiel 1

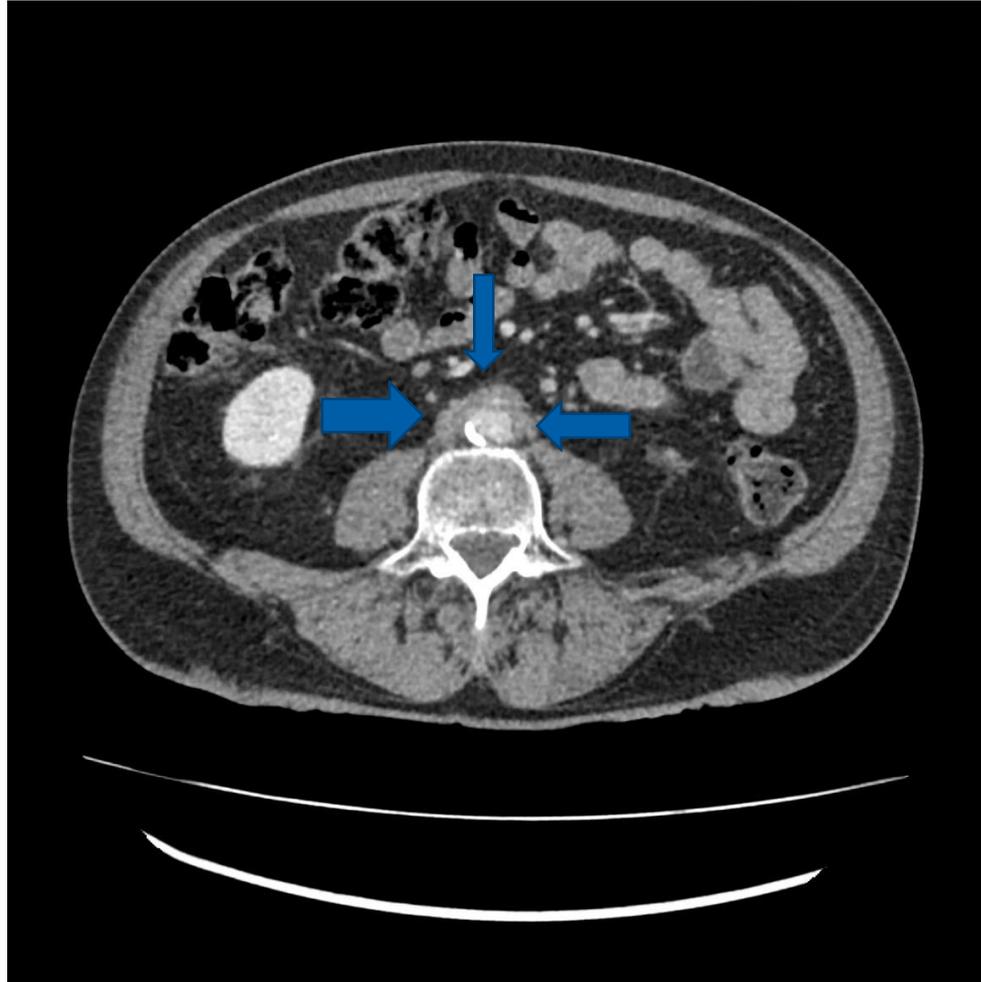
- **Duplexsonographie** der Beine:
 - Keine Thrombose
 - Offene Gefäße mit V. iliaca externa



RETROPERITONEALE FIBROSE

Fallbeispiel 1

- **CT Abdomen:**
 - Weichteilvermehrung periaortal und iliakal mit konsekutiver Abflussbehinderung der rechten Beckenvene
- **Ergänzendes CT Thorax:**
 - Kein weiteres Weichteilplus
- **Blut:**
 - Keine Eosinophilie
 - Keine Hypergammaglobulinämie
 - IgG4 normwertig



Diagnose
«Retroperitoneale Fibrose» (früher M. Ormond) anhand des typischen klinischen Bildes



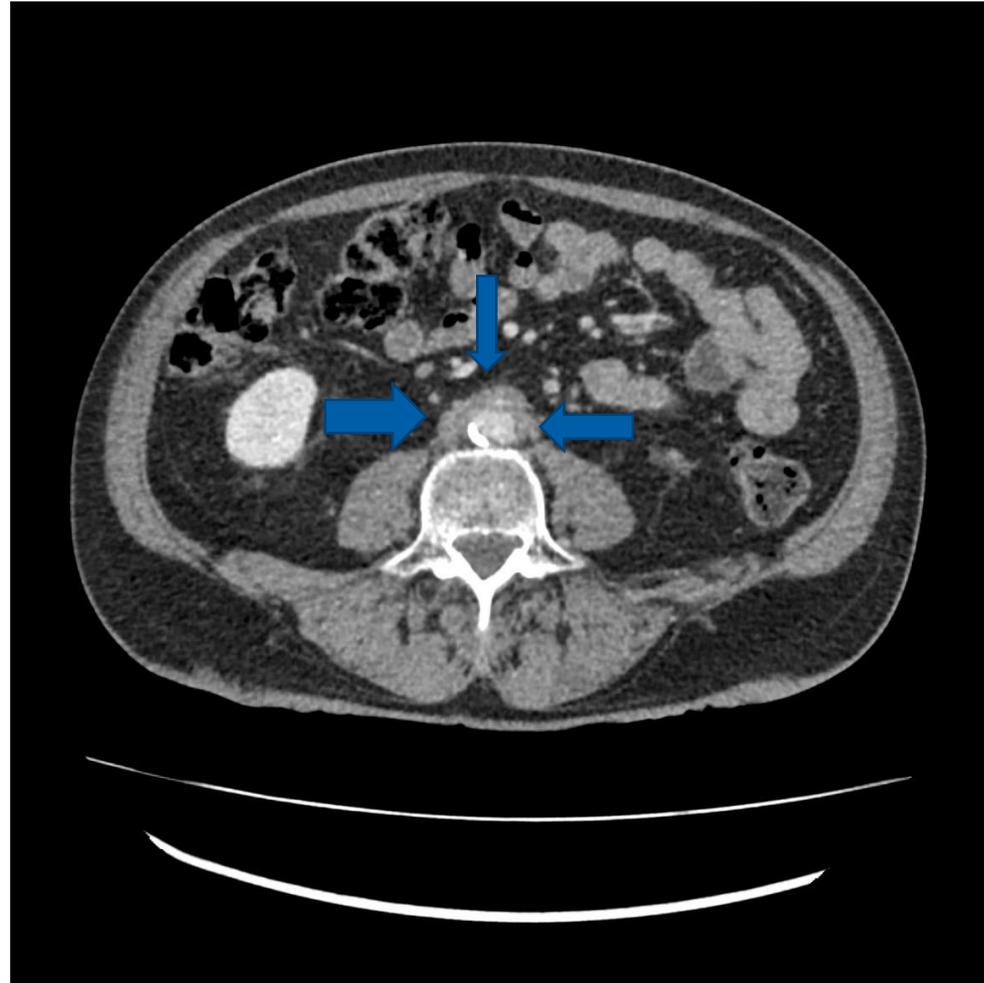
References:
- Bild Georges Hautecourt, © Aristocats / Disney
- CT-Bild © USZ Radiologie

RETROPERITONEALE FIBROSE

Fallbeispiel 1

– Therapie:

- Glukokortikoid-Stoss → vollständige Regredienz der Beinschwellung



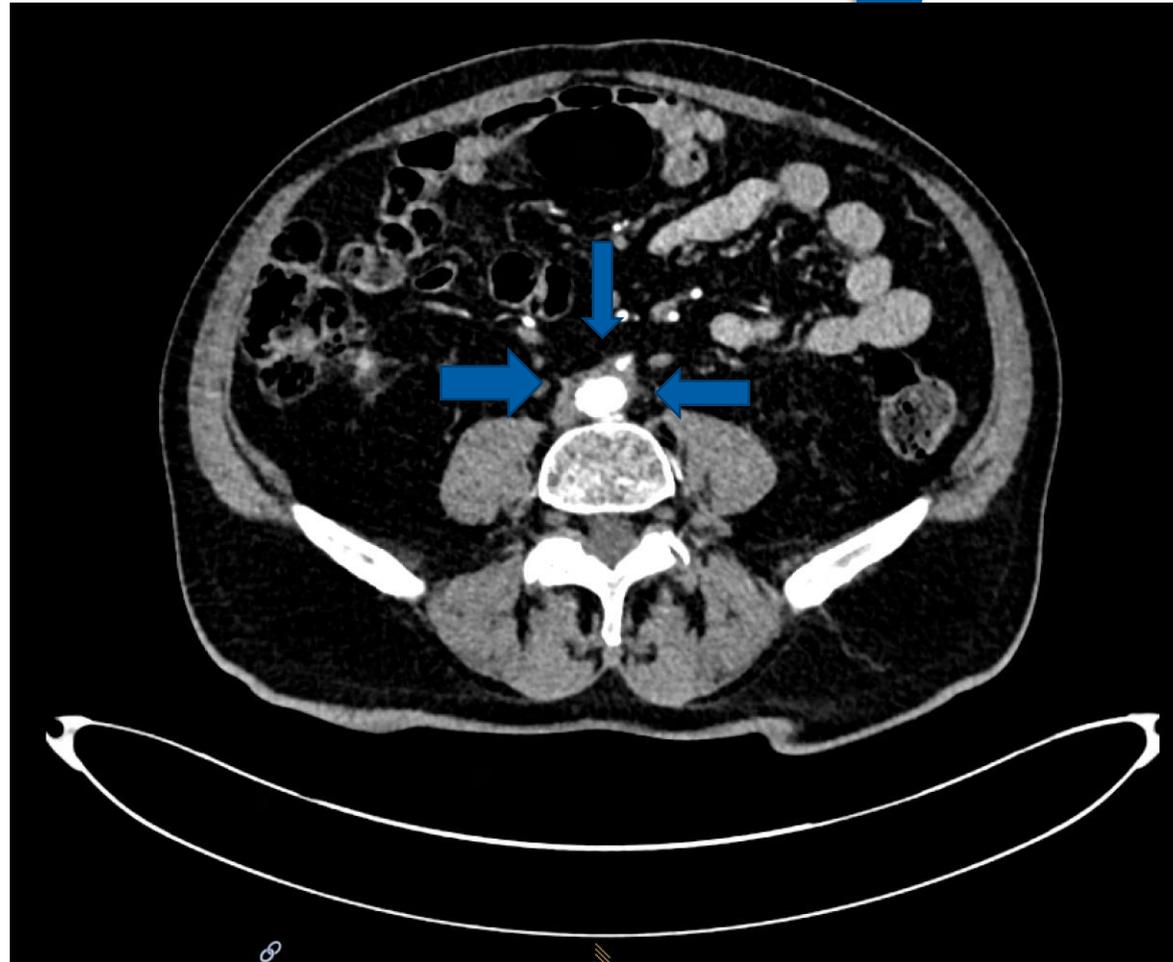
References:

- Bild Georges Hautecourt, © Aristocats / Disney
- CT-Bild © USZ Radiologie



– Verlauf:

- Kontroll-CT nach 1 Monat zeigt leichte Regredienz des Weichteilplus
- Glukokortikoide werden innerhalb 6 Monate ganz ausgeschlichen unter Etablierung von MMF (Mycophenolat Mofetil)

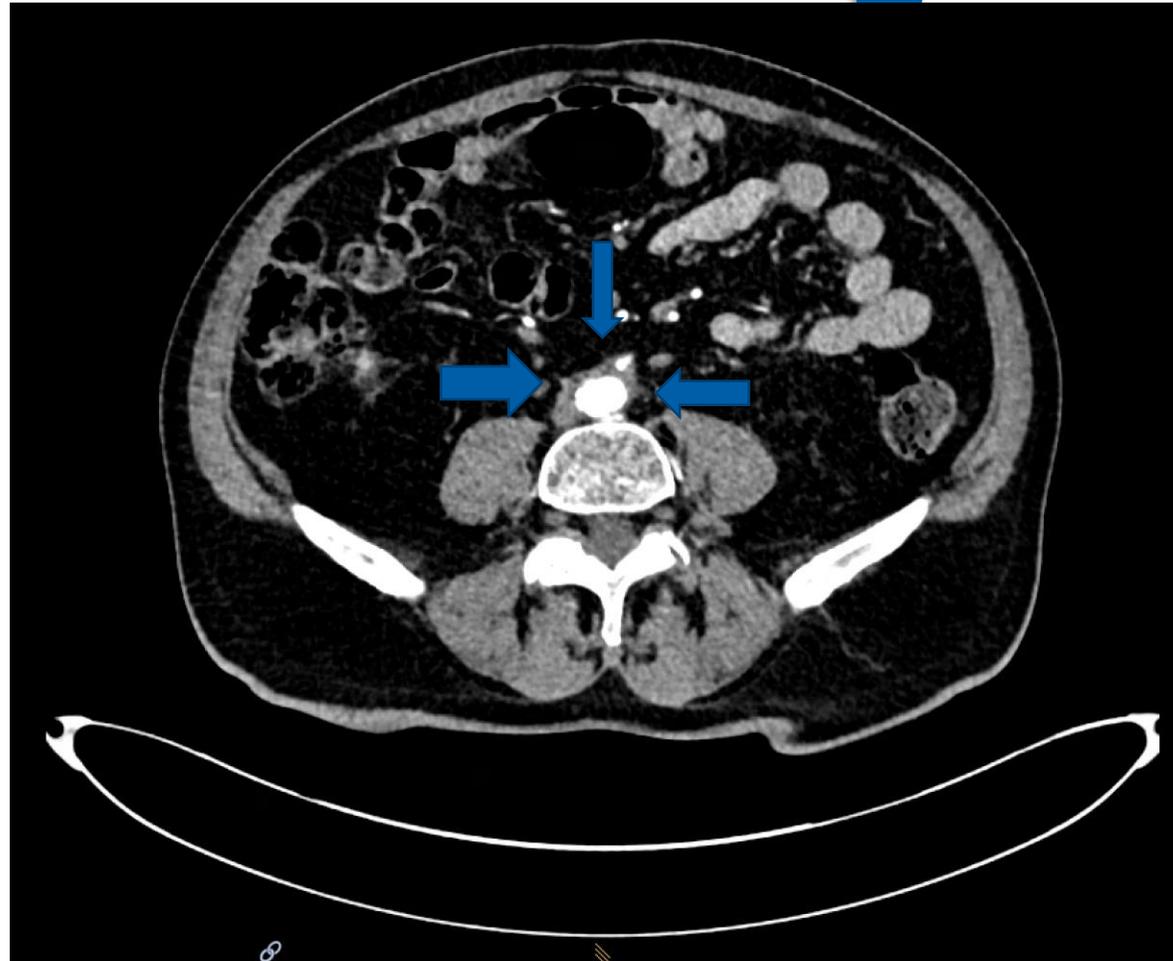


References:

- Bild Georges Hautecourt, © Aristocats/ Disney
- CT-Bild © USZ Radiologie

– Verlauf:

- Regelmässige Duplexsonographie (initial nach 1, 2, 3 Monaten, später alle 6 Monate, nach 1 Jahr nur noch jährlich)
- Jährliche Kontroll-CT unter MMF
- Bei anhaltender Remission wird MMF nach 1.5 Jahren um 500 mg pro 3 Monate reduziert bis auf 500 mg/Tag (aktuelle Dosis)



References:

- Bild Georges Hautecourt, © Aristocats / Disney
- CT-Bild © USZ Radiologie

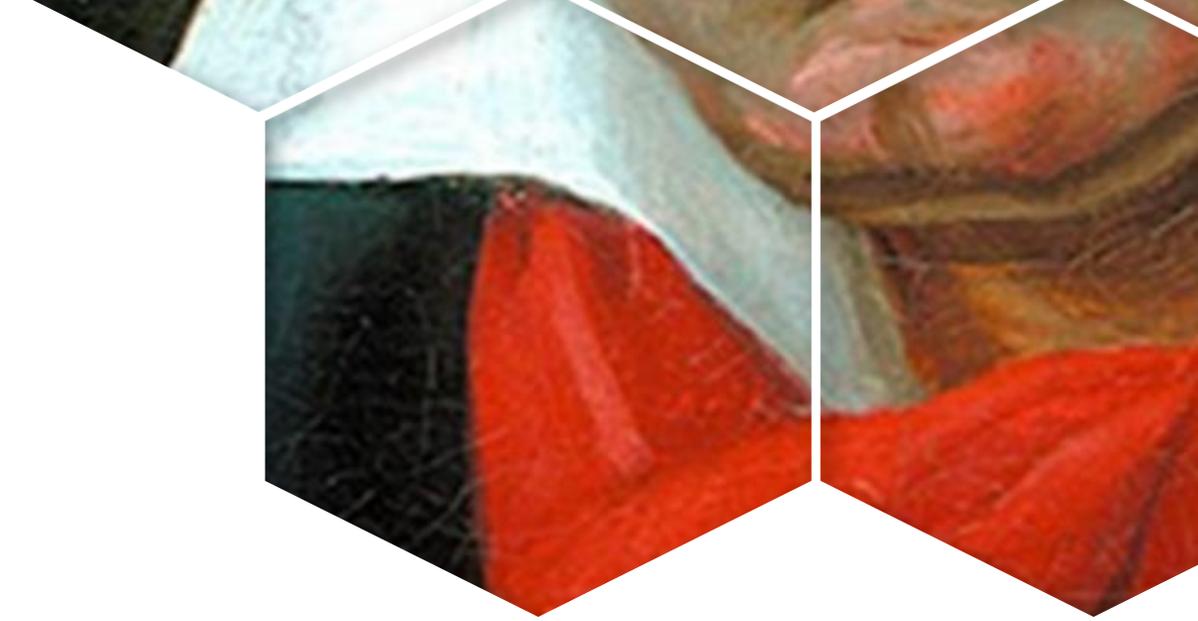
RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE

Historisches



Joaquín Albarrán (1860-1912)

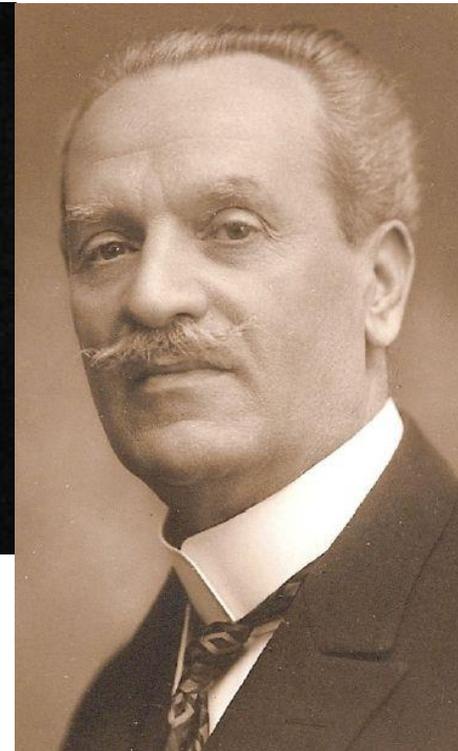
- Kubanischer Urologe
- Erstbeschreibung 1905

Dimitrie Gerota (1867-1939)

- rumänischer Anatom, Radiologe und Urologe

J. K. Ormond

- US-amerikanischer Urologe (1886-1978)
- Beschreibung zweier Fälle 1948 als unabhängige klinische Entität:
 - Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. J Urol. 1948;59:1072–1079.



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Picture Albarran: https://de.wikipedia.org/wiki/Joaqu%C3%ADn_Albarr%C3%A1n (abgerufen am 26.12.23)
- Picture Gerota: <https://jurnalfm.ro/s-a-intamplat-in-3-martie-1939/> (abgerufen am 26.12.23)
- Picture J. K. Ormond: <https://eurologia.pl/g/328,choroba-ormonda> (abgerufen am 26.12.23)

Joaquín Albarrán (1860-1912)

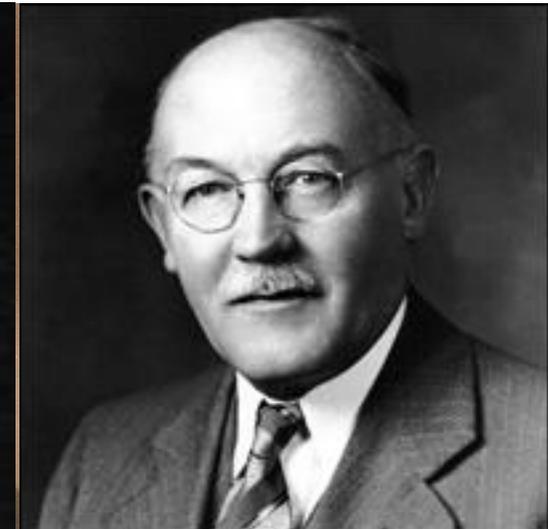
- Kubanischer Urologe
- Erstbeschreibung 1905

Dimitrie Gerota (1867-1939)

- rumänischer Anatom, Radiologe und Urologe

J. K. Ormond

- US-amerikanischer Urologe (1886-1978)
- Beschreibung zweier Fälle 1948 als unabhängige Krankheit:
 - Ormond JK. **Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.** *J Urol.* 1948;59:1072-1075



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: ...
- Picture Albarrán: https://de.wikipedia.org/wiki/Joaqu%C3%ADn_Albarr%C3%A1n (abgerufen am 26.12.23)
- Picture Gerota: <https://jurnalfm.ro/s-a-intamplat-in-3-martie-1939/> (abgerufen am 26.12.23)
- Picture J. K. Ormond: <https://eurologia.pl/g/328,choroba-ormonda> (abgerufen am 26.12.23)

Joaquín Albarrán (1860-1912)

- Kubanischer Urologe
- Erstbeschreibung 1905

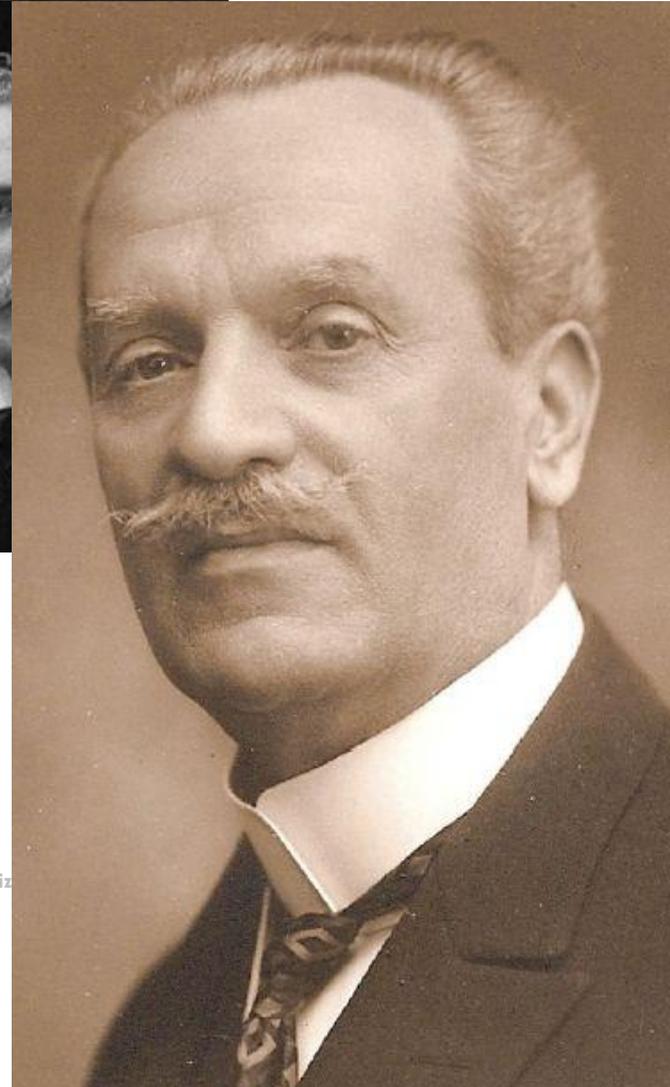


Dimitrie Gerota (1867-1939)

- rumänischer Anatom, Radiologe und Urologe

J. K. Ormond (1886-1978)

- US-amerikanischer Urologe
- Beschreibung zweier Fälle 1948 als unabhängige klinische Entität:
 - Ormond JK. **Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.** *J Urol.* 1948;59:1072-1079.



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publi
- Picture Albarrán: https://de.wikipedia.org/wiki/Joaqu%C3%ADn_Albarr%C3%A1n (abgerufen am 26.12.23)
- Picture Gerota: <https://jurnalfm.ro/s-a-intamplat-in-3-martie-1939/> (abgerufen am 26.12.23)
- Picture J. K. Ormond: <https://eurologia.pl/g/328,choroba-ormonda> (abgerufen am 26.12.23)

RETROPERITONEALE FIBROSE

Historisches

Joaquín Albarrán (1860-1912)

- Kubanischer Urologe
- Erstbeschreibung 1905

Dimitrie Gerota (1867-1939)

- rumänischer Anatom, Radiologe und Urologe

J. K. Ormond

- US-amerikanischer Urologe (1886-1978)
- Beschreibung zweier Fälle 1948 als unabhängige klinische Entität:
 - Ormond JK. **Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process.** *J Urol.* 1948;59:1072-1079.



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.
- Picture Albarran: https://de.wikipedia.org/wiki/Joaqu%C3%ADn_Albarr%C3%A1n (abgerufen am 26.12.23)
- Picture Gerota: <https://jurnalrm.ro/s-a-intamplat-in-3-martie-1939/> (abgerufen am 26.12.23)
- Picture J. K. Ormond: <https://eurologia.pl/g/328,choroba-ormonda> (abgerufen am 26.12.23)

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE

Überblick



RETROPERITONEALE FIBROSE Überblick

Definition

- Chronische **entzündlich-fibrosierende** Erkrankung des hinteren Bauchraumes
- **Gutartige** Vermehrung von retroperitonealem Weichteilgewebe
- Typisch:
 - symmetrische Fibrose um die Aorta
 - Beginn unterhalb der Nierenstielgefäße
 - Reicht bis unterhalb der Aortenbifurkation
- Häufigste Komplikation: Fibrose der Ureteren → obstruktive Uropathie → Hydronephrose
- iRPF = Teil des Krankheitsspektrums der chronischen Periaortitis (Entzündung & Fibrose der Aorta & Iliakalenarterien)
 - Chronische Periaortitis → iRFP & inflamm. Aortenaneurysma

References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

RETROPERITONEALE FIBROSE

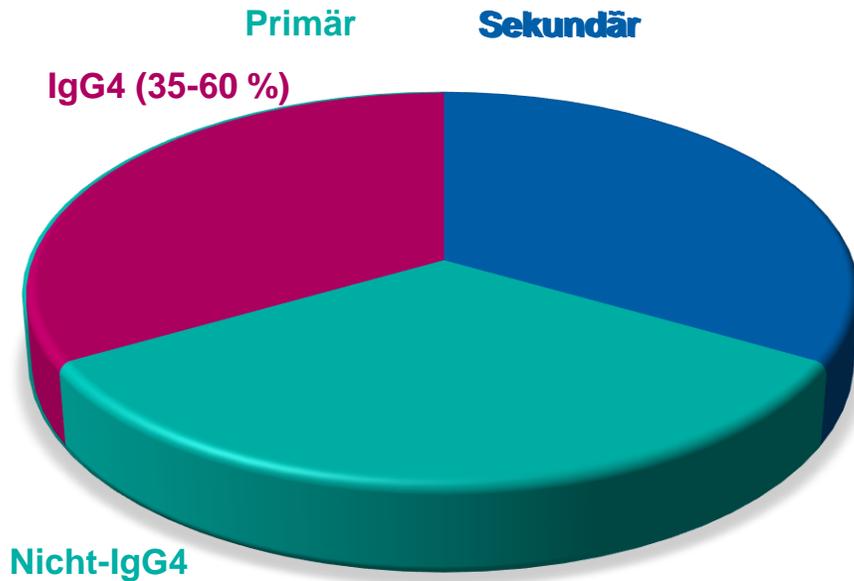


References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Orlandi)

RETROPERITONEALE FIBROSE

Einteilung



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Or

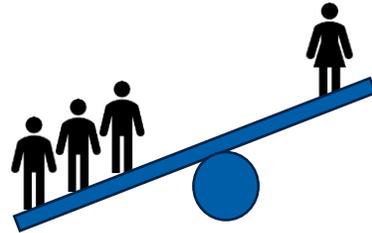
Sekundäre Ursachen		
Medikamente		Methysergid, Pergolid, Bromocriptin, Ergotamin, Methyldopa, Hydralazin, ASS, Phenacetin, B-Blocker, TNF-Blocker
Infektionen		Tuberkulose, Histoplasmose, Aktinomykose
Entzündl. Erkrankungen		Ileitis terminalis, Colitis ulcerosa, Divertikulitis, Appendizitis
Malignome		Carcinoid, Lymphome, Sarkome, Kolon-, Prostata-, Mammkarzinom
Strahlentherapie		z. B. bei Seminom, Kolon, Pankreaskarzinom
Operationen		z. B. nach Lymphadenektomie, Kolektomie
Chemotherapie		
Andere		Histiozytose, M. Erdheim-Chester, Amyloidose, Extravasation von bariumhaltigen Kontrastmittel

Idiopathische retroperitoneale Fibrose

– Inzidenz iRPF: 0-1/100'000

– Prävalenz iRPF: 1.38/100'000

– Männer ca. 2-3x häufiger



– Altersgipfel 50.-60. Lebensjahr, aber jedes Alter möglich (extrem selten bei Kindern)

– RF:

- Rauchen 3-4x
- Asbest 3-4x
- Rauchen + Asbest 8-12x



References:

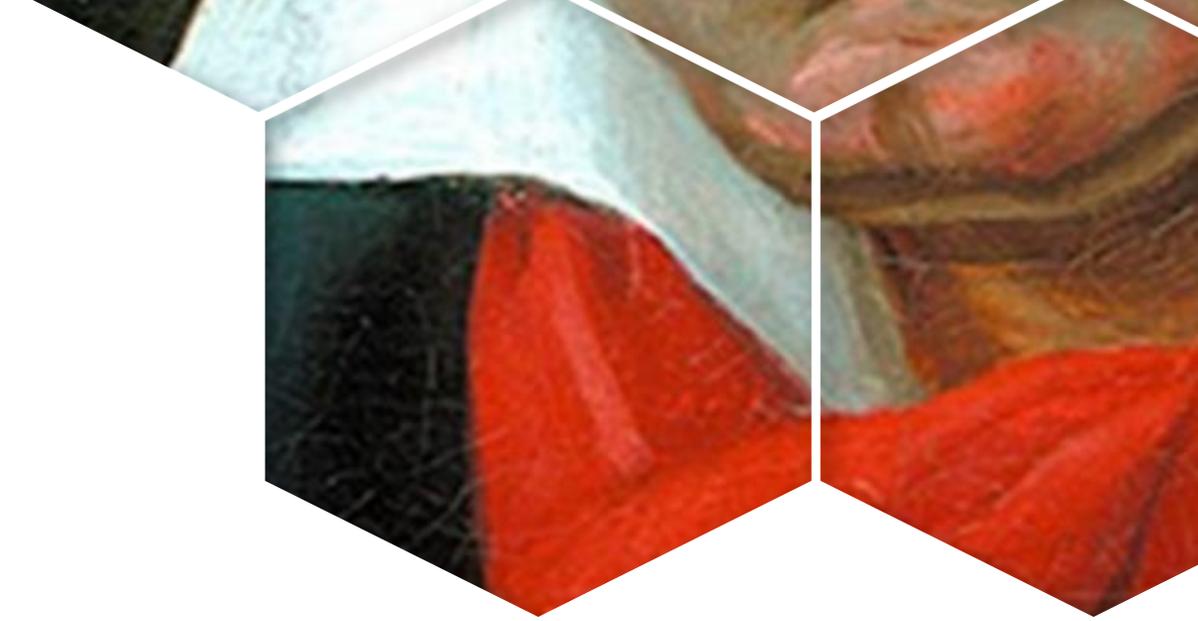
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. am: 02.02.2022
- Burkhardt Soares S, Fehr A et al (2007) Retroperitoneal fibrosis. Aktuelle Urol 38(3):221–231Publiziert
- Nesti M, Marinaccio A, Chellini E. Malignant mesothelioma in Italy, 1997. Am J Ind Med. 2004 Jan;45(1):55-62. doi: 10.1002/ajim.10313. PMID: 14691969.

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



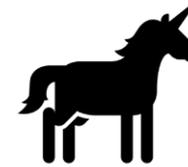
RETROPERITONEALE
FIBROSE



Pathologie

2 Theorien

- “Autoallergische Reaktion auf Artherosklerose”, nach Mitchinson und Parums



- “Lokale Reaktion einer systemischen Autoimmunerkrankung”



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

Theorie 1: “Autoallergische Reaktion auf Artherosklerose”, nach Mitchinson und Parums

- Erkrankungsbild der chronischen Periarthritis (zu denen auch das inflammatorische Aortenaneurysma zählt)
- Vermehrte Artherosklerose
 - Ausdünnung der Media
 - Austreten von Antigenen in Perivascularraum
 - Makrophagen, B- und T-Zellen
 - Lokale Entzündungsreaktion der Aortenwand
 - Fibrose

References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

Theorie 2: “Lokale Reaktion einer systemischen Autoimmunerkrankung”

- Systemische Symptome, erhöhte Akute-Phase-Proteine und Autoantikörper
- Assoziation zu HLA-DRB1*3 → Antigen-gesteuert?
- Vermehrte Assoziation zu anderen Autoimmunerkrankungen

Beschriebene assoziierte Erkrankungen

Vaskulitiden (GPA, PAN, MPA, Hepatitis-C-assoziierte Kryoglobulinämie)

Ankylosierende Spondylitis

SLE

RA

Glomerulonephritis (ANCA-assoziiert, membranöse Nephropathie)

Sklerosierende Cholangitis, primär biliäre Zirrhose

Uveitis

Konstriktive Perikarditis

References:

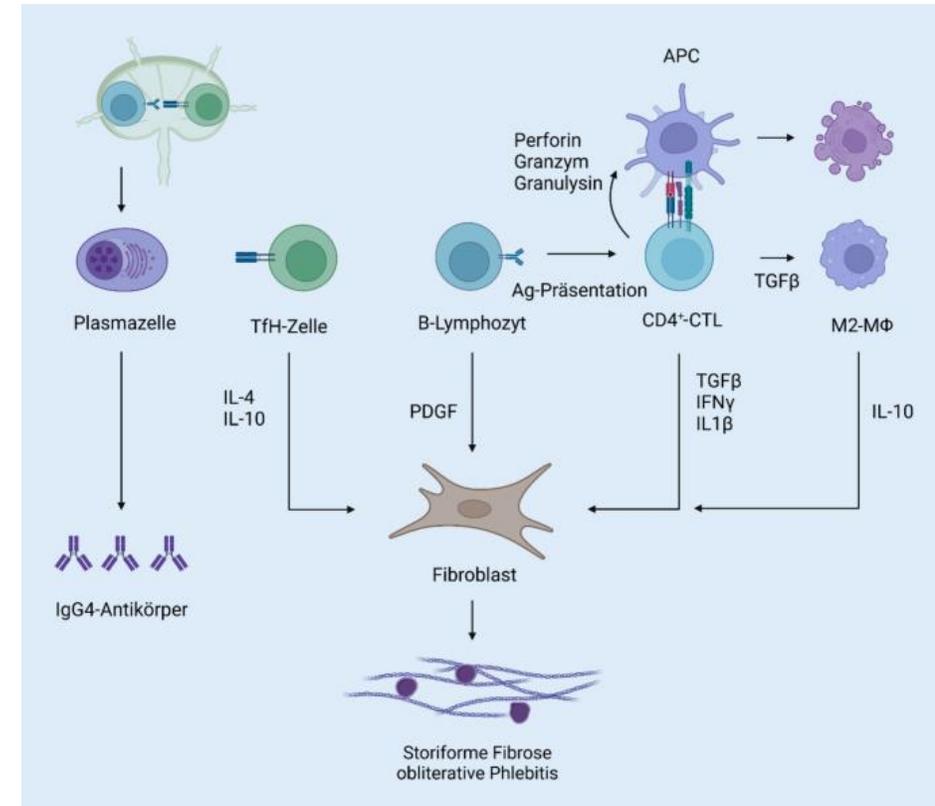
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Martorana D, Márquez A, Carmona FD, Bonatti F, Adorni A, Urban ML, Maritati F, Accorsi Buttini E, Marvisi C, Palmisano A, Rossi GM, Trivioli G, Fenaroli P, Manenti L, Nicastro M, Incerti M, Gianfreda D, Bani S, Ferretti S, Corradi D, Alberici F, Emmi G, Di Scala G, Moroni G, Percesepe A, Scheel PJ Jr, Vermeer E, van Bommel EF, Martín J, Vaglio A. A large-scale genetic analysis reveals an autoimmune origin of idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Allergy Clin Immunol. 2018 Nov;142(5):1662-1665. doi: 10.1016/j.jaci.2018.06.045. Epub 2018 Aug 4. PMID: 30081155.

RETROPERITONEALE FIBROSE

Pathologie

IgG4-assoziierte Erkrankung

- Initialer Auslöser **unbekannt**
 - Umweltfaktoren
 - einige HLA-Polymorphismen
 - «single nucleotide polymorphismen»
 - Autoantigene (z. B. Galectin-3, Lamnin-511, Annexin A11)
- **IgG4** hat **antiinflammatorische** und **immunregulatorische** Eigenschaften → nur schlechte Bindung an Fc-Rezeptoren, nur schwache Fixierung von C1q (→ keine potente Komplementaktivierung)
 - Durch Austausch einer schweren Kette und der benachbarten leichten Kette können IgG4-AK Fab-Fragmente untereinander austauschen → bispezifische Antikörper (keine Immunkomplexbildung mehr möglich)
- **B-Zellen** sezernieren «platelet-derived growth factor» (PDGF) und aktivieren **T-Zellen** via Antigenpräsentation
- **Follikuläre T-Helferzellen** erhöht im betroffenen Organ
 - haben Einfluss auf oligoklonale Expansion von B-Zellen in Keimzentren & auf Klassenwechsel zu IgG4
- **CD4+-zytotoxische T-Zellen** (häufigster Zelltyp im betroffenen Organ) sind wahrscheinlich Hauptursache in Immundysregulation, sie expandieren stark klonal
- **M2-Makrophagen** sezernieren fibrosefördernde Zytokine (z. B. IL-10, CCL18, IL-33)



References:

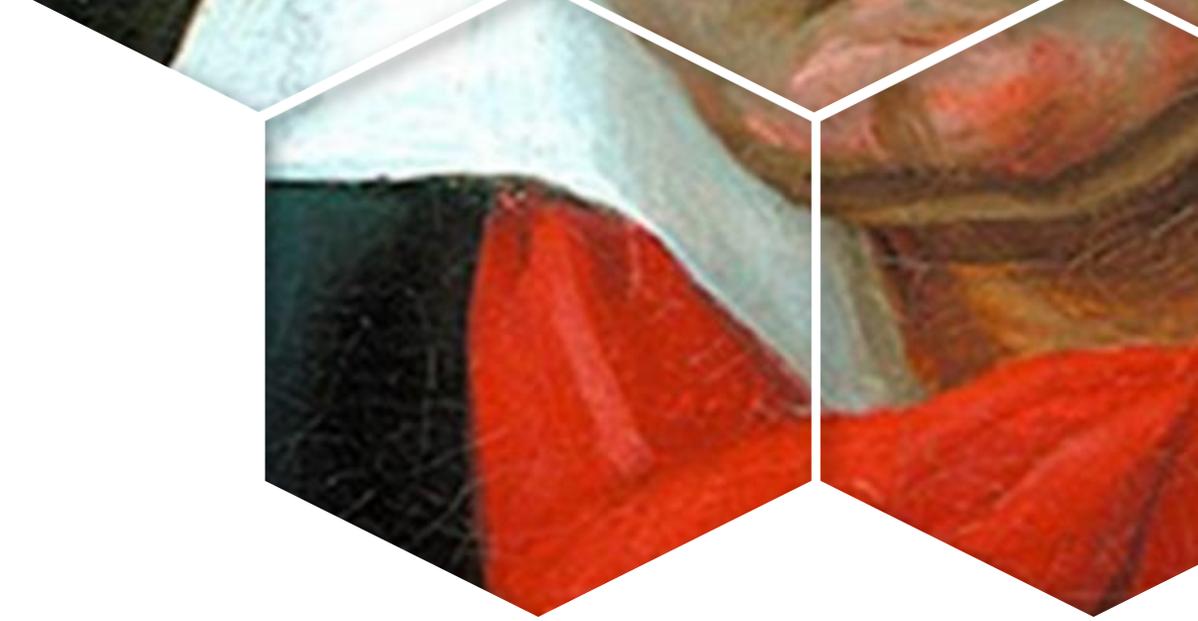
Nies, J.F., Krusche, M. Immunglobulin-G4-assoziierte Erkrankung. Z Rheumatol 81, 549–557 (2022).
<https://doi.org/10.1007/s00393-022-01229-x>

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE



Symptomatik

RETROPERITONEALE FIBROSE

Klinik

– **Schmerzen (90 %):**

- **V. a. Rücken/Flanken, z. T. ausstrahlend in Ober-/Unterbauch, inguinal, Beine**
- **dumpf, schwer lokalisierbar, konstant und bewegungs- und druckunabhängig**
- **Relatives Ansprechen auf NSAR**



– **Abgeschlagenheit**

- **Fieber, Nachtschweiss, Übelkeit, Erbrechen, Gewichtsabnahme**



– **Weitere**

- **Hodenschmerzen**
- **Kompression der Gallengänge**



– **Gefäßkomplikationen**

- **Beinschwellungen (Kompression V. cava/iliaca)**
- **Beinthrombose (venöse Stauung)**
- **Bein Claudicatio (Kompression der Arterie)**
- **Darmischämie (Kompression der Mesenterialgefäße)**
- **Schrumpfniere mit renaler Hypertonie (Kompression Nierenarterie)**
- **Hydrozele, Varikozele**



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Brandt AS, Kamper L et al (2011) Associated findings and complications of retroperitoneal fibrosis in 204 patients: results of a urological registry. J Urol 185(2):526–531

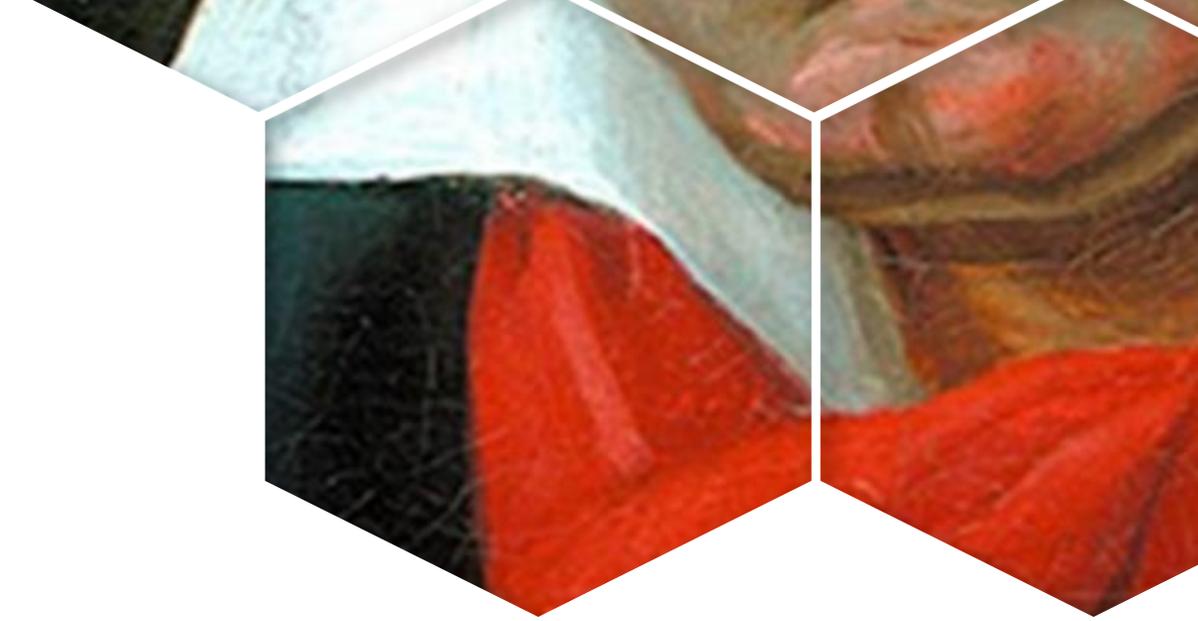
Zu Beginn der Erkrankung*		Im weiteren Verlauf der Erkrankung#	
Symptom	Anzahl [n,(%)]	Symptom	Anzahl[%]
Rückenschmerzen	114 (66,3)	Hydronephrose	195 (95,6)
Flankenschmerzen	114 (66,3)	bilateral	114 (55,9)
Oberbauchschmerzen	43 (25)	unilateral rechts	45 (22,1)
Unterbauchschmerzen	47 (27,3)	unilateral links	36 (17,6)
Beinschmerzen	35 (20,4)	Schrumpfnieren	46 (22,5)
Müdigkeit/Abgeschlagenheit	91 (52,9)	unilateral	42 (20,6)
Übelkeit und Erbrechen	55 (32,0)	bilateral	4 (2,0)
Fieber	34 (19,8)	Vaskuläre Komplikationen	56 (27,5)
Nachtschweiß	48 (27,9)	Beinödeme	34 (16,6)
Gewichtsverlust	63 (36,6)	Thrombose	10 (4,9)
Deutsches Register mit 204 Pat.			
- 60 % Histopathologie		intestinale Ischämie	7 (3,4)
- 10 % zus. Autoimmunerkrankung		Nierenhiluskompression	5 (2,5)
		Darmkompression mit Ileus	4 (2,0)

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE



Diagnostik

Diagnostik

– Labor

- **BSG, CRP (regredient unter Therapie)**
- **BB: leichte Anämie, leichte Leukozytose (50 %)**
- **Kreatinin, Harnstoff**
- **Transaminasen, Bilirubin (falls Gallengänge mitbeteiligt)**
- **IgG4, IgG4-positive Plasmablasten**
- **ANA, ANCA, RF**
- **TSH**



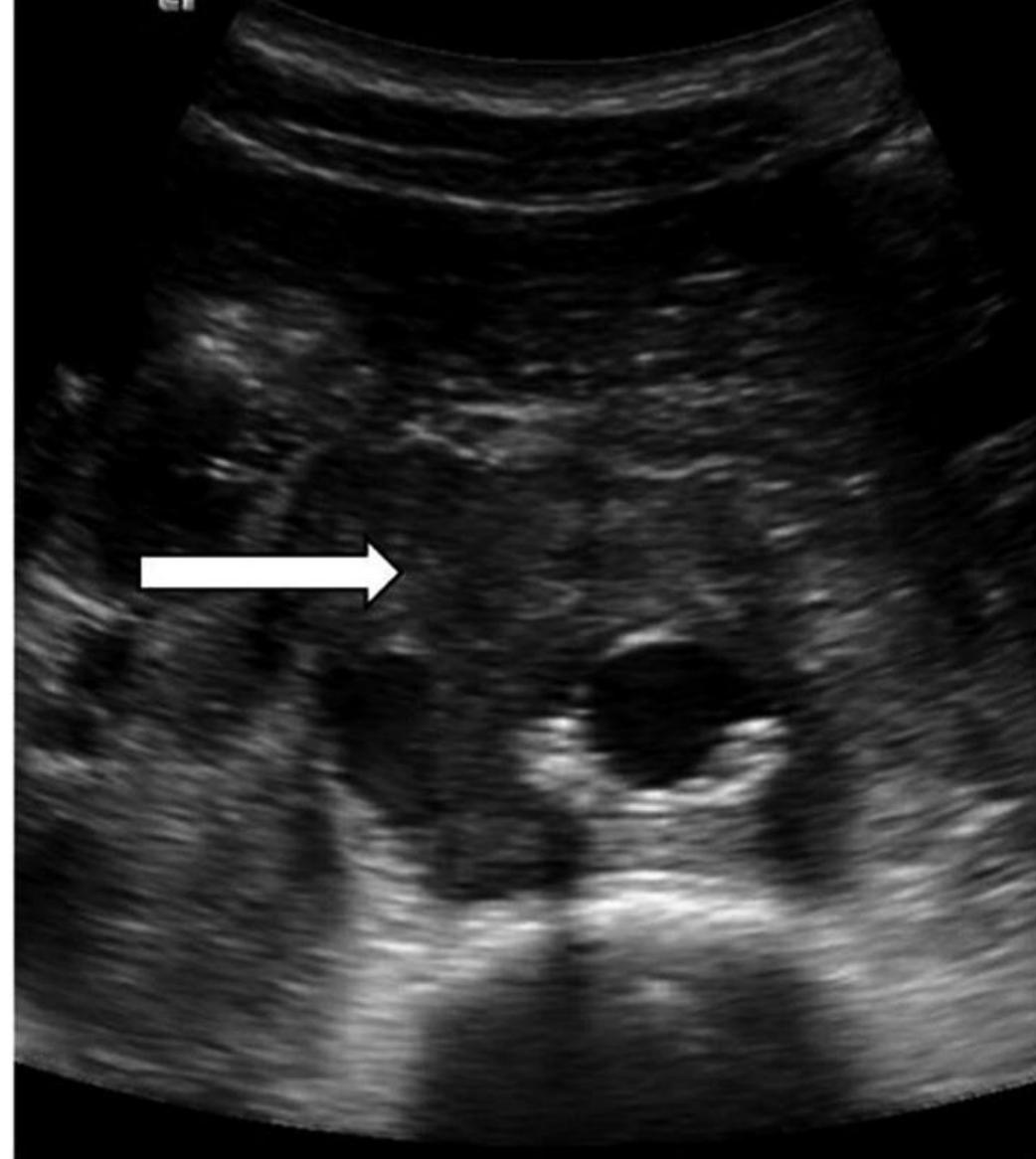
References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Brandt AS, Kamper L et al (2011) Associated findings and complications of retroperitoneal fibrosis in 204 patients: results of a urological registry. J Urol 185(2):526–531
- Bild Blutkörperchen: abgerufen am 04.01.24 auf <https://blog.ksb.ch/wissen/blut-funktionen-aufgaben/>

RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

Sonographie

- V. a. bei Komplikationen wie Harnstauungsniere, tiefe Beinvenenthrombose



Echoarmer, retroperitonealer oder para-aortaler Weichteilsaum

References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

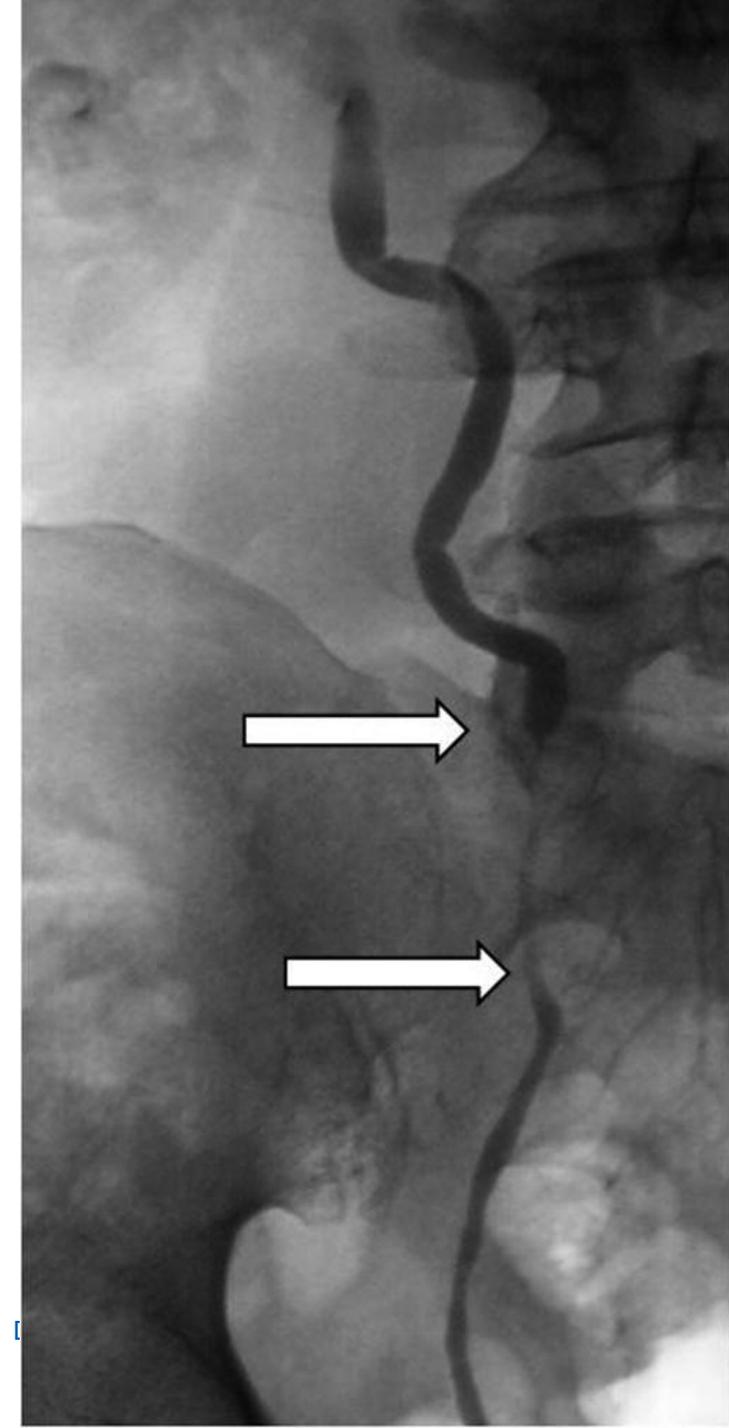
RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

(Retrograde Pyelographie)

- **Syn. Intravenöse Ausscheidungsurographie (IVP, AUF)**
- **Typische Trias:**
 - **Hydronephrose**
 - **Extrinsische Ureterkompression**
 - **Medialisierung der Ureteren**

References:

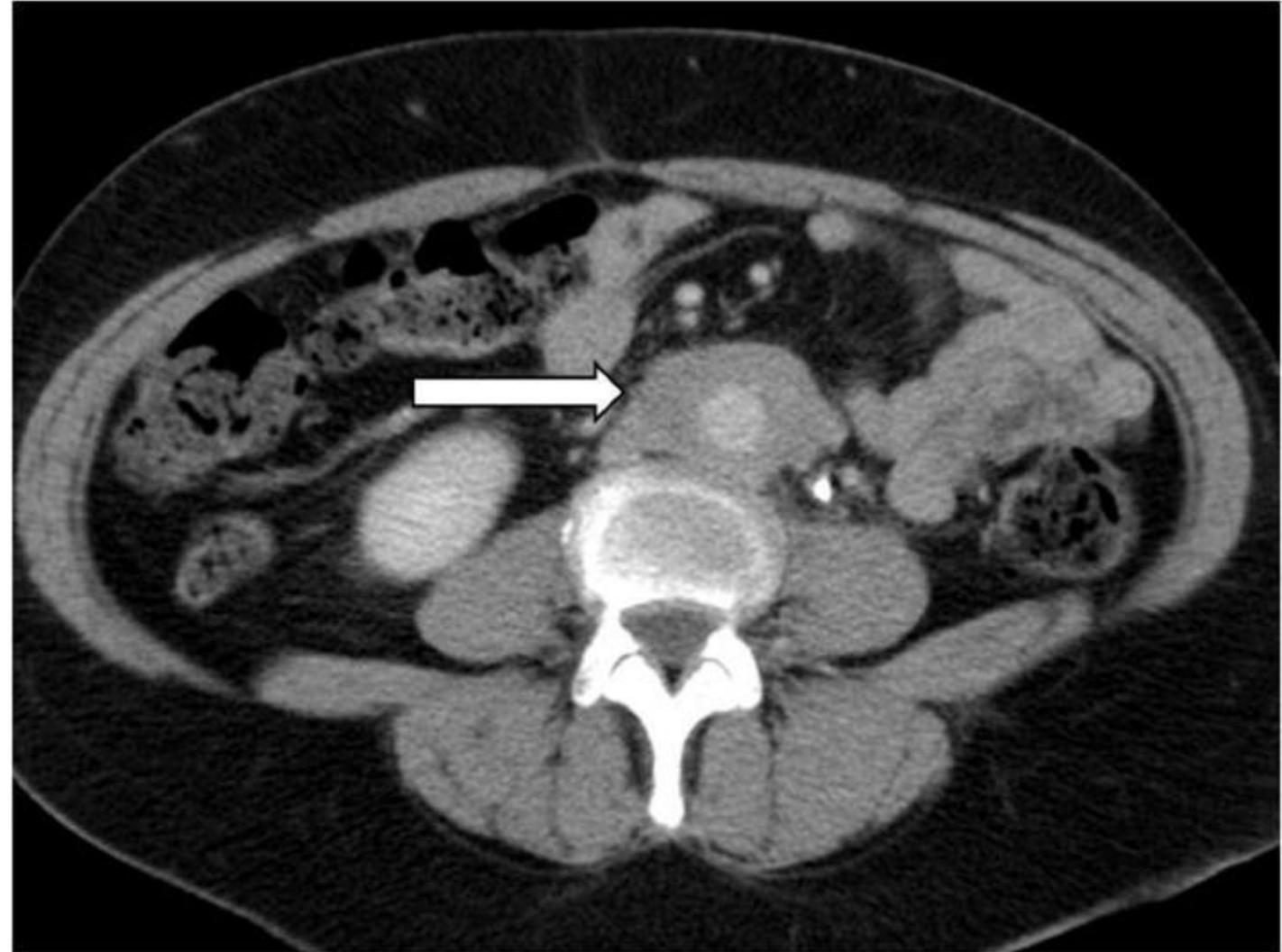
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022



RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

CT oder MRT

- Goldstandard
- Klassisch: Fibrose ventral der Aortenbifurkation, geht nach kranial zu den Nierenarterien und nach kaudal bis zur Aortenbifurkation



CT: Isodense, paraaortale RF

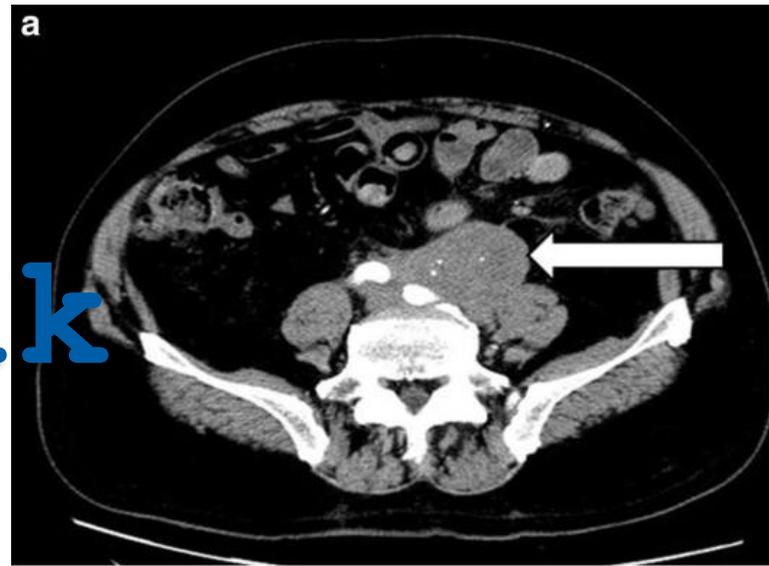
References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

CT oder MRT

- Goldstandard
- **Untypische Lokalisation:**
 - Mesenterial
 - Mediastinal
 - Rein iliakal (a)
 - Perirenal
 - Perivesikal
 - Periureteral (c)
 - Präsakral (b)



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

RETROPERITONEALE FIBROSE

Diagnostik

CT oder MRT

- Goldstandard
- **Untypische Lokalisation:**
 - Mesenterial
 - Mediastinal
 - Rein iliakal (a)
 - Perirenal
 - Perivesikal
 - Periureteral (c)
 - Präsakral (b)



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

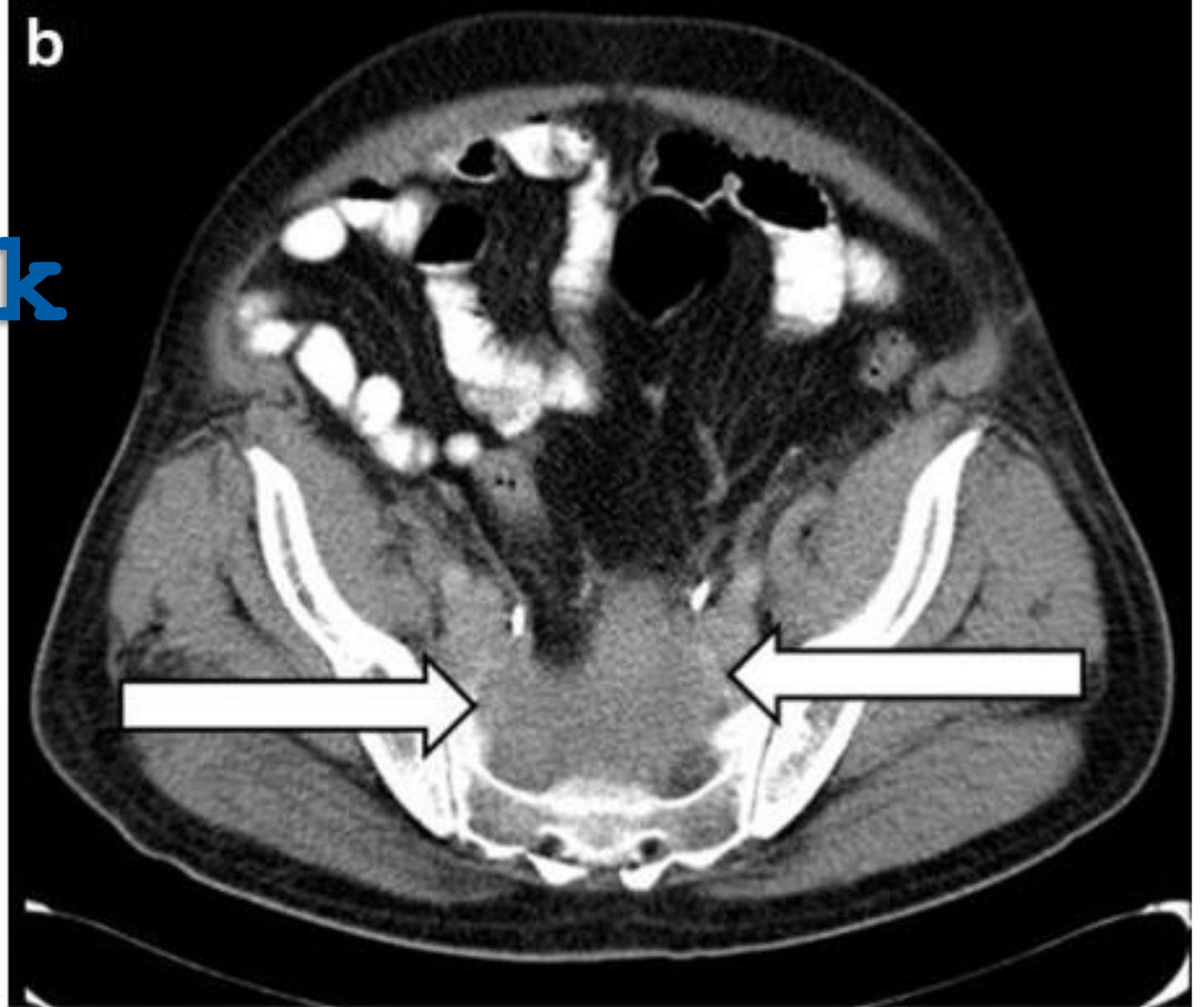
RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

CT oder MRT

- Goldstandard
- **Untypische Lokalisation:**
 - Mesenterial
 - Mediastinal
 - Rein iliakal (a)
 - Perirenal
 - Perivesikal
 - Periureteral (c)
 - **Präsakral (b)**

References:

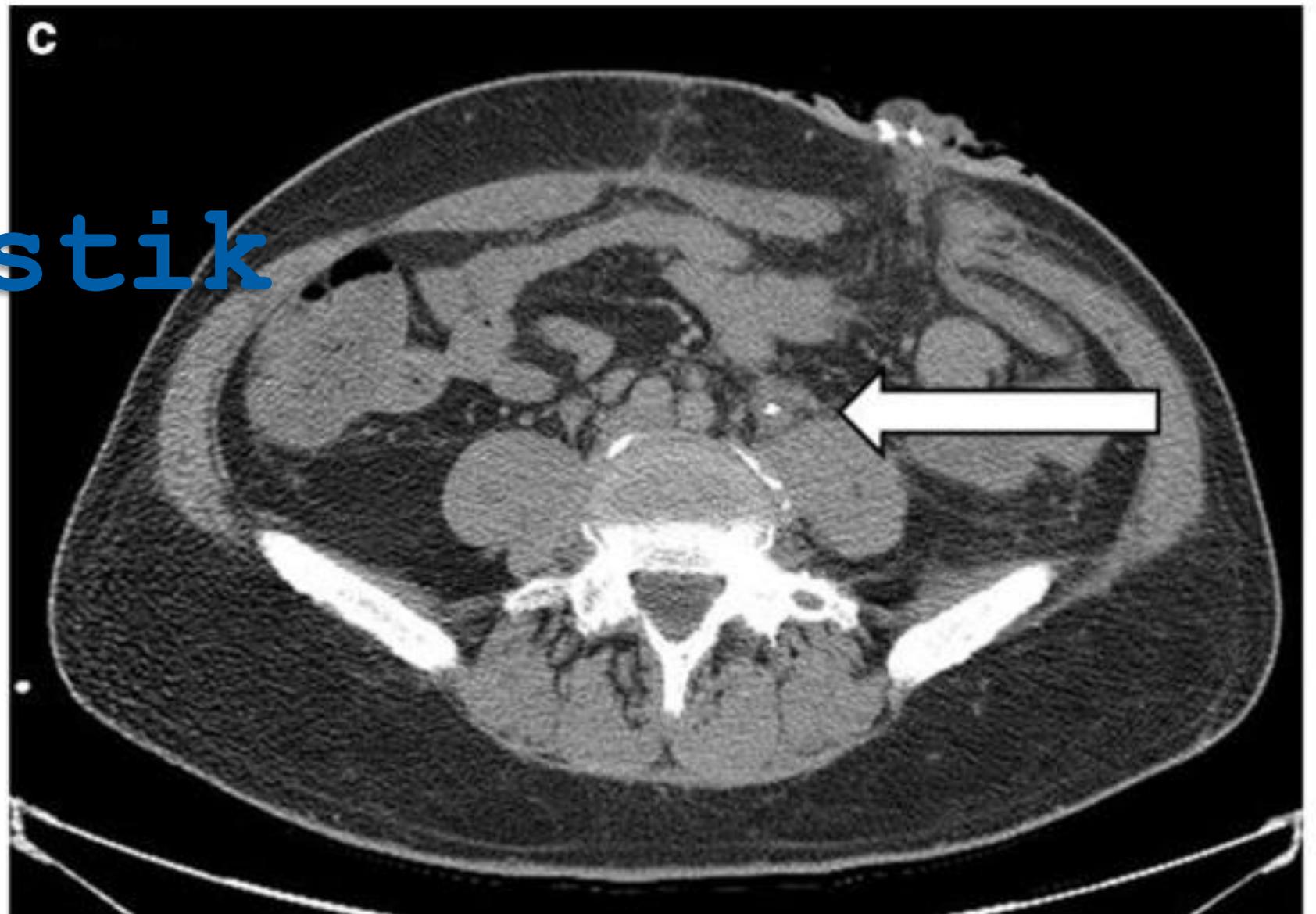
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Orlandi). In: Die Gastroenterologie, Springer, 2011, S. 111-118.



RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

CT oder MRT

- Goldstandard
- **Untypische Lokalisation:**
 - Mesenterial
 - Mediastinal
 - Rein iliakal (a)
 - Perirenal
 - Perivesikal
 - Periureteral (c)
 - Präsakral (b)



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

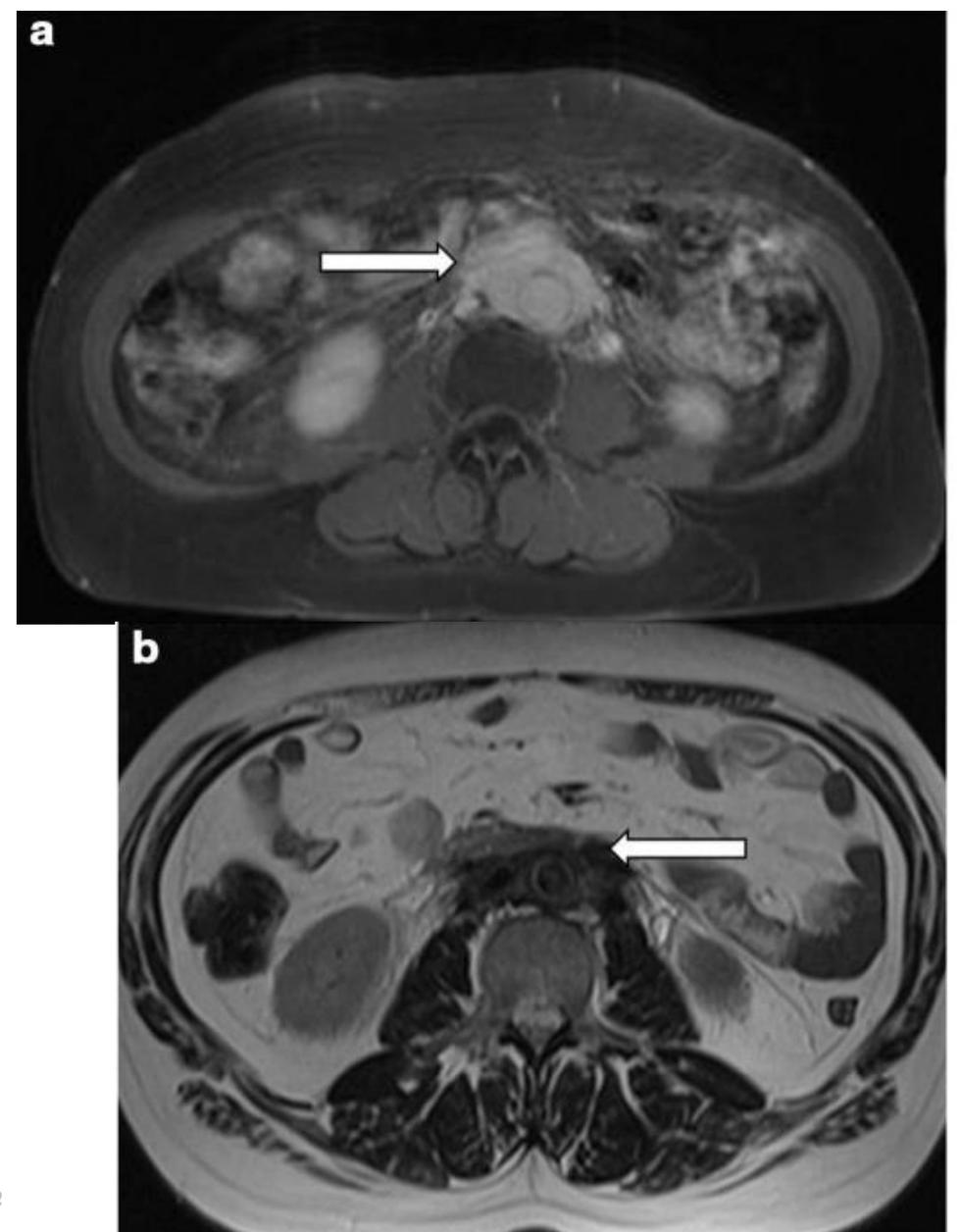
RETROPERITONEALE FIBROSE Diagnostik

MRT

- T1-Wichtung als hypointenser, paraaortaler Weichteilsaum mit deutlicher KM-Aufnahme (a)
 - T2-Wichtung mit intermediärer Signalgebung (b)
- Vorteile MRT:
- Fehlende Strahlenexposition
 - Hoher Weichteilkontrast
- Bessere Abgrenzung des fibrösen Gewebes vom umgebenden retroperitonealen Bindegewebes

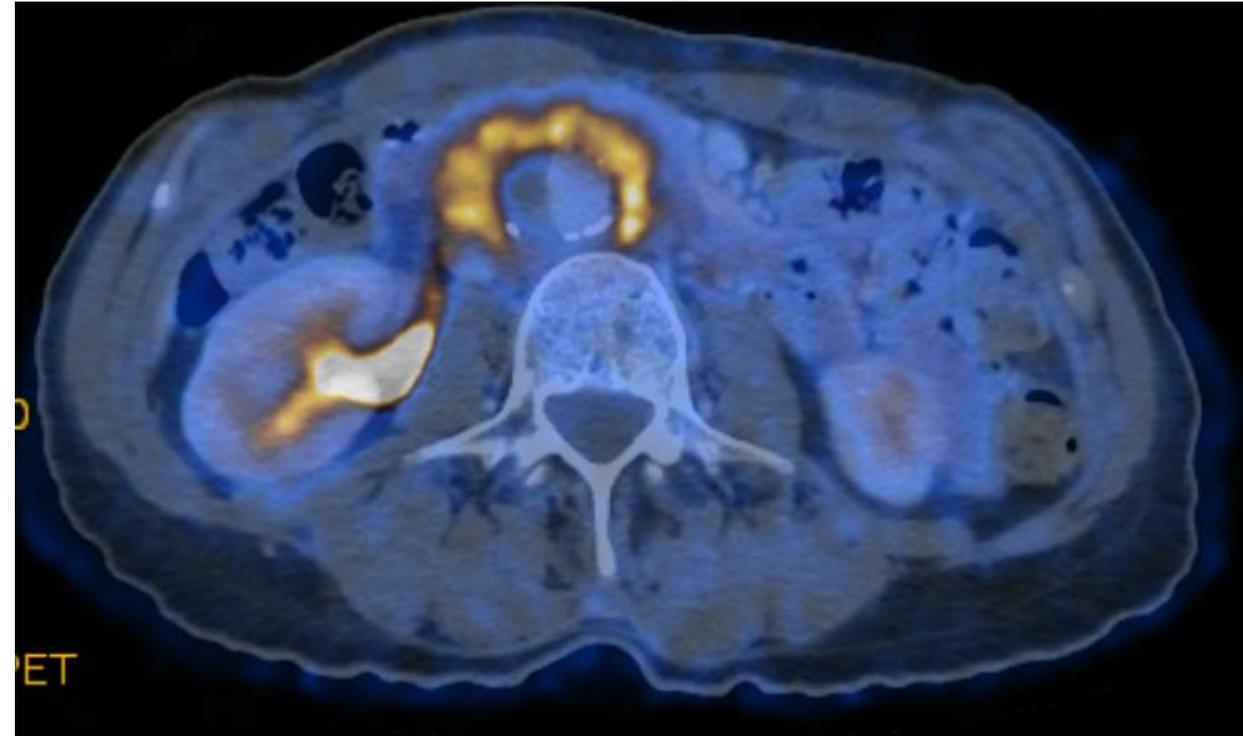
References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022



FDG-PET

- **Vorteile:**
 - **Erhöhte FDG-Aufnahme in der aktiven Fibrose (Abgrenzung zu einem ausgebrannten Stadium)**
 - **Therapieansprechen kontrollierbar**
 - **Rezidiv-Detektion in Frühphase**



References:

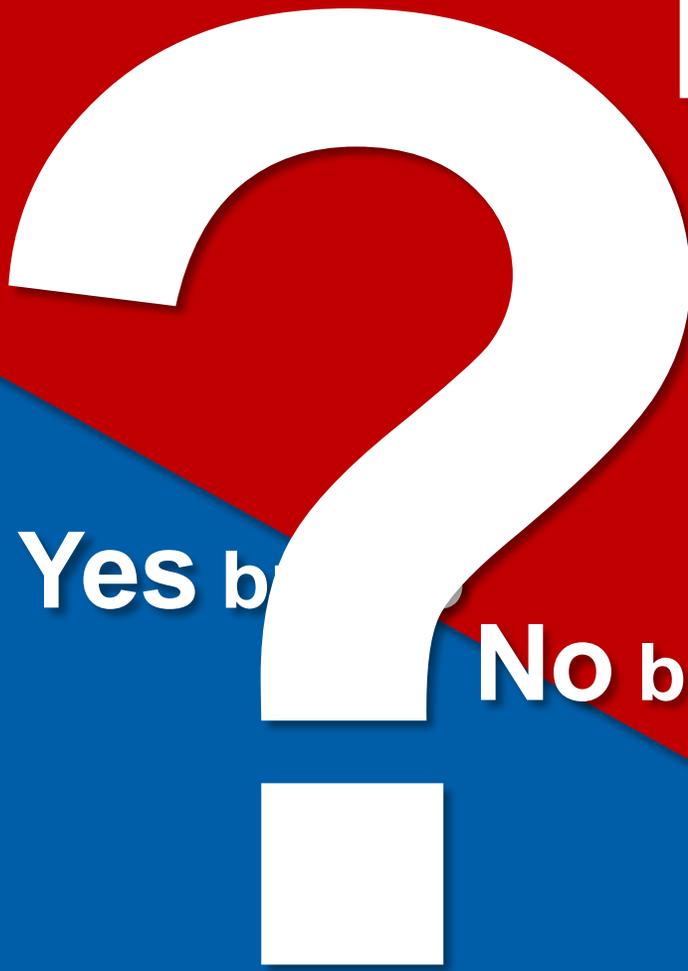
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Treglia G, Mattoli MV et al (2013) Emerging role of Fluorine-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in patients with retroperitoneal fibrosis: a systematic review. Rheumatol Int 33(3):549–555
- Moriconi D, Giannese D et al (2019) Risk factors for relapse and long-term outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis. Clin Exp Nephrol 23(9):1147–1153
- PET © USZ Nuklearmedizin

Biopsie notwendig?

- **CT-gesteuert oder offene chirurgische Biopsie**
- **Gefürchtete Komplikationen (Blutung)**
- **Kontrovers in der Literatur**
- **Expertenmeinung...**

References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Treglia G, Mattoli MV et al (2013) Emerging role of Fluorine-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in patients with retroperitoneal fibrosis: a systematic review. Rheumatol Int 33(3):549–555
- Moriconi D, Giannese D et al (2019) Risk factors for relapse and long-term outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis. Clin Exp Nephrol 23(9):1147–1153



Non

No

Nein

No

Na

Maybe

Yes but

No but yes

Oui

Sì

Gea

Yes

Ja

I don't know

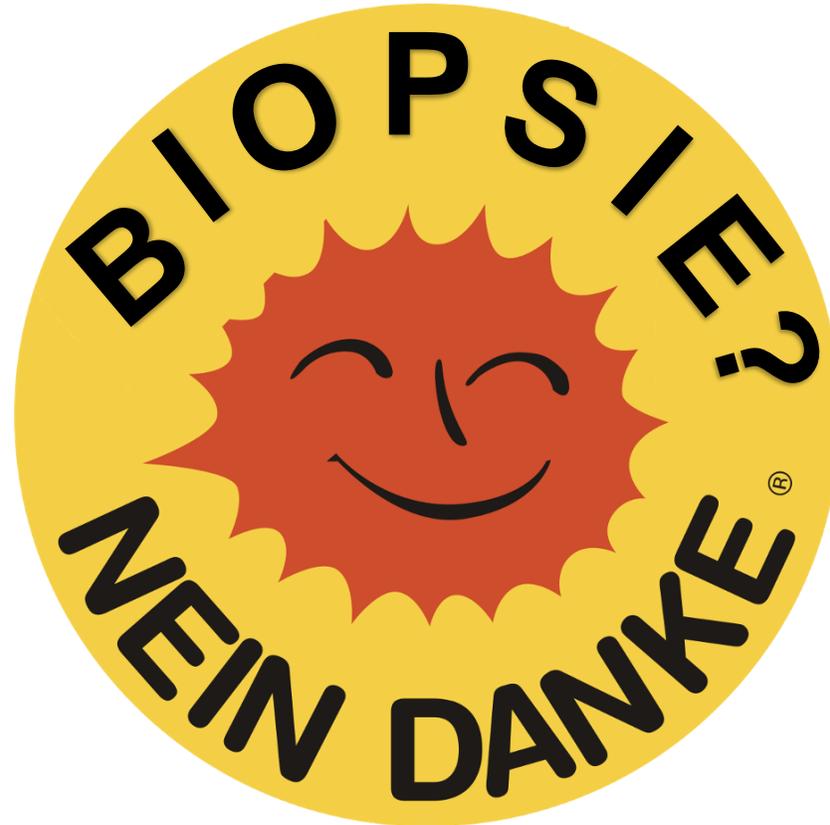
RETROPERITONEALE
FIBROSE

Biopsie notwendig?

Diagnostik

– **NON!**

- Bei typischem Befund im CT/ MRT & typischer Klinik



References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022

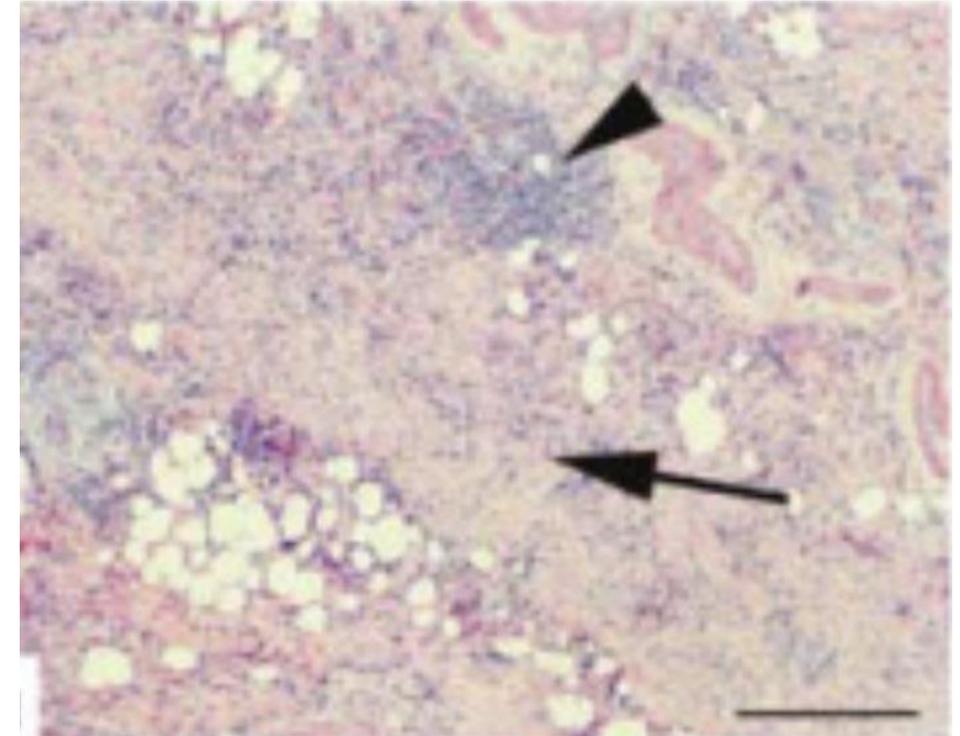
RETROPERITONEALE FIBROSE

Biopsie notwendig?

Diagnostik

– OUI!

- **Atypische Lokalisation**
→ nicht periaortoiliakal, z. B. pelvikal, isoliert periurethral, peri-Harnblase
- **Hinweise auf Malignom**
→ Klinik, Labor, Radiologie
→ Infiltration von Muskeln, Knochen, andere Strukturen oder konfluierende Lymphadenopathie
- **Fehlendes Therapieansprechen**



Fibro-inflammatorische Proliferation infiltriert die retroperitonealen Weichteile mit einem perivaskulären (Pfeilspitze) oder diffusen Muster (Pfeil). Nur wenige Restadipozyten sind noch nachweisbar.

References:

- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer. Publiziert am: 02.02.2022
- Bild «Ja, ich will!», abgerufen am 04.01.24 auf <https://www.creativefabrica.com/de/product/ja-ich-will/>

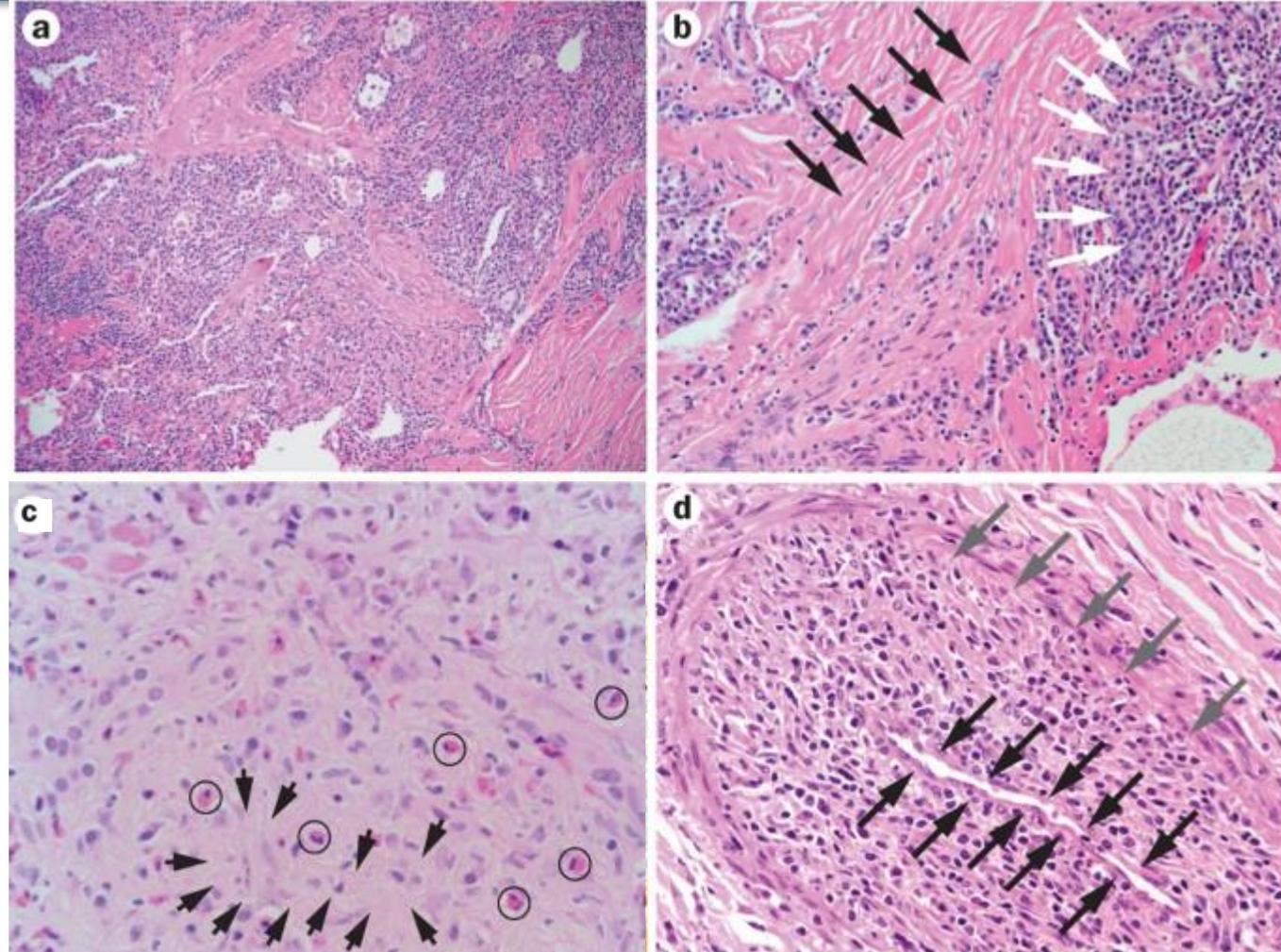
RETROPERITONEALE FIBROSE

Biopsie notwendig?

Diagnostik

– IgG4-assoziierte Erkrankung

- Definiertes histologisches Muster:
 - a) Gewebeeinfiltration mit **IgG4-positiven Plasmazellen**
 - b) **Storiforme Fibrose** («korbgeflechtartig»)
 - c) **Leichte Eosinophilie** (hier bei IgG4-assoz. tubulointerstitieller Nephritis)
 - d) **Obliterierende Phlebitis** (hier bei fibrosierender Medianstinitis der Lunge)



References:

- Cortazar, F., Stone, J. IgG4-related disease and the kidney. *Nat Rev Nephrol* 11, 599–609 (2015). <https://doi.org/10.1038/nrneph.2015.95>

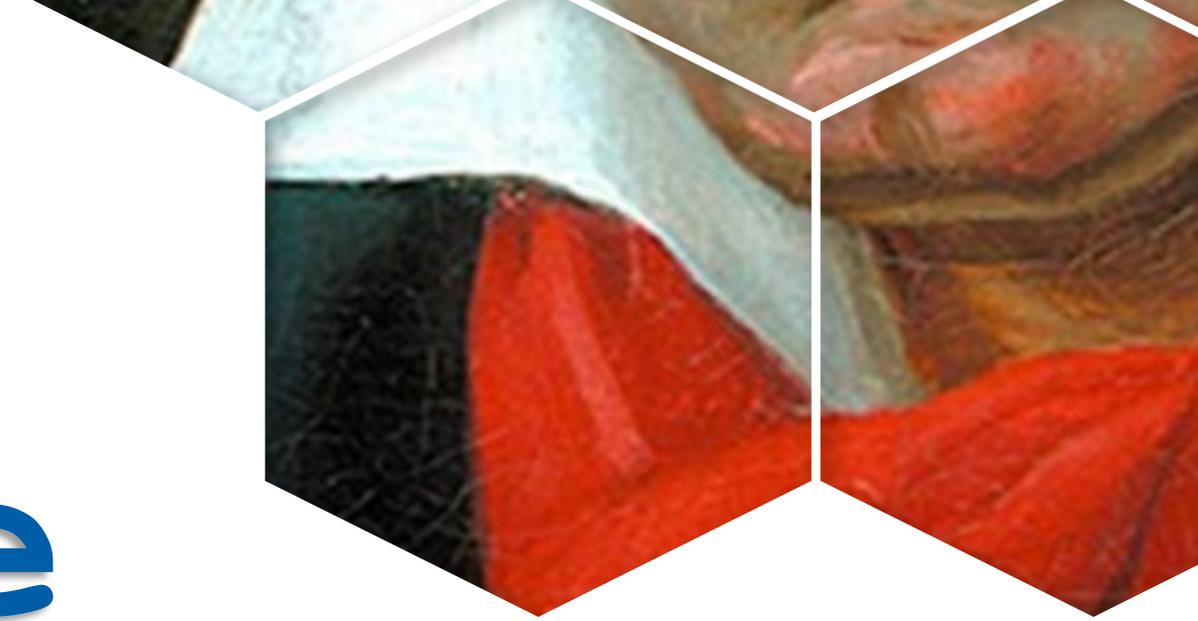
RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE

Therapie



Therapie

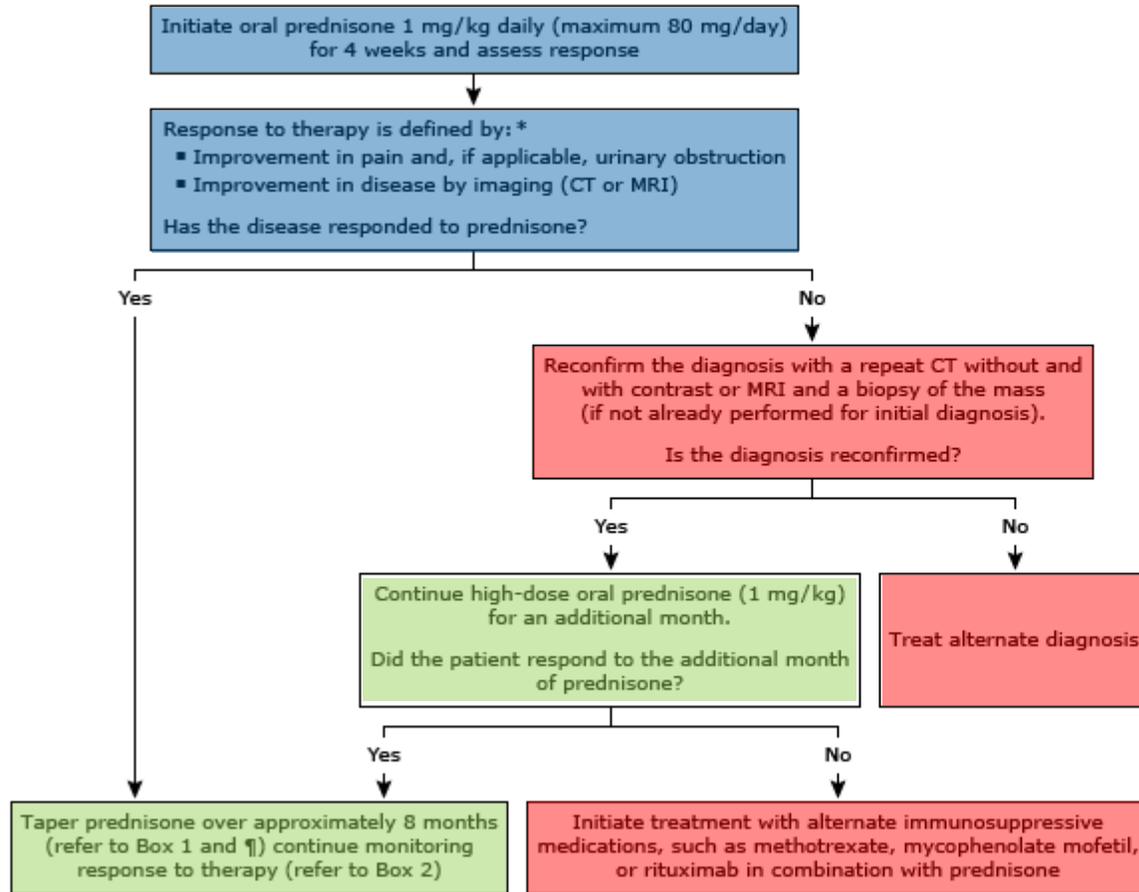


Servier- vorschlag

Serviervorschlag ist ein lebensmittelrechtlich nicht definierter Begriff. Im Allgemeinen handelt es sich dabei um einen bildlichen Vorschlag für die Zubereitung oder das Anrichten eines in Fertigpackungen angebotenen Lebensmittels.

RETROPERITONEALE FIBROSE

Therapie



Box 1

Typical oral prednisone taper:

- 0.5 mg/kg daily for 1 month, then
- 0.25 mg/kg daily for 2 months, then
- 0.2 mg/kg daily for 1 month, then
- 0.15 mg/kg daily for 1 month, then
- 7.5 mg daily for 1 month, then
- 5 mg daily for 1 month, then
- 2.5 mg daily for 2 weeks, then
- 2.5 mg every other day for 2 weeks

Box 2

After the initial assessment for response at 4 weeks we continue monitoring the response to therapy by:

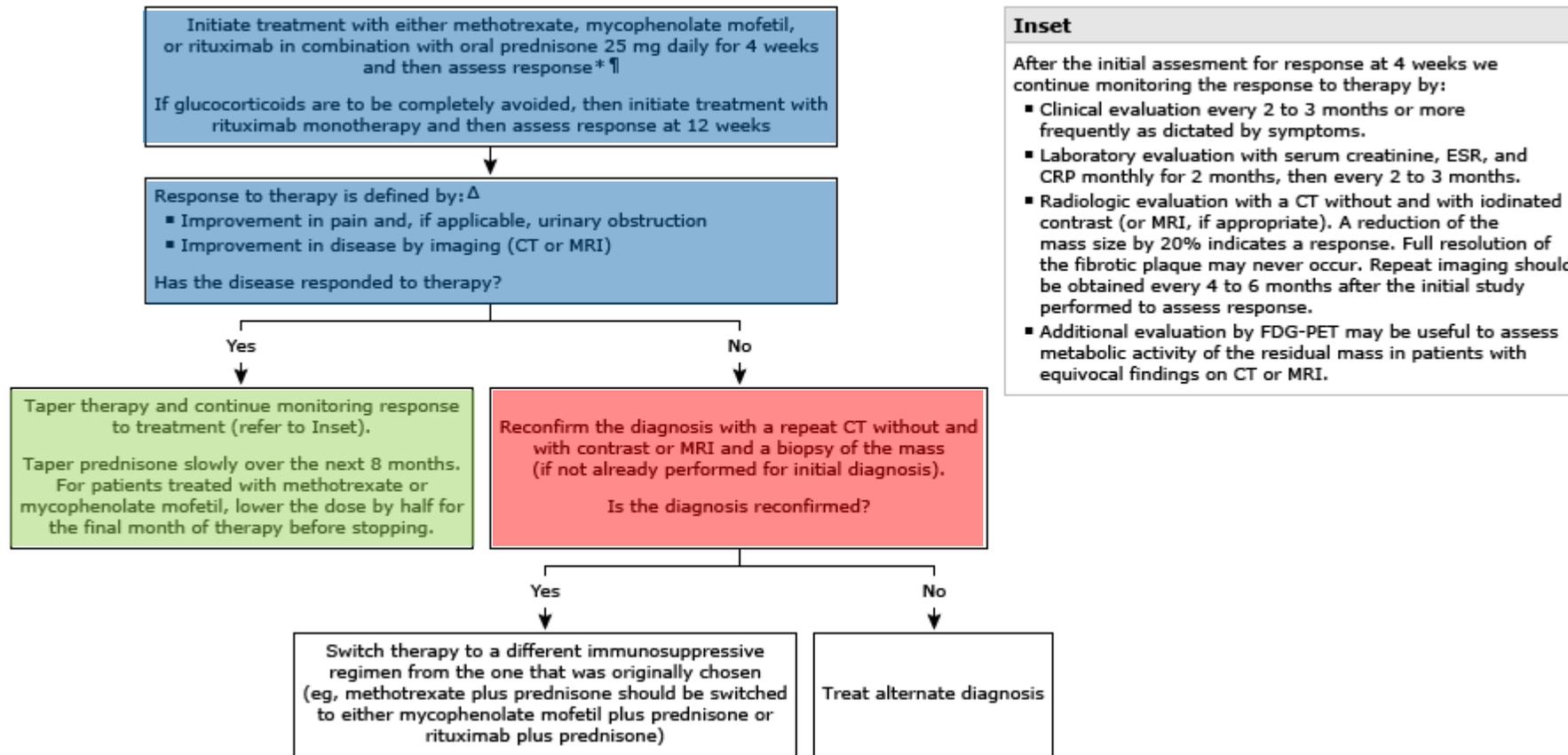
- Clinical evaluation every 2 to 3 months or more frequently as dictated by symptoms.
- Laboratory evaluation with serum creatinine, ESR, and CRP monthly for 2 months, then every 2 to 3 months.
- Radiologic evaluation with a CT without and with iodinated contrast (or MRI, if appropriate). A reduction of the mass size by 20% indicates a response. Full resolution of the fibrotic plaque may never occur. Repeat imaging should be obtained every 4 to 6 months after the initial study performed to assess response.
- Additional evaluation by FDG-PET may be useful to assess metabolic activity of the residual mass in patients with equivocal findings on CT or MRI.

Hochdosierte Glukokortikoide bei nicht-IgG4-bedingter idiopathischer retroperitonealer Fibrose

Vaglio A. **Treatment of retroperitoneal fibrosis.**
In: *UpToDate*, In: UpToDate, Connor RF (Ed), Wolters Kluwer. Accessed (Accessed on 28.12.2023)

RETROPERITONEALE FIBROSE

Therapie



Inset

After the initial assesment for response at 4 weeks we continue monitoring the response to therapy by:

- Clinical evaluation every 2 to 3 months or more frequently as dictated by symptoms.
- Laboratory evaluation with serum creatinine, ESR, and CRP monthly for 2 months, then every 2 to 3 months.
- Radiologic evaluation with a CT without and with iodinated contrast (or MRI, if appropriate). A reduction of the mass size by 20% indicates a response. Full resolution of the fibrotic plaque may never occur. Repeat imaging should be obtained every 4 to 6 months after the initial study performed to assess response.
- Additional evaluation by FDG-PET may be useful to assess metabolic activity of the residual mass in patients with equivocal findings on CT or MRI.

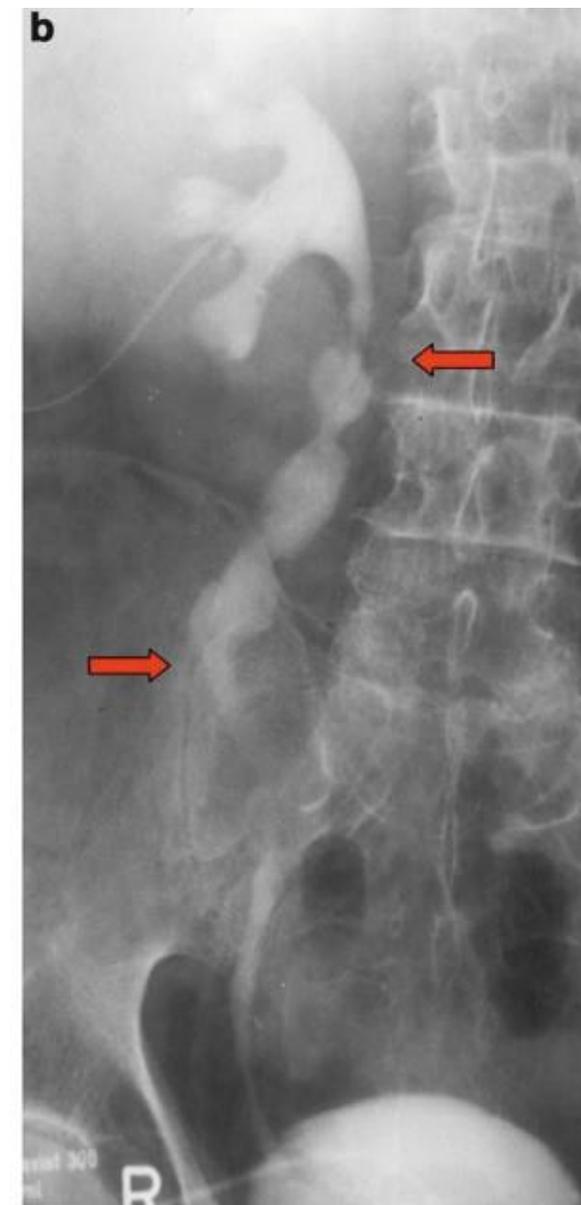
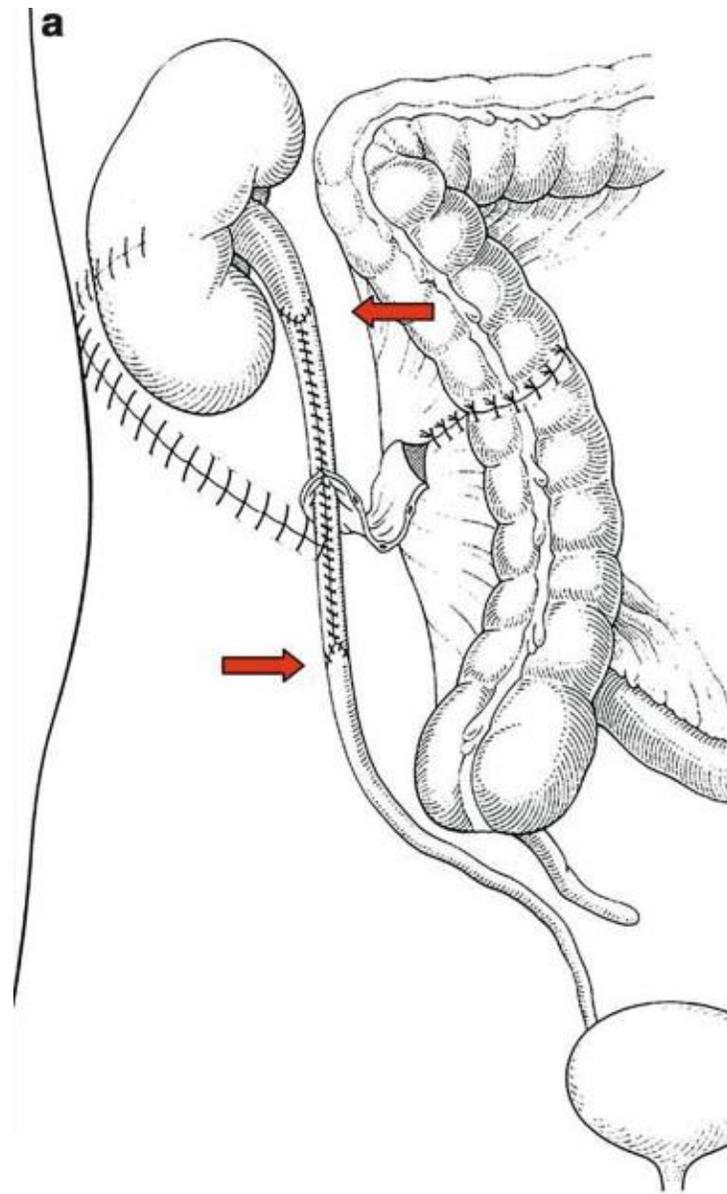
Alternative immunosuppressive Therapie bei nicht-IgG4-bedingter idiopathischer retroperitonealer Fibrose bei Kontraindikation für hochdosierte Glukokortikoide

Vaglio A. **Treatment of retroperitoneal fibrosis.**
In: *UpToDate*, In: UpToDate, Connor RF (Ed), Wolters Kluwer. Accessed (Accessed on 28.12.2023)

RETROPERITONEALE FIBROSE Therapie

Chirurgie

- **Hydronephrose** → Nierenabfluss mittels DJ-Schiene oder Nephrostomie gewährleisten
- **Chirurgische Behandlung der Ureterobstruktion**
 - Ureterolyse (Goldstandard)
 - Harnleiterresektion mit End-zu-End-Anastomose
 - Ureterozystoneostomie nach Psoas Hitch
 - Ureterersatz durch Darmsegmente
 - Künstlicher pyelo-vesikaler Bypass
 - Autologe Nierentransplantation



References:

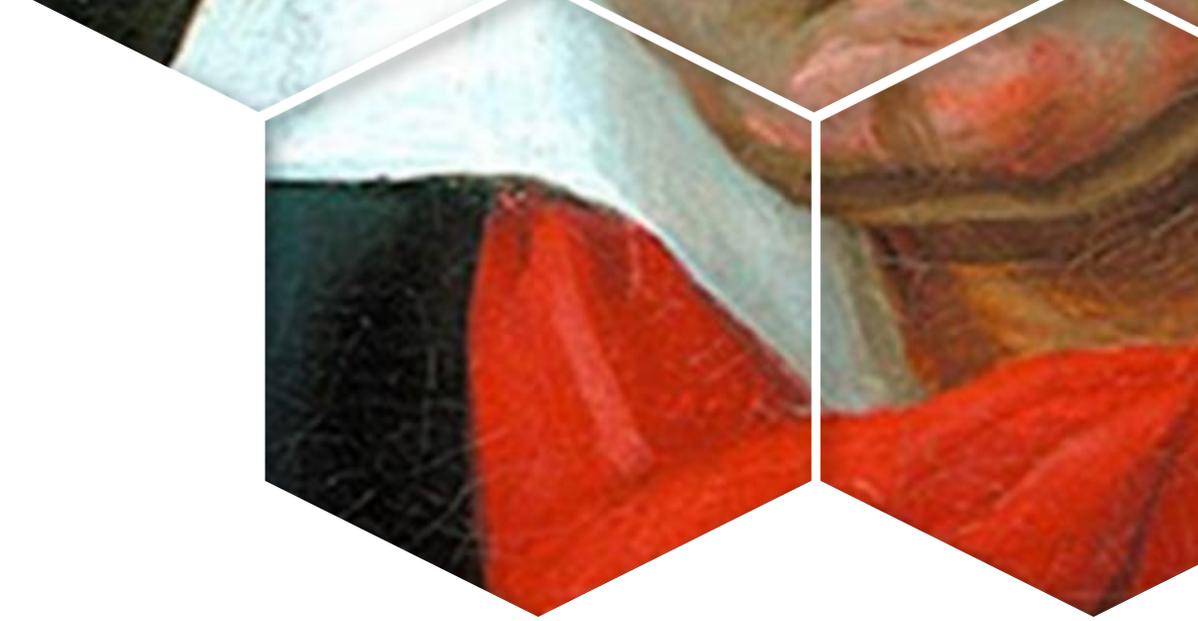
- Brandt, A. S., Goedde, D., Kamper, L., Haage, P., Störkel S., Roth, S. Retroperitoneale Fibrose (Morbus Ormond). In: Die Urologie, Springer, 2018, S. 100-104.

RETROPERITONEALE
FIBROSE

Morbus Ormond



RETROPERITONEALE
FIBROSE



Fallbeispiel 2

Ludwig van Beethoven

- 1770-1827
- Vollender der Wiener Klassik, Wegbereiter der Romantik
- 9. Symphonie, Missa solemnis

References:

- Gemälde von Joseph Karl Stieler, ca. 1820. Abgerufen am 26.12.23 auf https://de.wikipedia.org/wiki/Ludwig_van_Beethoven



RETROPERITONEALE FIBROSE Fallbeispiel 2

Ludwig van Beethoven

- Kurz vor seinem Tod hatte er Wasseransammlungen in Beinen und Unterleib und Gelbsucht



Schade, schade, zu
spät!

(24.03.1827)

References:

- Bild: Joseph Danhauser, Beethoven auf dem Sterbebett, Lithografie nach einer eigenen Zeichnung, um 1827, Beethoven-Haus Bonn, © Foto: Beethoven-Haus, Bonn
- Bild Kellner: © Alamy Stock Photo, abgerufen am 26.12.23

FIBROSE Fallbeispiel 2



Ludwig van Beethoven

– Autopsie durch Dr. Johann Wagner, 1827:

...Schädeldecke aufgesägt...
...verkümmerte Hörnerven...

...Leber verhärtet und **→ Leberzirrhose**
geschrumpft...

Nieren:

- Nierensteine in den Nierenkelchen **→ Verkalkte nekrotische Papillen?**
- Perirenale Fibrose **→ Chronische Entzündung**



References:

- Schädel: © Johann Batta Rottmayer, 1863, Beethoven-Haus Bonn
- Schwarz A. Beethoven's renal disease based on his autopsy: a case of papillary necrosis. Am J Kidney Dis. 1993 Jun;21(6):643-52. doi: 10.1016/s0272-6386(12)80038-2. PMID: 8503419.

DANKKE

The image features the word "DANKKE" in a large, bold, sans-serif font. The letters are filled with an aerial photograph of a city street scene. The scene includes a river on the left, several buildings with different roof colors (grey, brown, red), green trees, and a street with a few cars. The overall tone is bright and clear, suggesting a sunny day. The word is centered horizontally on a plain white background.