



## IF-129. - CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA FIBROSIS RETROPERITONEAL EN EL HOSPITAL GENERAL DE VALENCIA EN LOS ÚLTIMOS TRES AÑOS

D. Quiles García, S. Carrascosa García, J. Monzó Cárcel, J. Pérez Silvestre, D. García Escrivá, A. González-Cruz Cervellera

Servicio de Medicina Interna. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas, diagnóstico, tratamiento y evolución de los casos de fibrosis retroperitoneal en el Servicio de Medicina Interna del H. General de Valencia en los últimos 3 años.

**Métodos:** Se realiza una revisión de los casos de fibrosis retroperitoneal en seguimiento por el servicio de Medicina Interna desde el año 2011 a 2013. Se analizan características clínicas, método diagnóstico, tratamiento y evolución de los casos comparando con lo descrito en la literatura actual.

**Resultados:** Se obtuvieron 2 pacientes con fibrosis retroperitoneal en el periodo descrito. Se trata de dos varones de 55 y 75 años que debutan con insuficiencia renal aguda. En la ecografía se objetiva hidronefrosis bilateral y en TAC abdomino-pélvico se observa una masa retroperitoneal que engloba grandes vasos y uréteres y ganglios retroperitoneales, sugestivo de fibrosis retroperitoneal. El estudio anatomopatológico de uno de ellos muestra bandas de colágeno con infiltrado linfoplasmocitario sugerente de pseudotumor inflamatorio IgG4 positivo, orientando a enfermedad relacionada con IgG4. Se inicia tratamiento corticoideo (mg/kg/día), con disminución del tamaño de la masa en uno de ellos, siendo necesario cambiar de tratamiento en el otro paciente. Actualmente ambos permanecen estables.

**Discusión:** La fibrosis retroperitoneal se caracteriza por la presencia de tejido inflamatorio y fibrótico englobando órganos abdominales. Se clasifica en secundaria o idiopática. En un estudio Finés, la incidencia de la forma idiopática fue de 0.1 por cada 100.000 personas/año, con una prevalencia de 1.4 por cada 100.000 habitantes. La forma idiopática supone el 70% de los casos, y es más frecuente en varones de entre 40-60 años. El hallazgo de infiltrados ricos en células plasmáticas productoras de IgG4 sugiere que sea una manifestación de una enfermedad relacionada con IgG4. Las formas secundarias se deben a drogas, neoplasias o infecciones entre otros. Clínicamente lo más común es el dolor abdominal (90%). Otros síntomas son anorexia, pérdida de peso, fiebre, náuseas y vómitos, claudicación en miembros inferiores. El diagnóstico se basa en pruebas de imagen (TAC). Se recomienda la biopsia si los hallazgos no son típicos, los datos sugieren infección o malignidad o no hay respuesta a tratamiento. Importante excluir causas secundarias. El tratamiento inicial son los corticoides orales, reservando otros inmunosupresores (azatioprina, micofenolato de mofetil o

metrotexate) en caso de ausencia de respuesta a los 4-6 meses. En los casos recogidos, ambos varones, la forma de debut difiere, el primero de ellos presenta dolor abdominal y edemas, y el segundo clínica miccional, aunque los dos presentan alteración de la función renal. En ambos el TAC abdomino-pélvico es sugestivo de fibrosis retroperitoneal. Se solicita biopsia, siendo en uno diagnóstica de pseudotumor inflamatorio, orientando a enfermedad relacionada con IgG4. Se inicia tratamiento corticoideo (mg/kg/día) encontrando respuesta en uno de ellos, con disminución del tamaño de la masa y siendo necesario cambiar a metrotexate en el otro paciente.

*Conclusiones:* La fibrosis retroperitoneal es una patología poco prevalente. Afecta sobre todo a varones en edades medias de la vida. En la mayoría de los casos, al diagnóstico, los pacientes presentaban alteraciones de la función renal y electrolíticas. La prueba recomendada para el diagnóstico es el TAC, reservando la biopsia en caso de duda. El tratamiento recomendado son los corticoides orales, quedando reservados otros inmunosupresores (metrotexate o micofenolato de mofetil) en caso ausencia de respuesta a los 4-6 meses.