



IF-136 - FIBROSIS RETROPERITONEAL IDIOPÁTICA: ESTUDIO DE LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN LOS ÚLTIMOS DÍEZ AÑOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Anta Fernández¹, C. Amado Fernández¹, A. González Pascual¹, A. Coduras Erdozain¹, J. Campos Sañudo², J. Bravo González³, I. Galán López¹

¹Servicio de Medicina Interna. ²Servicio de Urología. Hospital Sierrallana. Torrelavega (Cantabria) ³Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander (Cantabria).

Resumen

Objetivos: Análisis descriptivo de los casos diagnosticados en el Hospital Sierrallana en los últimos diez años.

Métodos: Estudio retrospectivo según CIE-9 al alta, analizando sexo, edad, antecedentes personales, forma de presentación, métodos diagnósticos, tratamiento realizado y evolución posterior. Se comparan con los casos descritos revisando la literatura actual.

Resultados: Se diagnosticaron 4 casos, 2 M / 2 V, edad media de 61 años (54-76). Sin antecedentes personales de interés salvo el V 76 años, arteritis de la temporal 5 años antes. Todos presentaban dolor lumbar, 3 hiporexia, 2 pérdida de peso (7 y 14 Kg) y 2 febrícula. Tiempo medio de 3 meses hasta el diagnóstico. PCR elevada, insuficiencia renal y hematuria leve en todos. En 2, leucocitosis y trombocitosis. Marcadores tumorales fueron normales. La técnica de imagen utilizada fue el TC abdominal, observando un tejido-masa que rodeaba la aorta y v. cava, englobando ambos uréteres, con uretero-hidronefrosis bilateral (grados 2-3), sin objetivar adenopatías ni otros hallazgos. Todos precisaron técnicas de derivación de la vía urinaria, si bien fue imposible en un caso. En ninguno se realizó biopsia. El tratamiento fue corticoterapia (prednisona 1 mg/Kg), asociando tamoxifeno en un paciente. Duración media del tratamiento: 2 años en los casos más antiguos y aún con tratamiento a dosis bajas en los recientes. Evolución buena en todos los casos, normalizándose la función renal y la PCR al primer mes y retirando los catéteres al 4º mes tras objetivar mejoría radiológica. Todos permanecen asintomáticos tras 10, 8 y 1 año de seguimiento respectivamente.

Discusión: La fibrosis retroperitoneal es una entidad poco frecuente, con una prevalencia de 1:100.000. Idiopática en el 70% de los casos, predomina en varones de edad media. El 30% es secundaria a tumores (carcinoide, linfomas, sarcomas, colo-rectal, vejiga, próstata y mama), TBC, radioterapia y cirugía previas, exposición a asbesto, tabaco y fármacos. De patogenia incierta, se relaciona con una respuesta inflamatoria exagerada a la aterosclerosis aórtica, o bien formando parte de una enfermedad autoinmune sistémica. El síntoma más frecuente (90% de los casos) es el dolor lumbar o en flanco, irradiado a la región inguinal). Urgencia, frecuencia y disuria son frecuentes. Se asocian (hasta en el 60%) malestar general, astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre, náuseas y vómitos. Analítica: insuficiencia renal (60%), Eys suele ser normal. VSG y PCR elevadas y anemia normocítica. Técnicas de imagen: hallazgos patognomónicos en el TAC(de elección): tejido-masa que

rodea la aorta, v. cava y a. iliacas, englobando los uréteres, uni o bilateralmente en el 75% de casos. Adenopatías adyacentes (25%). La biopsia permite el diagnóstico definitivo, si bien no se considera necesaria inicialmente. Se indica si no hay respuesta al tratamiento inicial, la localización de la masa es atípica o se sospecha proceso inflamatorio o neoplásico. Tratamiento médico: se recomienda corticoterapia inicial durante 6 a 18 meses., no existiendo estudios controlados acerca de la dosis ni de la duración. Otros inmunosupresores como azatioprina, metotrexato, micofenolato, tamoxifeno..) se utilizan como alternativa en ausencia de respuesta o mala tolerancia a los corticoides. Responden al tratamiento médico casi el 90% de los pacientes, recayendo el 10-30%.

Conclusiones: La fibrosis retroperitoneal idiopática es una enfermedad poco frecuente, de comienzo insidioso, que requiere alta sospecha clínica para su diagnóstico y tratamiento precoces. Requiere seguimiento a largo plazo para valorar recaídas o aparición de otros procesos asociados, en especial los neoplásicos. Nuestros casos son similares a los presentados en la literatura.