

## Fibrosis retroperitoneal idiopática. Resolución con tratamiento conservador

### Idiopathic retroperitoneal fibrosis. Resolution with conservative treatment

Miguel Ángel Arrabal-Polo, María del Carmen Cano-García, Roque Ocete Ocete

<sup>1</sup> UGC Urología intercentros Almería. Huércal-Overa. Almería. España.

#### Resumen

La fibrosis retroperitoneal idiopática es una patología rara en la que se genera una placa fibrótica periaórtica fundamentalmente y que atrapa a los uréteres en un porcentaje elevado de casos provocando uropatía obstructiva. Presentamos el caso de un varón de 58 años diagnosticado de fibrosis retroperitoneal idiopática por pruebas de imagen y con uropatía obstructiva que precisó de cateteres ureterales bilaterales tipo DJ y tratamiento con prednisona y tamoxifeno con excelentes resultados. A los 12 meses de tratamiento se observa remisión casi completa de la placa fibrótica y se procedió a la retirada de los cateteres manteniendo función renal y tratamiento de mantenimiento con tamoxifeno únicamente.

#### Abstract

Idiopathic retroperitoneal fibrosis is a rare condition in which a periaortic fibrosis plate is generated and traps the ureters in a high percentage of cases causing obstructive uropathy. We report the case of a 58 year old male diagnosed with imaging of idiopathic retroperitoneal fibrosis and obstructive uropathy who required bilateral DJ ureteral catheters and treatment with prednisone and tamoxifen with excellent results. At 12 months of treatment almost complete remission of fibrotic plaque is observed and proceeded to the removal of catheters maintaining renal function and maintenance treatment with tamoxifen alone.

*Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal idiopática; Prednisona; Tamoxifeno; Tratamiento conservador*

*Keywords: idiopathic retroperitoneal fibrosis; prednisone; tamoxifen; conservative treatment*

#### INTRODUCCIÓN

La fibrosis retroperitoneal idiopática es una patología poco frecuente que puede producir en un elevado porcentaje de casos uropatía obstructiva por atrapamiento ureteral en la placa fibrótica. El tejido fibroso de la placa suele estar formado por miofibroblastos con macrófagos, células plasmáticas y eosinófilos, quedando los uréteres atrapados en ese magma inflamatorio (1). Es característico una disposición y distribución perivascular de la fibrosis, fundamentalmente periaórtica. En el 15% de los pacientes afectados por esta patología puede observarse la presencia de extensión fuera del retroperitoneo. La forma de presentación clínica clásica consiste en dolor lumbar junto con disminución de la diuresis y alteración de la función renal, aunque puede aparecer otra sintomatología como astenia, anorexia, pérdida de peso y febrícula, lo que obliga a establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades patológicas benignas y malignas (2, 3). Aunque trataremos el tema del tratamiento más ampliamente en la discusión, es importante resaltar que en los últimos años se ha logrado un avance en el tratamiento médico de esta patología, ya que en muchos casos el tratamiento quirúrgico consiste únicamente en la ureterolisis cuando existe atrapamiento ureteral.

El objetivo de este caso es describir la enfermedad conocida como fibrosis retroperitoneal idiopática en un paciente y su tratamiento conservador.

#### CASO CLÍNICO

Varón de 58 años con antecedentes de obesidad e hipertensión arterial que consulta en el servicio de urgencias por deterioro del estado general junto con oligoanuria. Se realiza analítica urgente en la que se detecta creatinina 4.5 mg/dl (normal hasta 1.2 mg/dl) junto con potasio 5.3 mmol/l (normal hasta 5 mmol/l). En estudio ecográfico urgente se observa hidronefrosis bilateral con vejiga vacía sin poder determinar la causa obstructiva. Se decide solicitar tomografía axial computarizada (TAC) en la que se observa la presencia de una placa fibrosa desde la salida de las arterias renales hasta la bifurcación iliaca, midiendo 94 x 50 x 23 mm (Figura 1). Se decide colocación de catéter doble jota bilateral ante la sospecha de fibrosis retroperitoneal, bajando cifras de creatinina a 1.7 mg/dl, que se mantienen posteriormente. Se inicia tratamiento con prednisona 30 mg / 24 h + Tamoxifeno 20 mg / 24 h ante la sospecha clínica sin realizar biopsia por la

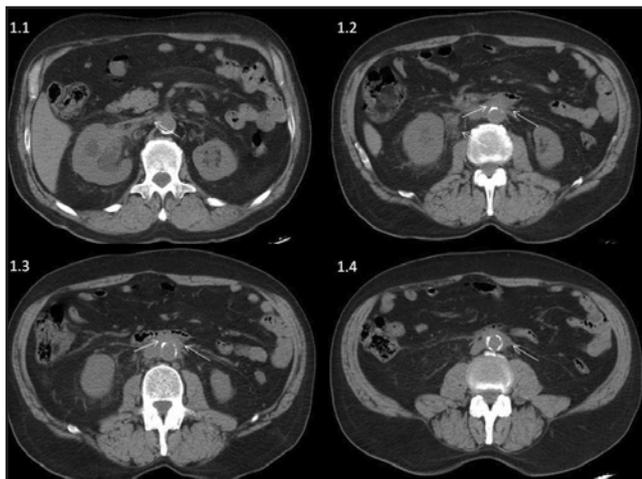


Figura 1. En la figura 1.1 observamos el completo colapso de la vena cava consecuencia de la placa fibrótica que observamos mejor desde la figura 1.2 a 1.4 como desciende periaórtica hasta la bifurcación iliaca, produciendo hidronefrosis bilateral.

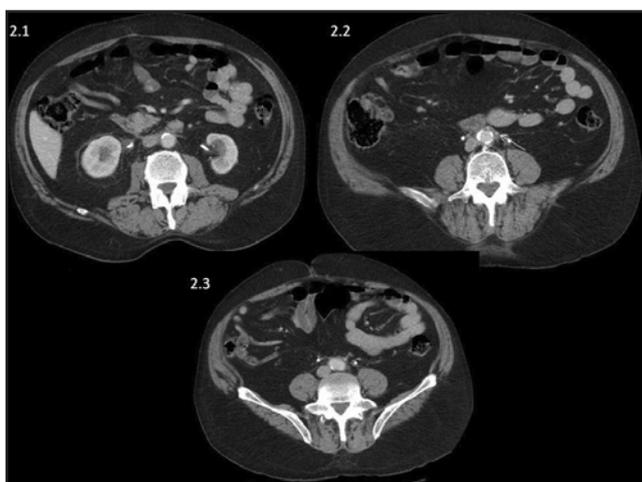


Figura 2. En la figura 2.1 observamos como la cava ha recuperado su calibre y la importante disminución de la placa, quedando únicamente en una zona residual periaórtica de 5 mm (2.2).

imposibilidad de hacerla con control radiológico y se prefiere control clínico-radiológico y según evolución plantearla. El paciente es seguido en consulta durante 12 meses, realizando pauta descendente de prednisona y dejando pauta de mantenimiento en la actualidad con 10 mg / 24 h de tamoxifeno. En TAC de control se observan catéteres doble jota normosituados y remisión prácticamente completa de la placa fibrótica que mide en diámetro máximo 5 mm. Se decide en ese momento retirada de catéteres DJ, manteniéndose en la actualidad el paciente estable y con cifras de creatinina de 1.6 mg/dl.

## DISCUSIÓN

El diagnóstico de fibrosis retroperitoneal es histológico, si bien las pruebas de imagen cumplen un papel fundamental en este tipo de patología y puede realizarse el diagnóstico evitando la biopsia y sin aumentar la morbilidad del paciente (3). En casos fácilmente accesible o mala evolución de la placa fibrótica es necesario la realización de biopsia incluso en el mismo acto de la ureterolisis por el atrapamiento ureteral. Pero sin lugar a dudas, el TAC es la prueba de imagen, junto con la resonancia nuclear magnética (RNM), que nos ofrece mejor rendimiento diagnóstico.

Habitualmente en el TAC se suele observar un tejido homogéneo, isodenso al músculo que desciende periaórtico hasta la bifurcación iliaca envolviendo a los uréteres (3, 4), tal y como sucede en el caso que presentamos. Junto con estos hallazgos del TAC puede verse alterada la creatinina sérica por el atrapamiento ureteral y uropatía obstructiva secundaria, así como parámetros inflamatorios sistémicos inespecíficos como la velocidad de sedimentación globular y la proteína C reactiva (1, 3). Algunos autores defienden la relación de la fibrosis retroperitoneal idiopática con la enfermedad de inmunoglobulina IgG-4, aunque no está presente en todos los pacientes (3). Una vez realizado el diagnóstico, el tratamiento puede constar de dos partes: médico y quirúrgico. El tratamiento médico pretende controlar y frenar la fibrosis, mientras que el tratamiento quirúrgico se realiza fundamentalmente para liberar a los uréteres del atrapamiento ya comentado. Como tratamiento médico se viene utilizando desde hace años la prednisona sola o en combinación con tamoxifeno y más recientemente el tamoxifeno se ha usado en monoterapia con buenos resultados (5, 6), aunque es cierto que la eficacia de los glucocorticoides parece superior a la del tamoxifeno (7) y debería ser considerado de primera elección en pacientes con diagnóstico inicial. En los casos refractarios a corticoides y tamoxifeno, se han usado otros inmunosupresores o incluso agentes biológicos con resultados no esclarecedores, por lo que realmente es importante realizar estudios prospectivos randomizados en pacientes con fibrosis retroperitoneal refractaria a tratamiento convencional (3). Por su parte, el tratamiento quirúrgico consiste fundamentalmente en la liberación ureteral e intraperitonización de los uréteres para evitar el contacto directo del mismo con la placa fibrótica y evitar de esa forma la uropatía obstructiva. En este caso que describimos optamos por un tratamiento de combinación de prednisona con tamoxifeno, obteniendo excelentes resultados en cuanto a la remisión de la placa fibrótica permitiéndonos retirar los catéteres DJ, encontrándose actualmente el paciente con la enfermedad controlada, no siendo precisa la cirugía.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez Jornet A, Andreu Navarro FJ, Orellana Fernandez R, Ibeas Lopez J, Garcia Garcia M. Fibrosis retroperitoneal idiopática: características clínico-patológicas. Nefrología. 2009; 29: 298-303.
- Van Bommel EFH. Retroperitoneal fibrosis. Netl J Med. 2002; 60: 231-242.
- 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; 36: 15-21.
- Kermani TA, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and outcomes. Mayo Clin Proc. 2011; 86: 297-303.
- Van Bommel EF, Pelkmans LG, Van Damme H, Hendriksz TR. Long-term safety and efficacy of a tamoxifen-based treatment strategy for idiopathic retroperitoneal fibrosis. Eur J Intern Med. 2013; 24: 444-450.
- Sascha Brandt A, Kamper L, Kukuk S, haage P, Roth S. Tamoxifen monotherapy in the treatment of retroperitoneal fibrosis. Urol Int. 2014; 93: 320-325.
- Vaglio A, Palmisano A, Alberici F, Maggiore U, Ferretti S, Cobelli R, Ferrozzi F et al. Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomised controlled trial. Lancet. 2011; 378: 338-346.