

## Fracaso renal por fibrosis retroperitoneal idiopática

J. R. GUTIERREZ \*, A. MENDEZ MARTIN \*, F. MARTIN LABORDA \*\* y A. ORTIZ GONZALEZ \*

\* Servicio de Nefrología. Hospital del Aire. Madrid.

\*\* Servicio de Urología. Hospital del Aire. Madrid.

### RESUMEN

Se describe el caso de un paciente que presenta una insuficiencia renal obstructiva por fibrosis retroperitoneal. El diagnóstico se realizó mediante urografías intravenosas. TAC abdominal y estudio histológico tras laparotomía. Con tratamiento esteroideo el proceso evolucionó favorablemente, regresando el componente obstructivo y normalizándose la función renal.

Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal. Fracaso renal obstructivo.

### ACUTE RENAL FAILURE DUE TO IDIOPATHIC RETROPERITONEAL FIBROSIS

#### SUMMARY

A patient who presented with obstructive renal insufficiency caused by retroperitoneal fibrosis, is reported. Diagnosis was made by intravenous urography, computed tomography and biopsy at laparotomy. There was a favourable response to steroid therapy, renal function returning to normal as obstruction was relieved.

Key words: Retroperitoneal fibrosis. Obstructive renal failure.

### INTRODUCCION

La fibrosis retroperitoneal (FRP) es una afección relativamente rara, descrita por primera vez por ALBARRÁN en 1905<sup>1</sup> y caracterizada por la formación de una placa fibrosa de localización retroperitoneal entre L3 y promontorio sacro. Predomina en el sexo masculino, entre los 50-60 años<sup>2</sup>. Su etiología es desconocida en el 65-70 % de los casos descritos y secundaria a la ingesta de drogas tipo metisergina, dihidroergotamina<sup>3</sup>, betabloqueantes<sup>4,5</sup> o la presencia de una aneurisma de aorta<sup>6-10</sup>. Presenta un curso clínico inicialmente insidioso con manifestaciones abdominales y finalmente manifestaciones urológicas.

Presentamos un caso de FRP idiopática y su evolución con tratamiento farmacológico.

### CASO CLINICO

Varón de 51 años, farmacéutico, que ingresa en el hospital el 20-7-1982 por presentar de forma brusca cuadro de ortopnea,

acompañado de sudoración fría, sin náuseas ni vómitos. Previamente indica pérdida de peso, astenia, dolores abdominales y anemia. Entre sus antecedentes destaca que es fumador de 20 cigarrillos/día, nicturia y polaquiuria desde hace varios años y hernia de hiato esofágico diagnosticada a los 47 años. Padre fallecido de osteosarcoma. *Exploración de ingreso:* Tensión arterial 145/90. Marcada palidez de piel y mucosas. No bocio ni adenopatías. Carótidas laterales simétricas. ACP: ritmo de galope. Soplo sistólico mitral II-III/VI. Disminución del murmullo vesicular. Abdomen difícil de palpar con dudosa hepatomegalia, no puntos dolorosos. Miembros sin edemas.

En la *analítica* destaca: Hematíes 2.500.000. Hb. 5,8 mg. %. Hcto. 20 %. Fórmula normal. VSG: 140/262. K 5,8 mEq/l. Urea 1,56 g/l. Uricio 9 mg. %. Hipergammaglobulinemia. Orina isostenúrica. Resto normal.

*Rx. de tórax:* Índice cardiotorácico 2,13. Discreto refuerzo hilar. Mala definición vascular periférica. Líneas B de Kerley.

*ECG:* Ondas T altas y picudas en derivaciones precordiales. Isquemia subepicárdica.

Con el diagnóstico de edema pulmonar intersticial incipiente es tratado con diuréticos y digitálicos, evolucionando favorablemente. Ante la evidencia de insuficiencia renal es remitido al Servicio de Nefrología. Presentaba volumen de diuresis diario mantenido pero irregular. Respecto al funcionalismo renal había: Crs 9,9 mg. %. Ccr 17 ml/min. Incapacidad de concentración urinaria. Hiperazotemia de 2,15 g/l., hiperkaliemia de 7 mEq/l. y acidosis metabólica.

Se valoraron como posibilidades etiológicas del fracaso renal: insuficiencia renal hemodinámica; vasculitis aguda, ya que el paciente por su profesión y aficiones estaba en contacto permanente con productos tóxicos (solventes: éter sulfúrico, tetracloruro de carbono, tricloroetileno; pegamentos: cianocrilato; insecticidas: diclorvos), y causa obstructiva no filiada.

Recibido: 29-VI-1983.

En forma definitiva: 10-XI-1983.

Aceptado: 2-III-1984.

Correspondencia: Dr. J. R. Gutiérrez González.

Servicio de Nefrología.

Hospital del Aire.

Arturo Soria, 82. 28027 Madrid.

Fue sometido a terapéutica conservadora con nutrición parenteral de alto aporte calórico y resinas de intercambio catiónico. Permanece clínica y hemodinámicamente estable, objetivándose en controles posteriores: anemia, VSG: 132/252, hipergamaglobulinemia; urea 150 mg %, Crs 2,13 mg. %. Ccr 27 ml/min. Fenómeno LE negativo, anticuerpos anti-DNA negativos, crioglobulinas positivas (++) , IgG 2150, C<sub>3</sub> 210, C<sub>4</sub> 52. Orina isostenúrica. Proteinuria 0,25 g/l. Sedimento anodino.

La Rx. de tórax, ECG, fondo de ojo, seriada gastroduodenal y enema opaco no mostraban alteraciones significativas. Gastroscofia: hernia esofágica de 3 cm. con anillo de Chatsky, no sangrante.

La nefrosonografía y el renograma isotópico mostraron la existencia de un patrón obstructivo bilateral, motivo por el que se realizan UIV con perfusión, confirmándose una hidronefrosis bilateral con dilatación del tercio proximal de ambos uréteres y desplazamiento medial con stop filiforme (Fig. 1). Con la sospecha de FRP se realiza TAC abdominal, que mostraba la existencia de hidronefrosis bilateral y la presencia de múltiples masas retroperitoneales que englobaban grandes vasos (Fig. 2).

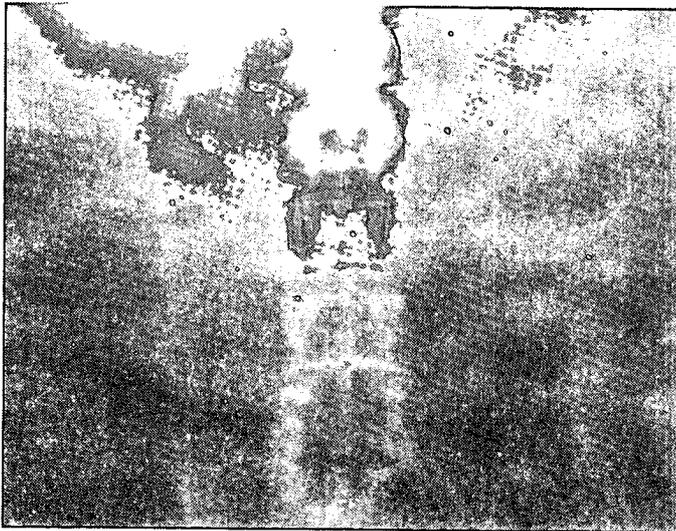


Fig. 1.—Hidronefrosis bilateral más intensa en RD.

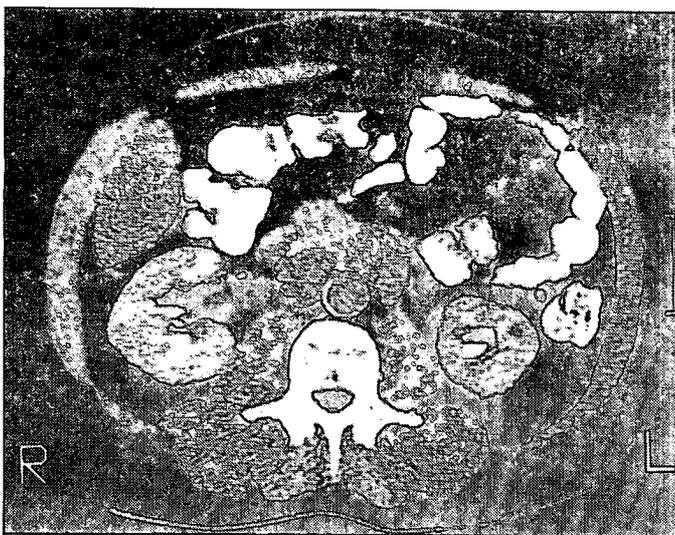


Fig. 2.—Masas retroperitoneales que engloban grandes vasos.

Ante estos hallazgos se realiza laparotomía media exploratoria, que puso de manifiesto la existencia de una gran masa retroperitoneal, que englobaba uréteres. No se realizó ureterolisis, ya que por sus características macroscópicas impresionaba co-

mo formación peritumoral, tomándose varias muestras para estudio anatomopatológico, que demostró tejido fibroso con infiltrado de células anaplásicas. Posteriormente hubo de realizarse una nefrostomía de descarga sobre riñón derecho por presentar mayor deterioro de la función renal.

Con el diagnóstico de FRP idiopática fue sometido a tratamiento médico con metilprednisolona (40 mg/día) en pauta descendente, mejorando de forma rápida su función renal y estado general.

En controles posteriores presentó sólo una discreta anemia, función renal normal, y las exploraciones complementarias, como ecografía, renograma isotópico y UIV, no ponen de manifiesto la existencia de uropatía obstructiva (Fig. 3).

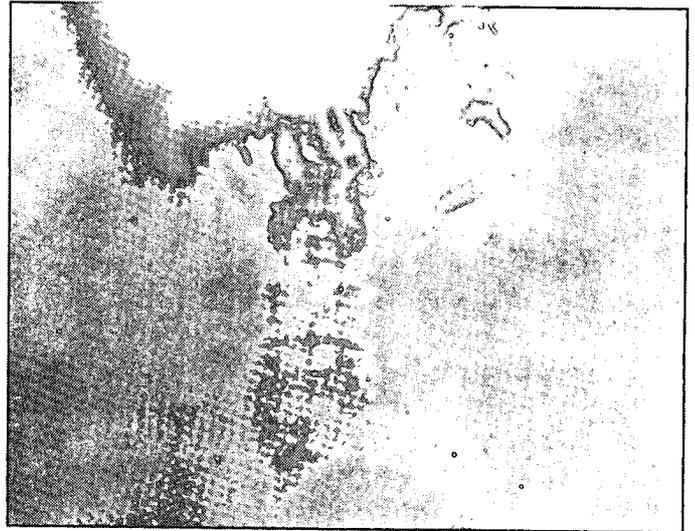


Fig. 3.—UIV tras terapéutica esteroidea.

## DISCUSION

La FRP es una entidad clínico-patológica poco frecuente y causa de fracaso renal progresivo, en la que se ha descrito que una terapéutica precoz puede prevenir la aparición de daño renal irreversible. Describimos el caso de un varón de 51 años de edad cuyo cuadro clínico debutó con una insuficiencia cardíaca en el curso evolutivo de un proceso renal. En nuestro caso existían antecedentes de contacto directo y prolongado con lo tóxicos citados, y su aparición no se pudo poner en relación con la ingesta de fármacos como la metisergida o betabloqueantes<sup>3-5</sup>, aunque es difícil establecer una relación causal directa. En algunos casos se ha demostrado la regresión de la FRP tras la supresión del fármaco o el contacto con el agente tóxico causal<sup>11</sup>. La alta incidencia del grupo «idiopático o primario» presenta una etiología y patogenia de difícil demostración. Se valora como posibilidad que se trate de una angéitís autoinmune o por hipersensibilidad, con exudación plasmática periarteriolar secundaria, que a través de una fibrinólisis incompleta o ausente sería punto de partida de la formación de tejido fibroso<sup>2,12-14</sup>. Con cierta frecuencia la apa-

rición de FRP se ha asociado a la existencia de HLA-B27<sup>15</sup>.

En nuestro caso no se pudo demostrar, como se ha descrito, la existencia de tumor<sup>2,7,16</sup>, o aneurisma aórtico<sup>6-10</sup>. Se ha definido como una «enfermedad generalizada», con amplia variedad de manifestaciones clínicas como isquemia miocárdica, insuficiencia cardíaca, fenómeno de Raynaud, hipertensión arterial o pleuritis exudativa<sup>12</sup>. Nuestro paciente presentó inicialmente un cuadro de insuficiencia cardíaca que respondió bien a la terapéutica convencional. En este sentido han sido descritos casos con afectación vascular coronaria primaria, que determinaría la aparición de alteración en el ritmo cardíaco y/o insuficiencia cardíaca, encontrándose en algunos estudios necrópsicos tejido fibroso pericoronario de idénticas características al del espacio retroperitoneal<sup>12,17</sup>. No descartamos como causa de la insuficiencia cardíaca dicha etiología.

El cuadro sindrómico general, descrito en nuestro paciente, ha sido ampliamente señalado en la literatura<sup>2,16</sup>, incluso con diuresis mantenida o poliuria como manifestación característica<sup>2</sup>. En gran parte de los casos revisados, al igual que en nuestro enfermo, el diagnóstico se establece tras un estudio morfológico nefrourológico. La ecografía demostró la existencia de hidronefrosis bilateral y tras la realización de UIV se puso de manifiesto la tríada típica de la FRP: hidronefrosis con uréter yuxtapiélico tortuoso, desviación del tercio medio del uréter hacia la línea media y evidencia de compresión extrínseca<sup>18</sup>. Posteriormente, la realización de la TAC abdominal<sup>19,20</sup> y la laparotomía confirmaron el diagnóstico de presunción, siendo filiada como idiopática ante la presencia de tejido fibroso y células plasmáticas sin células anaplásicas.

Ante la evidencia de una FRP idiopática de gran magnitud se planteó el realizar inicialmente un tratamiento con esteroides y quedar a la expectativa de posible resolución quirúrgica definitiva en un segundo tiempo. La eficacia de los esteroides en el tratamiento de la FRP ha sido descrita por muchos autores<sup>21-24</sup> con resultados favorables, con una regresión evidente de la placa de fibrosis. La pauta más habitual<sup>6</sup> implica la utilización de prednisona (1/2 a 1 mg/kg/día) durante un mínimo de cuatro meses, con descenso paulatino hasta completar un año de tratamiento. Parece demostrado que una disminución brusca en la dosis condicionaría una reagudización<sup>21,22</sup>. En nuestro caso hemos utilizado dicha pauta con resultados alentadores. En revisiones posteriores el paciente se ha encontrado totalmente asintomático, con controles

analíticos, radiografías e isotópicas rigurosamente normales.

#### BIBLIOGRAFIA

1. ALBARRAN, J.: «Retention rénale par peri-urétérite. Liberation externe de l'urétére». *Assoc. Fr. Urol.*, 9: 511, 1905.
2. KLEINKNECHT, D., y GRÜNFELD, J. P.: «La fibrose rétro-péritonéale». *La Pres. Méd.*, 12, 18: 1143-1144, 1983.
3. GRAHAN, J. R.: «Methysergide for prevention of headache: experience in five hundred patients over three year». *N. Engl. J. Med.*, 270: 67-72, 1964.
4. McCLUSKEY, D. R.; DONALDSON, R. A., y McGEOWN, M. G.: «Oxprenolol and retroperitoneal fibrosis». *Brit. Med. J.*, 281: 1459-1460, 1980.
5. LAAKSO, M.; ARVALA, I.; TERVONEN, S., y SOTORANTA, M.: «Retroperitoneal fibrosis associated with sotalol». *Brit. Med. J.*, 285: 1085-1086, 1982.
6. JACQUOT, CH.; DÍVZAC DE LAMARTINE, DH.; MAGDELEINAT, P., y BARIETY, S.: «Anurie par fibrose rétroperitoneale périanéurysmale». *La Pres. Méd.*, 12: 1145-1148, 1983.
7. MASRAMON, J.; LLOVERAS, S.; AUBIA, J. y cols.: «Fibrosis retroperitoneal perianeurismática». *Rev. Clin. Esp.*, 163: 113-115, 1981.
8. ABBOT, D. L.; SKIMER, D. G.; YALOWITZ, P. A., y MILDA, D. G.: «Retroperitoneal fibrosis associated with abdominal aortic aneurysm: an approach management». *J. Urol.*, 10: 987-989, 1973.
9. SERRA, R. M.; ENGLE, S. E.; JONES, R. E., y SCHOOLWERTH: «Perianeurysmal retroperitoneal fibrosis». *Amer. J. Med. (ed. esp.)*, 11, 1: 71, 1980.
10. MORALES MARTIN, P.; GUTIERREX-SANCHEZ, J. A.; MARTIN DE FRANCISCO, L.; COUREL VARRIO, J.; CALVET COUBELLES, R., y LLAMAZARES ORTEGA, C.: «Fibrosis retroperitoneal y aneurisma aórtico». *Rev. Clin. Esp.*, 156: 273-275, 1980.
11. DUCROT, H.; GRÜNFELD, J. P., y WATCHI, J. M.: «Les fibroses rétroperitoneales (dix observations personnelles et revue de la littérature)». *La Pres. Méd.*, 75: 2661-2666, 1967.
12. JONES, J. H.; ROSS, E. J.; MATZ, L. R.; EDWARDS, D., y DAVIES, D. R.: «Retroperitoneal fibrosis». *Amer. J. Med.*, 48: 203-208, 1970.
13. HARDY, J. C., y JACOBS, E. D.: «Fibrose rétroperitoneale». *Act. Urol. Belg.*, 42: 119-257, 1974.
14. HEWIT, C. B.; NITZ, G. I.; WISER, W. S.; STRAFFON, R. A., y STEWART, B. H.: «Surgical treatment of retroperitoneal fibrosis». *Ann. Surg.*, 169: 610-616, 1969.
15. WILLSCHER, M. K.; NOVICKI, D. E., y CWAZKA, W. F.: «Association of HLA-B27 antigen with retroperitoneal fibrosis». *J. Urol.*, 120: 631-633, 1978.
16. CERNY, J. C., y SCOTT, T.: «Non-idiopathic retroperitoneal fibrosis». *J. Urol.*, 105: 49-55, 1971.
17. JONES, E. D., y ALEXANDER, M. K.: «Idiopathic retroperitoneal fibrosis associated with an arteritis». *Ann. Rheum. Dis.*, 25: 356-360, 1960.
18. LEPOR, H., y WALSH, P. C.: «Idiopathic retroperitoneal fibrosis». *J. Urol.*, 122: 1-6, 1979.
19. FAGAN, C. J.; LANCIEU, A. S., y AMPARO, E. G.: «Retroperitoneal fibrosis: ultrasound and CT features». *Am. J. Roentgenol.*, 133: 239-243, 1979.
20. FEINSTEIN, R. S.; BAGHDASSARIAN GATEWOOD, O. M.; GOLDMAN, S. M.; COPELAND, B.; WALSH, P. C., y SIEGELMAN, S. S.: «Computerized tomography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis». *J. Urol.*, 126: 255-259, 1981.
21. DECLERQ, M.; MAZEMAN, L., y WEMEAU, L.: «Essai de la corticothérapie dans le traitement des fibroses rétroperitoneales». *Acta Urol. Belg.*, 43: 53-59, 1975.
22. OSCHSNER, M. G.; BRANNAU, W.; POND, H. S., y GOODLET, J. J.: «Medical therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis». *J. Urol.*, 114: 700-703, 1975.
23. DECLERQ, M.; MAZEMAN, L., y WEMEAU, L.: «Les fibroses rétroperitoneales. Diagnostic, evolution et conduite thérapeutique. A propos de 15 observations». *Ann. Urol.*, 8: 53-60, 1974.
24. MITCHINSON, M. J.; WITHYCOMBE, J. F. R., y ARDEN JONES, R.: «The response of idiopathic retroperitoneal fibrosis to corticosteroids». *Brit. J. Urol.*, 43: 444-449, 1971.