Rev Clin Esp. 2023;224(Supl 2):S613

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

2166 - CARACTERÍSTICA CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES CON FIBROSIS RETROPERITONEAL

Ana Isabel de Gracia León, *Eladio Fuertes del Olmo, Andrea de Castro Oliver, Lucas Serna Navarro, Paloma Albiol Viñals y Sara Vela Bernal*

Hospital Clínico de Valencia, Valencia, España.

Resumen

Objetivos: El objetivo del presente estudio fue analizar las características clínicas, analíticas y evolución de los pacientes diagnosticados de fibrosis retroperitoneal (FR) en nuestro hospital, centro terciario que atiende un área de 350.000 pacientes.

Métodos: Estudio de cohorte retrospectivo en el que se incluyen pacientes con fibrosis retroperitoneal, valorados de 2012 a la actualidad, descartando etiología neoplásica.

Resultados: Se incluyeron en total 25 pacientes, la mayoría hombres (80%) con edad media al diagnóstico de 61,96 (± 11,84) años y un tiempo medio de enfermedad de 9,5 años (± 8,22). Las comorbilidades más frecuentes fueron la HTA, la dislipemia y la cardiopatía. El resto de características se muestran en la tabla. La etiología sospechada más frecuente fue la enfermedad por IgG4 (56%), realizándose biopsia en 7 pacientes, permitiendo confirmar el diagnóstico en 5 (20%). 2 casos se relacionaron con cirugía previa y 2 de origen idiopático, permaneciendo 9 (28%) casos sin diagnóstico (ver Gráfica 1). La forma de presentación más frecuente fue dolor lumbar, en el 52% de los casos, y el fallo renal en el 56% (ver Gráfica 2). El 24% asociaban periaortitis o alteración de aorta, mientras que el 8% asociaba afectación pancreática y el 12% otro tipo de afectación glandular. El tiempo de seguimiento fue de 9,53 años (± 8,22). De 22 pacientes con controles radiológicos disponibles, se observó estabilidad en el 41%, regresión en 32% y progresión en 27% (Ver Tabla 2), sin diferencia significativas entre subgrupos diagnósticos. Respecto al tratamiento, fue necesario derivación urológica con doble J en los 12 (48%) pacientes con debut con fallo renal, solo 2 requiriendo hemodiálisis. 15 pacientes (60%) fueron tratados con corticoterapia, requiriendo 11 (68% de los tratados) asociar otro inmunosupresor, utilizando rituximab en 9 pacientes. En aquellos pacientes que recibieron tratamiento inmunosupresor observamos tendencia a la estabilidad (33,33 vs. 57,14%) y regresión (40 vs. 0%) y una menos proporción de progresión (27 vs. 42%), aunque sin alcanzar diferencias significativas (p 0,146). No se objetivaron diferencias significativas en la respuesta al tratamiento con rituximab. Finalmente, 5 pacientes fallecieron: 1 por ERC, 1 por úlcera aórtica y 3 por causas no relacionadas.

Tabla 1. Características epidemiológicas y clínicas (n = 25)		
Sexo (V)	20 (80%)	
Etiología (n = 18)	IgG4	14 (77,78%)

	Post-Qx	2 (11,11)
	Idiopático	2 (11,11)
Variable	**Media**	**DE**
Años	61,96	11,84444
Tiempo de seguimiento	9,53	8,221807
Antecedentes		
	n	**%**
Hábito tabáquico		
Fumador	7	28
Exfumador	7	28
No fumador	11	44
HTA	15	60
DM	4	16
DLP	10	50
ERC	4	16
Enfermedad autoinmune	3	12
CBP	1	4
Celiaquía	1	4
DM1	1	4
Cardiopatía	8	32
Enfermedad arterial periférica	3	12
EVC y/o ETEV	0	0
Afectación glandular	4	16
EPOC	3	12
Neoplasia	5	20
Neoplasia activa	3	12
Radioterapia previa	2	8
Quimioterapia previa	4	16
Forma presentación		
	n	**%**
Síndrome constitucional	1	4
Astenia	4	16
Dolor	13	52
Fracaso renal	14	56
Fiebre	0	0
Aortitis	6	24
Alteración pared Ao	6	24
Pancreatitis	2	8
Glandular	3	12
ETEV y/o edema MMII	3	12
Clínica gastrointestinal	1	4

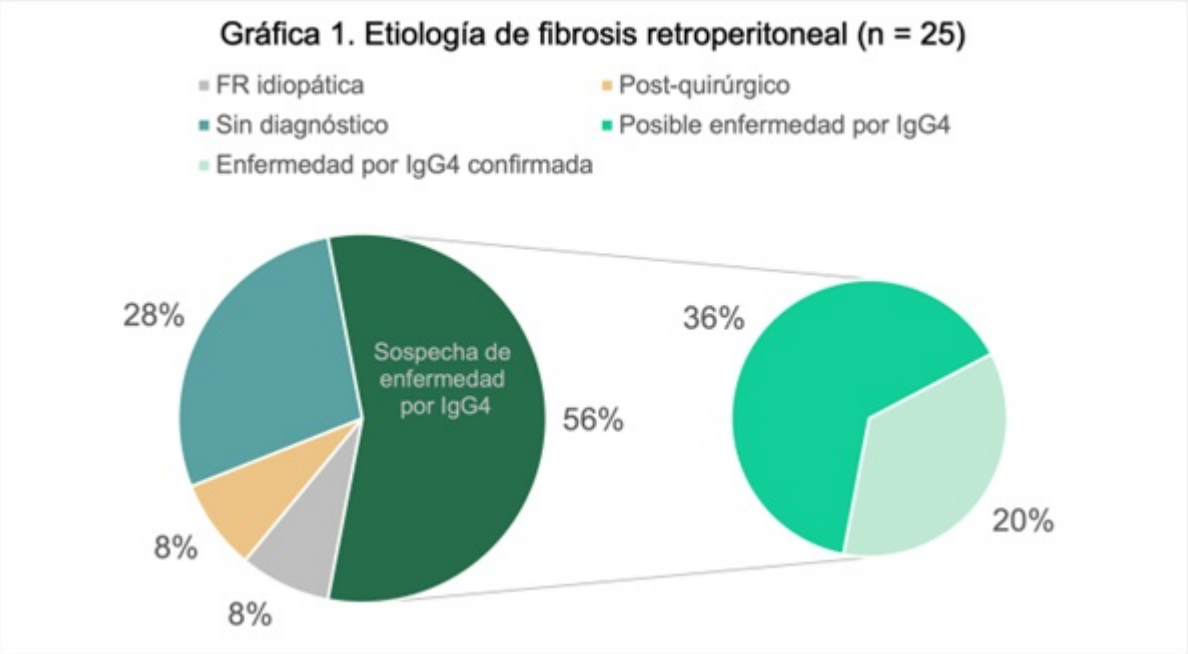
Tabla 2. Evolución radiológica de los pacientes con fibrosis retroperitoneal (n = 22)

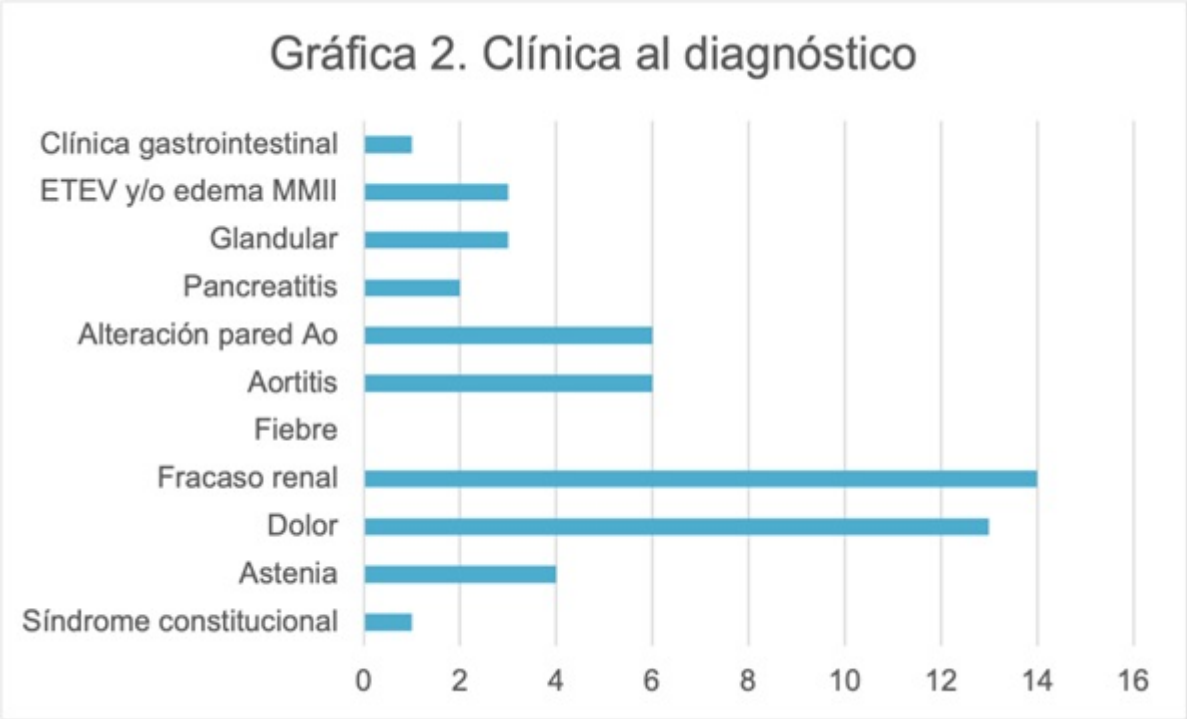
Evolución (n 22)	**n**	**%**	
Estabilidad	9	40,91	
Progresión	7	31,82	
Regresión	6	27,27	
Evolución por subgrupos*	**IgG4**	**Idiopática**	**Posquirúrgica**
Estabilidad	42,86 (6)	0 (0)	100 (2)
Regresión	28,57 (4)	50 (1)	0 (0)
Progresión	28,57 (3,9)	50 (1)	0 (0)

*p (Pearson) = 0,391, p (Fisher) = 0,230

Evolución según tratamiento	**Sin tratamiento**	**Con tratamiento**
Estabilidad	57,14 (4)	33,33 (5)
Regresión	0	40 (6)
Progresión	42,86 (3)	26,67 (4)

*p (Pearson) = 0,146, p (Fisher) = 0,162





Discusión: La fibrosis retroperitoneal, entidad poco frecuente, se ha relacionado con múltiples etiologías. En los últimos años se ha establecido su relación con la enfermedad por IgG4, esclareciendo la etiología de algunas FR categorizadas previamente como idiopáticas. Dada su baja prevalencia, pocos estudios han analizado la evolución de estos pacientes. Además, dada la actualización en los criterios de esta enfermedad de reciente descripción, muchos pacientes pueden aún no haber sido correctamente diagnosticados. A pesar de las limitaciones de nuestro estudio, entre ellas el tamaño de la muestra, se obtuvieron datos relevantes en cuanto a la evolución clínica de los pacientes y la respuesta al tratamiento.

Conclusiones: La FR es una entidad rara, probablemente infradiagnosticada, su relación con la enfermedad por IgG4 no siempre identificada, ni por ende tratada. Realizar una aproximación diagnóstico-terapéutica sistemática tras la identificación radiológica de estos pacientes es estrategia necesaria para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.