# Tratamento associado (clínico-cirúrgico) da fibrose retroperitoneal idiopática

# *Associated treatment (medical and surgical) of idiopathic retroperitoneal fibrosis*

**LUCIANA DE MORAES PENNO** – Médica. Residente de Medicina Interna da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, Irmandade Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS.
**BEATRIZ D'AGORD SCHAAN** – Pró-Diretora de Pesquisa e Vice-Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde/Cardiologia do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia, Porto Alegre, RS. Profa. Adjunta do Departamento de Medicina Interna da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, Porto Alegre, RS.

Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul.

✉ Endereço para correspondência:
**Beatriz D'Agord Schaan**
Av. Princesa Isabel, 370
90620-001 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3230-3600 – Ext 3877/3927
pesquisa@cardiologia.org.br

**RESUMO**

Os autores descrevem caso de paciente com fibrose retroperitoneal idiopática e revisão da patologia. Esta rara doença de etiologia incerta caracteriza-se por inflamação crônica do retroperitônео, ocasionalmente aprisionando e obstruindo estruturas, notavelmente os ureteres. Trata-se de um paciente do sexo masculino, 45 anos, com dor em flanco esquerdo irradiada para testículo, em cólica, com piora progressiva. Feito o diagnóstico de fibrose retroperitoneal com compressão ureteral à esquerda (tomografia computadorizada do abdome), o paciente foi submetido a desobstrução ureteral com colocação de cateter duplo "J" e, posteriormente, a tratamento clínico com prednisona. Não houve regressão da massa fibrótica, mas melhora clínica quanto à dor e à ausência de novo episódio de obstrução ureteral. Os autores ressaltam a necessidade de suspeição da patologia descrita, mesmo sendo rara, pela possibilidade de complicações graves, se seu diagnóstico não for realizado e o tratamento não for instituído no tempo ideal.

UNITERMOS: Fibrose Retroperitoneal, Dor Abdominal, Obstrução Ureteral, Esteróides.

**ABSTRACT**

*A case report of a patient with idiopathic retroperitoneal fibrosis (RPF) is described and the condition is reviewed as well. RPF is a rare disease of unclear etiology characterized by chronic retroperitoneal inflammation, which can entrap and obstruct retroperitoneal structures, notably ureters. A 45-year-old male patient presented with colic-like left flank pain irradiating to the testicle and progressively worsening. Retroperitoneal fibrosis with left ureteral compression was diagnosed in a abdominal computed tomography scan and the patient was submitted to ureteral unblocking with insertion of a double-J catheter and then to clinical treatment with prednisone. Although there was no regression of the fibrotic mass, pain clinically relieved and no new ureteral obstruction episodes were seen. This case illustrates the importance of suspecting the above described condition. Although rare, RPF can potentially cause severe complications if it is not diagnosed and treated timely.*

KEYWORDS: *Retroperitoneal Fibrosis, Abdominal Pain, Ureteral Obstruction, Steroids.*

## INTRODUÇÃO

A fibrose retroperitoneal é uma doença rara, especialmente a forma idiopática. Caracteriza-se pelo desenvolvimento de uma inflamação crônica e substituição da gordura retroperitoneal por tecido fibrótico, o que ocasiona freqüentemente o aprisionamento dos ureteres (1). Sua verdadeira incidência é desconhecida, mas estima-se variar entre 1:200.000 e 1:500.000 indivíduos afetados por ano. O sintoma de apresentação é comumente dor lombar, no flanco ou abdominal (2).

O diagnóstico diferencial inclui outras causas de nefropatia obstrutiva e causas secundárias de fibrose retroperitoneal, como drogas (metisergida), malignidade (linfomas, sarcomas), infecção (tuberculose, histoplasmose, actinomicose), radioterapia e cirurgias como linfadenectomia, colectomia e aneurismectomia aórtica. Devido à natureza não específica das manifestações clínicas iniciais e à pobreza de achados ao exame físico, há com freqüência uma considerável demora entre o início dos sintomas e o diagnóstico, o que leva a complicações tardias da fibrose retroperitoneal avançada, entre elas obstrução ureteral com falência renal aguda ou crônica (1).

Tomografia computadorizada e ressonância magnética são consideradas métodos de imagem de escolha para o diagnóstico, entretanto o exame histológico do tecido retroperitoneal ainda é a ferramenta diagnóstica mais fidedigna, porque é capaz de excluir outras lesões de origem maligna, benigna ou infecciosa, cujas imagens podem mimetizar a fibrose retroperitoneal (3). Ecografia renal é freqüentemente o primeiro exame realizado por ser comumente usado para detectar possível obstrução do trato urinário em pacientes com insuficiência renal inexplicada. A urografia excretora, apesar de muito realizada no passado, é hoje raramente usada, podendo demonstrar a tríade clássica de hidroureteronefrose

Recebido: 14/8/2007 – Aprovado: 18/9/2007



16-119-tratamento associado.pmd 216 30/10/2007, 13:47

proximal, desvio medial dos ureteres e compressão extrínseca dos ureteres.

O tratamento também não é inequívoco, a conduta podendo ser cirúrgica (ureterólise, reimplante de ureteres, ureterectomia) ou clínica (corticoesteróides, tamoxifeno, azatioprina) ou sua associação.

O objetivo deste estudo é apresentar um caso em que os tratamentos clínico e cirúrgico associados em um paciente com fibrose retroperitoneal idiopática, identificada por exame de imagem, resultou no alívio dos sintomas dessa rara doença.

## RELATO DO CASO

TDC, 45 anos, branco, masculino, casado, representante comercial, natural de Taquara, procedente de Porto Alegre, em agosto de 2005 iniciou com dor em flanco esquerdo com irradiação para testículo, em cólica, inicialmente de leve intensidade, com piora progressiva. Na investigação inicial foram realizadas tomografia computadorizada de abdome e ecografia abdominal, que sugeriam a presença de aneurisma da aorta abdominal e hidronefrose à esquerda. De posse desses exames e com piora da dor, o paciente procurou a emergência da Santa Casa de Porto Alegre e foi internado para continuação da investigação e do tratamento. Os exames supracitados foram repetidos, não se confirmando o diagnóstico de aneurisma. Os achados foram compatíveis com fibrose retroperitoneal com compressão ureteral à esquerda. O paciente foi submetido à desobstrução ureteral com colocação de cateter duplo "J", com resolução da hidronefrose e teve alta hospitalar.

Dez meses após, reinternou por manutenção do quadro de dor abdominal e para investigação da etiologia da fibrose retroperitoneal. O paciente permanecia com a mesma queixa de dor, negava outras patologias prévias, emagrecimento, uso contínuo de qualquer medicação, tabagismo, etilismo ou drogadição. Ao exame apresentava-se em bom estado geral, lúcido, acianótico, anictérico e eupneico, a pressão arterial era de 134/84 mmHg, ausculta cardíaca mostrou ritmo regular, bulhas normofonéticas e algumas extrassístoles, exame pulmonar e do abdome sem particularidades. Os exames laboratoriais revelavam hematócrito 44,7%, hemoglobina 15,4g/dl, leucócitos 6.110/μL (56,7% neutrófilos, 27,8% linfócitos), plaquetas 206.000/μL, glicemia 82mg/dl, uréia 30mg/dl, creatinina 1,1mg/dl, sódio 141mEq/L, potássio 4,7mEq/L, transaminase glutâmico-oxalacética 28U/L, transaminase glutâmico-pirúvica 55U/L, fosfatase alcalina 96U/L, gamaglutamiltranspeptidase 89U/L.

Nova tomografia computadorizada do abdome evidenciou tecido com densidade de partes moles no retroperitôneo lombar, circunscrevendo a aorta em seu segmento infra-renal, até as artérias ilíacas comuns proximais, com espessura de aproximadamente 8 mm, pequeno desvio medial dos ureteres, especialmente do esquerdo, sem dilatação das cavidades coletoras dos rins, compatível com fibrose retroperitoneal (Figura 1). À ecografia abdominal não havia dilatação do sistema coletor renal, a aorta apresentava luz e calibre normais, com espessamento parietal de até 1 cm medido na parede anterior, com início abaixo da origem da mesentérica superior e com extensão aparente até o terço distal. A urografia excretora mostrou pequeno desvio medial do segmento distal dos ureteres abdominais e leve exagero da distensibilidade uretero-pielocalicinal a montante. Não havia outra evidência de alteração dos rins, cavidades pielocalicinais, ureteres e bexiga, não havia evidência de cálculo urinário e a excreção de contraste ocorreu simultaneamente e em tempo usual pelos rins (Figura 2).

Procedeu-se à biópsia do retroperitôneo por laparotomia, onde se evidenciou tecido fibroadiposo com infiltrado inflamatório crônico e áreas de hemorragia. O paciente teve alta com prednisona oral, 60mg/dia, com plano de redução gradual da dose, totalizando seis meses de corticoterapia, e nova tomografia abdominal ao término do tratamento.

Um mês após o início deste tratamento, o paciente referiu em consulta ambulatorial desaparecimento total da dor abdominal. Porém, quando foi iniciada a redução de dose para retirada da medicação, voltou a apresentar os mesmos sintomas, tendo a tomografia computadorizada de abdome de controle realizada ao final do tratamento se mostrado inalterada em relação à realizada previamente à corticoterapia. O paciente não apresentou novo episódio de obstrução ureteral e mantiveram-se inalteradas as provas de função renal, bem como as ecografias de rins e vias urinárias de controle.

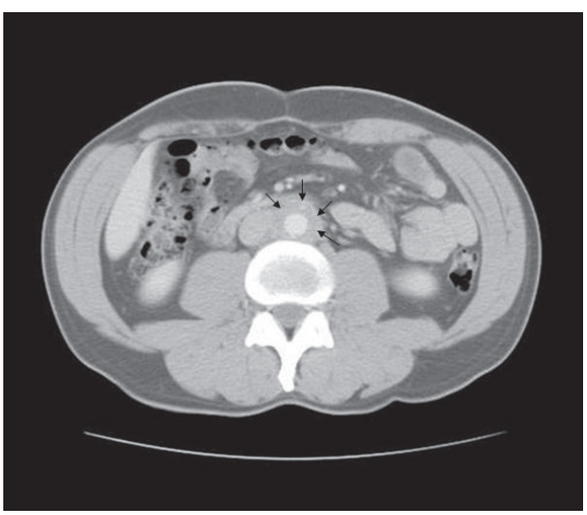


**Figura 1** – Tomografia computadorizada do abdome, evidenciando tecido fibrótico envolvendo a aorta (setas).



16-119-tratamento associado.pmd 217 30/10/2007, 13:47

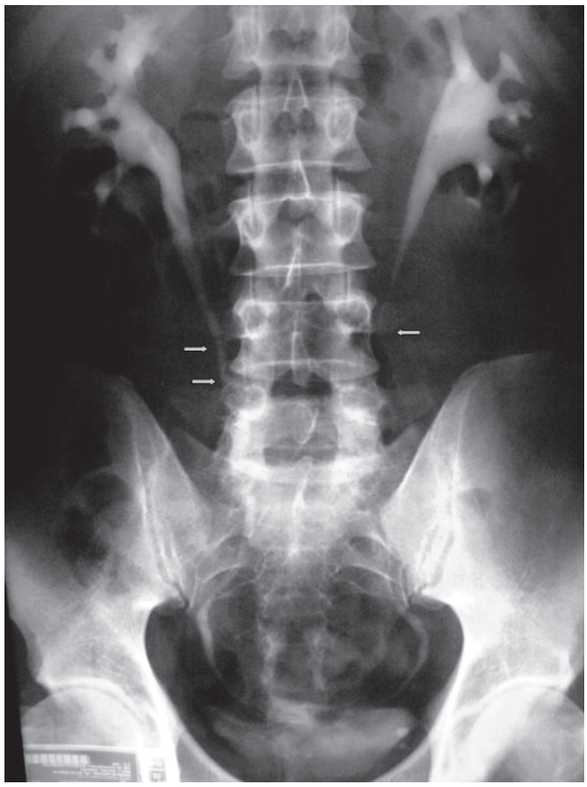


**Figura 2** – Urografia excretora, mostrando discreto desvio medial dos ureteres (setas) e leve exagero da distensibilidade uretero-pielocalicinal a montante.

## DISCUSSÃO

Revisão da literatura latino-americana identificou 11 casos de fibrose retroperitoneal idiopática, relatados (4, 5, 6, 7, 8, 9), os primeiros, em 1986 (6 casos) (9). Intervenção cirúrgica, quer seja com cateterização ureteral (cateteres duplo J), ureterólise laparoscópica ou a céu aberto, nefrostomia ou autotransplante renal, foi efetuada em todos os casos descritos. No entanto, a associação de corticoterapia foi empregada em apenas 3 casos, um por recorrência contralateral da obstrução ureteral após a ureterólise (9) e um como preparo pré-operatório (6), tendo sido observado benefício em todos.

Na literatura internacional identifica-se um número maior de casos descritos, havendo relato de séries com n de até algumas dezenas. Em uma revisão de dez anos, com relato de 31 casos de fibrose retroperitoneal (10), vinte e oito foram considerados idiopáticos, tendo todos os pacientes sido tratados com descompressão ureteral e dezesseis deles tendo recebido corticoesteróides em algum momento da evolução de sua doença. Os pacientes foram seguidos por 51,2 meses em média e houve alívio dos sintomas em todos os casos. Os resultados obtidos sugerem que o manejo conservador com alívio primário da obstrução, com ou sem o uso de corticoesteróides, é efetivo e curativo em dois terços dos casos. Resultados similares foram relatados em séries menores (11, 12).

No entanto, devido à escassez dos casos da patologia em questão, não há consenso quanto ao melhor tratamento a ser instituído nos casos de fibrose retroperitoneal idiopática. Na tentativa de avaliar a eficácia em longo prazo de três modalidades terapêuticas, foi realizado um estudo retrospectivo, onde foram selecionados 17 pacientes que haviam sido seguidos por pelo menos um ano. Esses pacientes foram divididos em três grupos terapêuticos: 1) corticoesteróide associado à ureterólise (n=5), 2) corticoesteróide associado à azatioprina (n=6) e 3) corticoesteróide associado ao tamoxifeno (n=6) (13). Todos os pacientes dos grupos 1 e 2 entraram em remissão após a terapia, um paciente do grupo 3 não respondeu à terapia e, durante um seguimento médio de 56 meses, 3 pacientes tiveram recorrência da doença, mas responderam ao retratamento. Na maioria dos pacientes, as três modalidades terapêuticas restauraram a função renal e reduziram significativamente a massa fibrótica a curto prazo e mantiveram estável a creatinina sérica a longo prazo.

No contexto da revisão acima apresentada, o paciente relatado aqui apresenta evolução que pode ser considerada razoável, tendo em vista sua estabilização, melhora da dor e não piora da função renal no período de seguimento obtido. Resultados melhores do que os observados, tais como a regressão da fibrose, não são usuais. Os autores ressaltam a necessidade de suspeição da patologia descrita, mesmo sendo rara, tendo em vista a possibilidade de complicações graves e significativa morbidade para o paciente, se seu diagnóstico não for realizado e o tratamento não for instituído no tempo ideal.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS


1. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet,* 2006; 367:241-51.
2. Van Bommel EFH. Retroperitoneal fibrosis. *The Netherlands Journal of Medicine*, 2002; 60(6):231-242.
3. Corradi D, Maestri R, Palmisano A, Bosio S, Greco P, Manenti L, Ferretti S, Cobellis R, Moroni G. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Clinicopathologic features and differential diagnosis. *Kidney International*, 2007; 72: 742-753
4. Silva FG, Rosito TE, Wolwacs Junior I, Koff WJ, Genro S, Thomé F, Barros E. Fibrose Retroperitoneal: relato de dois casos e revisão de literatura. *J.Bras. nefrol*, 2000; 22(1):3-9.
5. Vaz JR, Barbosa CP, Silva RR, Machado MT, Nascimento FJ, Bezerra CA, Wroclawski ER, Borelli M. Tratamento vídeo laparoscópico da fibrose retroperitoneal. *Arq Méd. ABC*, 1999; 22(1/2):10-12.




16-119-tratamento associado.pmd 218 30/10/2007, 13:47

6. Veiga JP, Martins RLM, Rosa TT, Simses JEN, Dias ECC, Silva EVC, Rodrigues AHR, Bello VO. Fibrose retroperitoneal idiopática. Efeito da corticoterapia sobre os parâmetros de função renal. *Brasília med*, 1986; 23(1/4):31-2.
7. Fontes PRO, Nectoux M, Hermann AT, Busetti AG, Soares PRB. Fibrose retroperitoneal: relato de caso. *Momento& perspective. Saúde*, 1988; 2(1):29-32.
8. Kubaski FC, Grehs NL, Barbosa Eegh, Vitola SP, Cantisani GPG. Autotransplante renal no tratamento da fibrose retroperitoneal: relato de caso. *Rev. Col. Bras. Cir.*, 1988; 15(3):223-9.
9. Arap S, Dénes FT, Montellatto NID, Annichino LR, Silva J, Brito AH. Considerações diagnósticas e terapêuticas em fibrose retroperitoneal idiopática: análise de 6 casos. *J. Bras. Urol*, 1986; 12(2):48-54.
10. Ilie CP, Pemberton RJ, Tolley DA. Idiopatic Retroperitoneal fibrosis: the case for nonsurgical treatment. *BJU international*, 2006; 98:137-40.
11. Marcolongo R, Tavolini IM, Laveder F, Busa M. Imunossupressive therapy for idiopatic retroperitoneal fibrosis: a retrospective alalysis of 26 cases. *Am J Med*, 2004; 116:194-7.
12. Ross JC, Tinkler LF. Renal failure due to periureteric fibrosis. *Br J Surg*, 1958; 46:58-62.
13. Morroni G, Galleli B, Banfi G, Sandri S, Messa P, Ponticelli C. Long-term outcome of idiopatic retroperitoneal fibrosis treated with surgical and/or medical approaches. *Nephrol Dial Transplant*, 2006; 21:2485-2490.



16-119-tratamento associado.pmd 219 30/10/2007, 13:47