Fibrose Retroperitoneal Idiopática: Quando as Aparências Iludem

Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: When Appearances Deceive

Joana Pinto Moreira, Cláudia Branco, Sabrina Pedone

Autor Correspondente/Corresponding Author
Joana Pinto Moreira [E-mail: 5519487@ulsts.min-saude.pt]
Medicina Geral e Familiar, USF Terras de Souza, Paredes, Portugal.
Av. Comendador Abílio Seabra, 104, 4580-085 Paredes

DOI: https://doi.org/10.29315/gm.929

RESUMO

A fibrose retroperitoneal constitui um desafio no diagnóstico diferencial com outras entidades, devido à sua apresentação clínica. Os autores apresentam de seguida um caso clínico de fibrose retroperitoneal idiopática, apresentando-se inicialmente como uropatia obstrutiva unilateral, salientando a necessidade do estudo imagiológico numa fase precoce da sintomatologia.

PALAVRAS-CHAVE: Fibrose Retroperitoneal/diagnóstico por imagem

ABSTRACT

Retroperitoneal fibrosis constitutes a challenge in the differential diagnosis with other entities, due to its clinical presentation. The authors present a clinical case of idiopathic retroperitoneal fibrosis, which initially presented as unilateral obstructive uropathy, revealing the need for imaging tests at an early stage of the symptoms.

KEYWORDS: Retroperitoneal Fibrosis/diagnostic imaging

INTRODUÇÃO

A fibrose retroperitoneal (FRP) é uma doença rara, com evolução insidiosa resultante de um processo inflamatório e fibrosante anormal.[1] As causas podem ser múltiplas, e em apenas um terço dos casos da doença se consegue identificá-las. Entre as causas mais prováveis estão infeções, alguns fármacos, radioterapia ou outras condições, nomeadamente a etiologia autoimune ligada à imunoglobulina G4 (IgG4).[2] A neoplasia também pode ser uma causa, que, pela sua gravidade, deve ser excluída quando estamos perante um diagnóstico de FRP. A maioria dos casos de FRP parece ser de origem idiopática.[1,3]

A clínica da doença é muito variável, podendo inicial-

USF Terras de Souza, Paredes, Portugal

Recebido/Received: 2024-06-13. Aceite/Accepted: 2025-04-05. Publicado online/Published online: 2025-05-22. Publicado / Published: 2025-05-22
© Author(s) (or their employer(s)) and Gazeta Médica 2025. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.
© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Gazeta Médica 2025. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

mente ser muito frustre e até mesmo assintomática, por um período variável de tempo. Quando estes doentes se tornam sintomáticos, habitualmente prevalecem os sintomas obstrutivos seja da veia cava, artéria aorta ou ureteres, mas também podem surgir queixas de dor lombar ou abdominal e sintomas gastrointestinais. Quando ambos os ureteres ficam comprometidos pode levar a quadros de insuficiência renal obstrutiva.[4]

CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, 50 anos, sem antecedentes pessoais relevantes e sem medicação habitual, recorreu à consulta aberta por queixas álgicas bilaterais, ao nível do flanco direito e ângulo costovertebral esquerdo, de maior intensidade à esquerda, sem irradiação e com 2 dias de evolução. Negava sintomas do trato urinário baixo, febre e fatores de alívio ou agravamento. Não foram encontradas alterações no exame objetivo, nomeadamente na auscultação cardiopulmonar, palpação abdominal ou Murphy renal. A análise de urina revelou apenas hematúria microscópica. Perante a história clínica e a alteração encontrada, foi admitida como hipótese diagnóstica provável cólica renal à esquerda e medicado com analgesia adequada e antagonista dos recetores alfa1-adrenérgicos. Concomitantemente foi pedida para realização em ambulatório, ecografia reno-vesical e estudo analítico com avaliação da função renal e parâmetros inflamatórios.

Uma semana depois recorre novamente à consulta aberta, mantendo clínica semelhante, sem melhoria do quadro, ainda sem ter realizado os exames pedidos, pelo que foi encaminhado ao Serviço de Urgência (SU). Do estudo analítico realizado destacou-se leucocitose com neutrofilia, creatinina de 0,59 mg/dL, PCR de 71,9 e exame sumário de urina com proteinúria, leucocitúria e eritrocitúria, mantendo-se sem alterações o restante hemograma, bem como o perfil lipídico. Perante o estudo, foi pedida ecografia renal e subsequentemente tomografia computorizada (TC), cujo relato demonstra "(...) ureterohidronefrose bilateral, mais expressiva à esquerda... Lesão expansiva nos planos retroperitoneais pré-sagrados, envolvendo os grandes vasos e os ureteres, compatível com quadro de fibrose retroperitoneal".

Foi submetido a cirurgia para descompressão ureteroro-piélica, com colocação de cateter ureteral duplo J bilateralmente e referenciado para seguimento em consulta externa de urologia e medicina interna para estudo.

No seguimento em medicina interna, realizou biópsia retroperitoneal, confirmando tratar-se de um processo

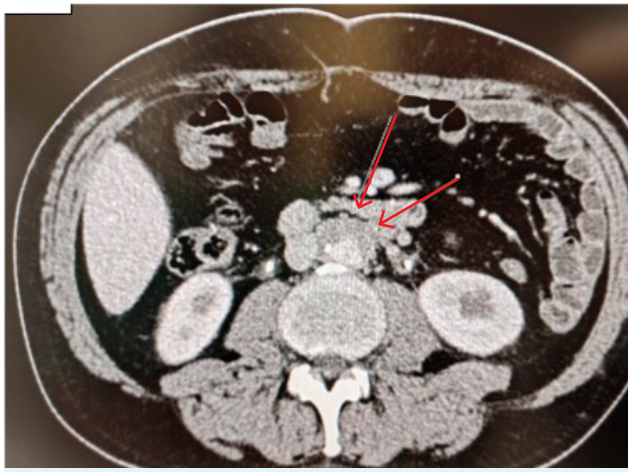

FIGURA 1. Lesão expansiva a envolver a artéria aorta abdominal.

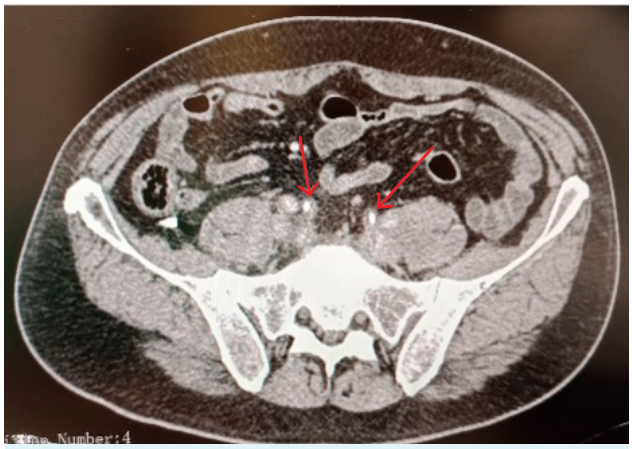

FIGURA 2. Tecido fibrótico a envolver os ureteres, mais predominante à esquerda.

FIGURA 3. Extensão da fibrose retroperitoneal adjacente à aorta no plano sagital.

fibrótico e foi possível descartar algumas hipóteses relativamente à etiopatogenia da fibrose, nomeadamente causas malignas e inflamatórias imuno-mediadas, como as relacionadas com a IgG4. Perante os estudos analíticos que permitiram excluir doenças como vasculites e alterações do colagénio, a ausência de antecedentes cirúrgicos e de radioterapia e ausência de inflamação de outros órgãos adjacentes, há uma forte suspeita de se tratar de fibrose retroperitoneal idiopática. De momento, o doente mantém-se em seguimento em consulta de grupo, estando apenas a realizar tratamento sintomático.

DISCUSSÃO

Embora na maioria das vezes não seja conhecida a causa da fibrose retroperitoneal, é importante o seu estudo para que se consiga direcionar o tratamento e fazê-lo o mais célere possível, atendendo que por vezes possa estar relacionado com causas graves, como é o caso das neoplasias, muito embora aconteça numa pequena percentagem.[3] No caso da fibrose retroperitoneal idiopática, que parece ser o que se trata no caso acima exposto, não se tem reunido consenso quanto à sua etiopatogenia, embora tenham surgido nos últimos anos algumas hipóteses a sugerir processos inflamatórias imuno-mediados na formação do processo fibroso.[4] Alguns estudos indicam que o antigénio responsável pela reação é um lípido oxidado insolúvel, o ceroide, sendo este libertado por placas ateromatosas dos grandes vasos, estando portanto a FRP idiopática e as placas de ateroma frequentemente associados. O facto de se encontrar em gânglios linfáticos regionais ceroide com anticorpos anti-ceroide circulantes corrobora efetivamente esta hipótese, sendo recrutados macrófagos específicos para o processo inflamatório desencadeado e que acabam por ser os responsáveis pelo processo fibrótico obtido.[5] Contudo, nos casos mais raros em que a FRP idiopática é encontrada em faixas etárias menores, nomeadamente na infância, parece haver um mecanismo auto-imune subjacente pertencente a um processo fibroesclerosante multifocal sistémico.[5,6]

A FRP idiopática é uma doença rara, cuja prevalência é maior na quinta e sexta décadas de vida, e no sexo masculino, o que se coaduna com o doente do caso clínico apresentado.[1]

A apresentação clínica, na maioria das vezes, é inespecífica e insidiosa. Inicialmente, os achados assemelham-se a uma doença inflamatória crónica, com sintomas como fadiga, perda de peso e, por vezes, febre, o que dificulta o diagnóstico numa fase precoce da doença.[5] Com a progressão e envolvimento dos ureteres, a clínica de uropatia obstrutiva e insuficiência renal tornam-se mais evidentes, sendo a dor lombar e no flanco com agravamento progressivo, o sintoma mais prevalente desta fase.[7]

A TC é o exame radiológico mais comumentemente utilizado no estudo da compressão ureteral extrínseca e define habitualmente uma massa bem delimitada e simétrica, podendo estender-se dos hilos renais à pelve, com envolvimento dos grandes vasos e ureteres. No caso dos processos idiopáticos tendem a ter captação mais homogénea. A ressonância magnética parece ter maior sensibilidade para determinar o grau de inflamação, extensão e compressão e a cintilografia com citrato de gálio 67 é utilizada para avaliar o grau de atividade da doença. Perante a FRP, é perentório a distinção entre um processo maligno ou benigno, e aqui tem um papel primordial a biopsia percutânea guiada por TC quando os exames radiológicos não são suficientes para fazer essa distinção.[1]

Numa fase aguda de envolvimento ureteral com clínica obstrutiva como no caso exposto, o tratamento passa pelo cateterismo ureteral para desobstrução e preservação da função renal.[4,5] Subsequentemente, revela-se necessário ponderar terapêutica médica e/ou cirúrgica para controlo da doença.[1] Para o tratamento médico de longo prazo, os medicamentos mais utilizados são os corticoesteróides de longa duração, como a prednisolona, e também algumas drogas imunossupressoras, como a ciclofosfamida, metotrexato e o tamoxifeno, não se sabendo ainda o real benefício das mesmas, e por isso mesmo, no caso do doente do caso, tenha-se optado por uma atitude mais expectante relativamente à evolução do mesmo.[3]

DECLARAÇÃO DE CONTRIBUIÇÃO /CONTRIBUTORSHIP STATEMENT

JPM, SP, CB: Drafting and final revision of the article

All authors approved the final version to be published.

JPM, SP, CB: Elaboração e revisão final do artigo

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

CONSENTIMENTO: Consentimento do doente para publicação obtido.

PROVENIÊNCIA E REVISÃO POR PARES: Não comissionado; revisão externa por pares.

ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors have no conflicts of interest to declare.

FINANCING SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

PATIENT CONSENT: Consent for publication was obtained.

PROVENANCE AND PEER REVIEW: Not commissioned; externally peer-reviewed.

REFERÊNCIAS

1. Gomes J, Vendeira P, Lobato C, Quintas J, Reis M. Fibrose Retroperitoneal. Acta Urol Port. 2000: 17; 4: 47-50.
2. Roque AG, Bonifácio E. Gestão da saúde pelo médico de família num utente com fibrose retroperitoneal idiopática: relato de caso. Rev Port Med Geral Fam. 2023; 39:442-9.
3. Gómez Rivas J, Quintana LM, Álvarez-Maestro M, Aguilera A, Martinez Piñeiro L, Sarikaya S. Retroperitoneal fibrosis: A literature review. Arch Esp Urol. 2020;73:60-67.
4. Silva FG, Rosito TE, Wolwacz JI, Koff WJ, Genro S, Thomé F, et al. Fibrose Retroperitoneal: relato de dois casos e revisão da literatura. J Bras Nefrol. 2000:22:185-91.
5. Vaglio, A, Maritati, F. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. J Am Soc Nephrol. 2016;27:1880-9. doi: 10.1681/ASN.2015101110.
6. Mitchinson MJ. Retroperitoneal fibrosis revisited. Arch Pathol Lab Med. 1986;110:784-6.
7. Bullock N. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. BMJ. 1988; 23: 297.