

## **Rotura de aorta abdominal en fibrosis retroperitoneal idiopática**

## **Abdominal aortic rupture in idiopathic retroperitoneal fibrosis**

10.20960/angiologia.00538

12/28/2023

## **Rotura de aorta abdominal en fibrosis retroperitoneal idiopática**

### ***Abdominal aortic rupture in idiopathic retroperitoneal fibrosis***

Mariano Norese<sup>1</sup>, Ramiro Malagrini<sup>2</sup>, Robertino Bevacqua<sup>1</sup>, Gustavo F. Andersen<sup>3</sup>

Servicios de <sup>1</sup>Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular, de <sup>2</sup>Diagnóstico por Imágenes, y <sup>3</sup>Unidad de Cardiología Intervencionista. Clínica Bazterrica. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Correspondencia: Mariano Norese. Clínica Bazterrica. C/ Juncal, 3002. C1425 Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina  
e-mail: marianonorese@hotmail.com

Recibido: 11/06/2023

Aceptado: 21/09/2023

*Conflicto de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.*

## **RESUMEN**

**Introducción:** la fibrosis retroperitoneal (FRP) es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la formación de tejido inflamatorio y fibroso en el espacio retroperitoneal, alrededor de la aorta abdominal y DE las arterias ilíacas, incluyendo con frecuencia los uréteres.

**Caso clínico:** describimos el caso de un paciente de 90 años con diagnóstico de FRP tratado previamente con metilprednisona que acudió a urgencias por la rotura de un aneurisma inflamatorio de la aorta abdominal.

**Palabras clave:** Fibrosis retroperitoneal idiopática. Periaortitis crónica. Aneurisma inflamatorio de aorta abdominal.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare disease characterized by the formation of inflammatory and fibrous tissue in the retroperitoneal space, around the abdominal aorta and iliac arteries, often including the ureters.

**Case report:** we present a 90-year-old male patient with RPF treated with meprednisone, who attended to the emergency room due to a ruptured inflammatory abdominal aortic aneurysm.

**Keywords:** Idiopathic retroperitoneal fibrosis. Chronic periaortitis. Inflammatory abdominal aortic aneurysms.

## **INTRODUCCIÓN**

La fibrosis retroperitoneal (FRP) es una enfermedad infrecuente caracterizada por la formación de tejido inflamatorio y fibroso en el espacio retroperitoneal, alrededor de la aorta abdominal y de las arterias ilíacas, incluyendo con frecuencia los uréteres. Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de FRP en tratamiento con metilprednisona que requirió tratamiento endovascular de urgencia por la rotura de un aneurisma inflamatorio de la aorta abdominal.

## **CASO CLÍNICO**

Se presenta el caso de un varón de 90 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y diagnóstico hace 4 años, por punción de biopsia bajo tomografía computarizada (TC), de fibrosis retroperitoneal idiopática, con compromiso periaórtico, pero sin compromiso de uréteres. Estuvo en tratamiento, en otra institución médica, con metilprednisona 4 mg vía oral y se realizó una última resonancia magnética nuclear (RM) hacía un mes que informó de una aorta abdominal infrarrenal con leve dilatación de 34 mm de diámetro mayor (Fig. 1).

Consultó al médico de guardia por dolor epigástrico súbito e intenso con irradiación a dorso. En la angiotomografía (angio TC) se evidenció rotura de la aorta abdominal infrarrenal con hematoma retroperitoneal y mediastinal asociado a líquido libre en abdomen y pelvis. Creemos que la rotura se debió a la debilidad lateral de la pared aórtica, secundaria al tratamiento esteroideo, ya que no se observó crecimiento del diámetro aórtico respecto a la RM previa (Fig. 2). En el ingreso se constató hipotensión arterial (60/40 mmHg) que requirió inotrópicos y transfusión de hemoderivados, sumados a dosis supletoria y de mantenimiento de hidrocortisona endovenosa por el antecedente de corticoterapia crónica. Se decidió el tratamiento endovascular de urgencia con dos *cuff* Endologix VELA™ debido a la falta de disponibilidad de un cuerpo de endoprótesis. La resolución fue exitosa. El paciente presentó como interrecurrencia una fibrilación auricular de alta respuesta ventricular que respondió a bisoprolol. Fue dado de alta a la semana anticoagulado con acenocumarol. A los 10 meses falleció por un accidente cerebrovascular hemorrágico.

## **DISCUSIÓN**

Dos tercios de los casos de FRP son idiopáticos, mientras que el resto es secundario a diferentes causas, como tumores malignos (linfoma, sarcoma, tumor carcinoide y tumores metastásicos) y, menos frecuente, por traumatismos, radioterapia, infecciones o causas farmacológicas (alcaloides del cornezuelo de centeno, metisergida, betabloqueantes o agonistas de la dopamina). Los hombres se ven afectados entre dos y tres veces más que las mujeres (1,2).

El diagnóstico y el seguimiento se realiza por TC o RM, sin embargo, en FRP de reciente diagnóstico es importante excluir causas neoplásicas (2).

La FRP idiopática es una enfermedad de tipo inmunológico, que puede ser aislada, asociada con otras enfermedades autoinmunes, o surgir en

el contexto de un trastorno fibroinflamatorio que compromete diferentes órganos (por ejemplo, al páncreas o a las glándulas salivales) y que se caracteriza histológicamente por un infiltrado linfoplasmocitario de células portadoras de IgG4, descrito como enfermedad relacionada con IgG4. Aunque la proporción de FRP idiopática relacionada con IgG4 aún no está clara, se demostró en las cohortes retrospectivas de Japón (10 de 17), de EE. UU. (13 de 23) y de Argentina (10 de 19) que más del 50 % de los pacientes con FRP idiopática tuvieron hallazgos histopatológicos de enfermedad relacionada con IgG4 (3-5). Aunque las modalidades de tratamiento de las formas idiopáticas de FRP no difieren, la diferenciación es esencial, ya que la disponibilidad de niveles séricos de IgG4 para monitorizar la respuesta al tratamiento y el seguimiento pueden reducir las imágenes radiológicas repetidas y la exposición al contraste. Además, el diagnóstico de FRP relacionado con IgG4 debe iniciar la pesquisa de enfermedad extrarretroperitoneal.

Algunos autores describieron, de acuerdo con las características clínicas, los subtipos urorrenal y vascular de FRP. En este último observaron que la fibrosis retroperitoneal podía desarrollarse alrededor de una aorta no dilatada o dilatada, por lo que distinguieron las “formas no aneurismáticas” y “formas perianeurismáticas” de FRP (5).

Sin embargo, actualmente no existen criterios estandarizados para clasificar la FRP idiopática, y se la incluye en el espectro de la periaortitis crónica (PC), definida como un conjunto de enfermedades idiopáticas cuyo denominador común es un tejido fibroinflamatorio que se desarrolla en el retroperitoneo periaórtico, que puede comprometer los uréteres y la vena cava inferior. La PC abarcaría la fibrosis retroperitoneal idiopática (FRPI), los aneurismas aórticos abdominales inflamatorios (AAAI) y una combinación de las dos enfermedades, llamada fibrosis retroperitoneal perianeurismática (1-6).

La primera línea de tratamiento de la FRP es con corticoesteroides, y los objetivos son inducir la regresión de la masa retroperitoneal y disminuir

la respuesta inflamatoria y los síntomas que provoca, como el dolor abdominal o lumbar, así como aliviar las complicaciones obstructivas y prevenir recaídas.

En las formas de FRP asociadas con aneurisma aórtico, denominadas PC aneurismática, se recomienda seguimiento por imágenes y el objetivo adicional del tratamiento es prevenir la rotura del aneurisma, por lo que la intervención quirúrgica o la endovascular es razonable en diámetro aórtico superior a 5,5 cm o crecimiento rápido del diámetro ( $> 1$  mm al mes), ya que el peligro de rotura parecería no ser mayor que para los aneurismas aórticos ateroscleróticos (1-7).

Sin embargo, no existen pautas fijas ni algoritmos a seguir en caso de fracaso del tratamiento médico para el manejo vascular de pacientes con FRP con aorta abdominal “no aneurismática”.

Sultan y cols. en 2022 comunicaron el tratamiento con endoprótesis en 6 pacientes con diagnóstico de FRP idiopática refractarios al tratamiento médico y que persistieron con dolor abdominal. Informaron de que todos los pacientes estuvieron libres de síntomas durante el seguimiento (53-84 meses) y con disminución de dos tercios del área de tejido blando periaórtico trasversal en los primeros 6 meses a casi normal a los 2 años (8).

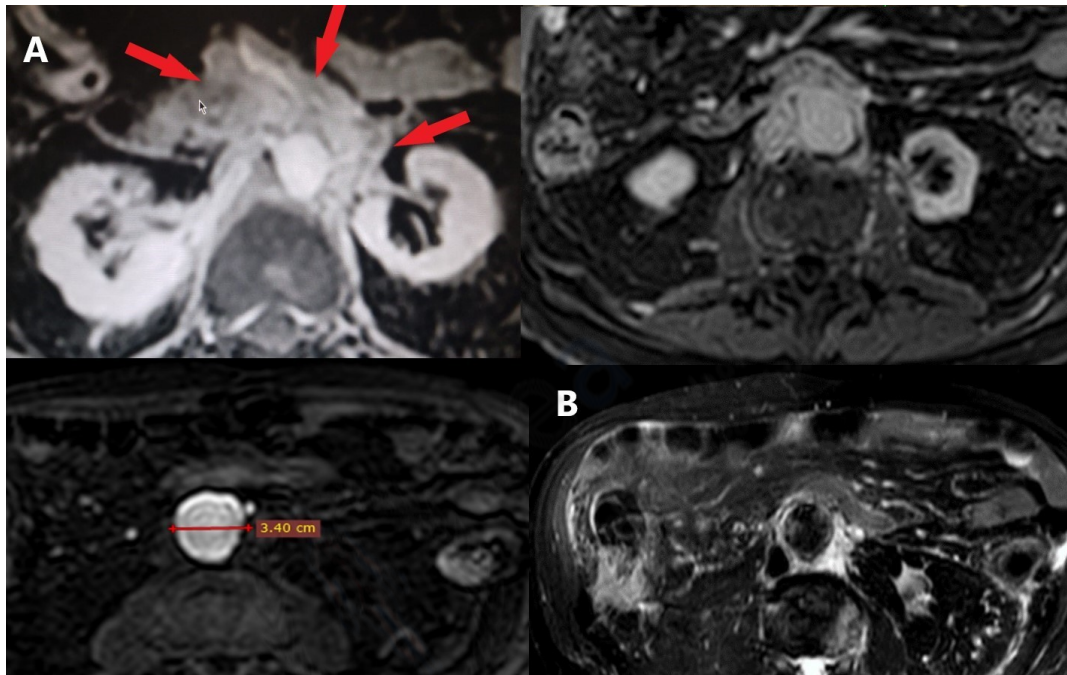
Por otro lado, al evaluar la terapia con corticoides en pacientes con FRP idiopática debe tenerse en cuenta la remodelación arterial, porque la dilatación aórtica progresiva puede ocurrir durante el tratamiento con esteroides. Aunque tales cambios suelen ser subclínicos, se han reportado casos que requirieron tratamiento quirúrgico por rotura, como sucedió en nuestro paciente (7,9,10).

## **DISCUSIÓN**

La fibrosis retroperitoneal idiopática es una patología infrecuente que puede complicarse por la rotura de la aorta infrarrenal a un diámetro

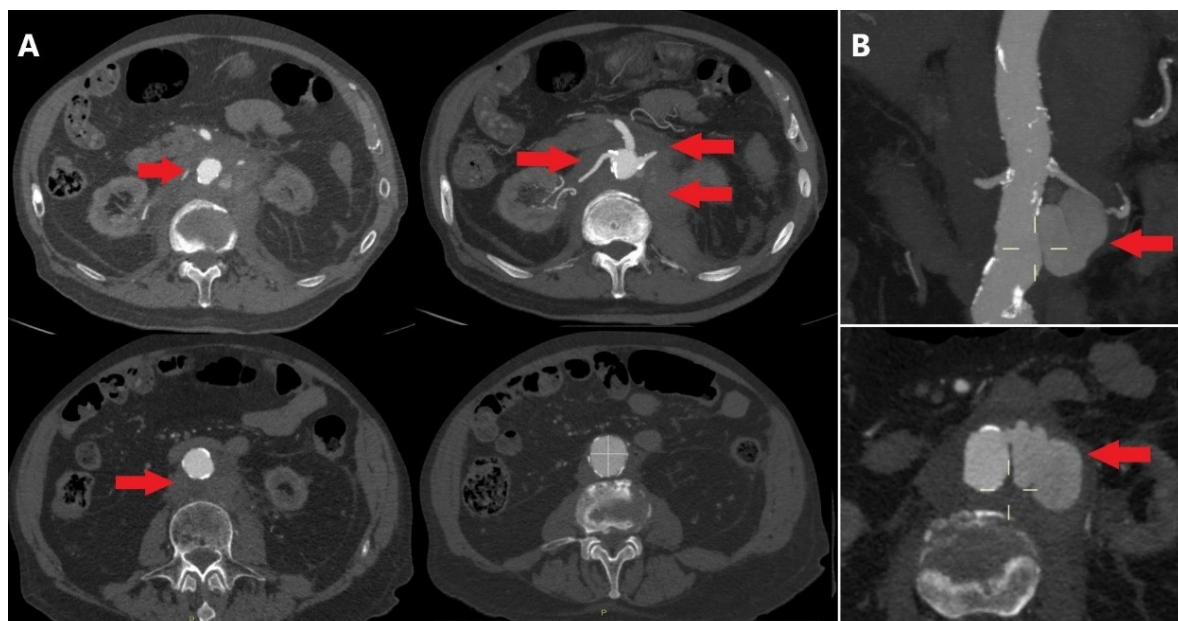
inferior para el que habitualmente se indica tratamiento. La exclusión endovascular resultó segura y efectiva.

Se necesitan estudios para establecer las indicaciones vasculares de tratamiento en pacientes con FRP y aortas abdominales con diámetros inferiores a 5 cm.



**Figura 1.** RM con gadolinio. A. Secuencia T1. Tejido con realce periaórtico, diámetro aórtico abdominal máximo de 34 mm. B. Secuencia T2. Tejido periaórtico hiperintenso.





**Figura 2.** Angio TC. A. Fibrosis retroperitoneal periaórtica abdominal con infiltración de ramas viscerales. B) rotura de aorta infrarrenal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Palmisano A, Vaglio A. Chronic periaortitis: a fibro-inflammatory disorder. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2009;23:339-53. DOI: 10.1016/j.berh.2008.12.002
2. Caiafa RO, Vinuesa AS, Izquierdo RS, et al. Retroperitoneal fibrosis: role of imaging in diagnosis and follow-up. *Radiographics* 2013;33:535-52. DOI: 10.1148/rg.332125085
3. Khosroshahi A, Carruthers MN, Stone JH, et al. Rethinking Ormond's disease: "idiopathic" retroperitoneal fibrosis in the era of IgG4-related disease. *Medicine (Baltimore)* 2013;92:82-91.
4. Angarola E, Valeo Chulvi M, Peuchot V, et al. Immunoglobulin G4-related retroperitoneal fibrosis. *Medicina (B Aires)* 2022; 82:91-8.
5. Łoń I, Lewandowski J, Wieliczko M, et al. Retroperitoneal fibrosis, a rare entity with urogenital and vascular subtypes – preliminary data.



Renal Failure 2022;44:688-92. DOI:  
10.1080/0886022X.2022.2064303

6. Yardimci GK, Ardali Düzgün S, Farisogullari B, et al. Comprehensive assessment and outcomes of patients with chronic periaortitis. Clin Exp Rheumatol 2022;40:801-10. DOI: 10.55563/clinexprheumatol/araba3
7. Chandna A, Sharma AP, Pareek T, et al. IgG4-related retroperitoneal fibrosis: an emerging masquerader with a sinister presentation. Urology 2019;133:16-20.
8. Sultan S, Acharya Y, Hezima M, et al. Management of retroperitoneal fibrosis with endovascular aneurysm repair in patients refractory to medical management. Front Surg 2022;9:1-22. DOI: 10.3389/fsurg.2022.946675
9. Ikeda A, Mitomi K, Konishi T, et al. Endovascular Repair of a False Aneurysm Developing from IgG4-Related Periaortitis during Corticosteroid Therapy. Ann Vasc Surg 2015;29:1452.e5-9. DOI: 10.1016/j.avsg.2015.04.070
10. Kasashima S, Kawashima A, Kasashima F, et al. Immunoglobulin G4-related periaortitis complicated by aortic rupture and aortoduodenal fistula after endovascular AAA repair. J Endovasc Ther 2014;21:589-97. DOI: 10.1583/14-4670R.1