

Fibrosis retroperitoneal, enfermedad de Ormond. Casos clínicos con diferente presentación y revisión de la literatura

Raquel Dolz-Aspas¹, Belén Moragrega-Cardona², Eva Vilar-Bonacasa³,
Pilar Gracia-Sánchez¹

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Obispo Polanco. Teruel

² Sección de Nefrología. Hospital Obispo Polanco. Teruel

³ Servicio de Radiología. Hospital Obispo Polanco. Teruel

Nefrología Sup Ext 2012;3(4):84-7

doi:10.3265/NefroPlus.pre2011.May.10791

RESUMEN

La fibrosis retroperitoneal constituye una patología poco frecuente, generalmente idiopática, aunque puede asociarse con determinados fármacos, enfermedades del tejido conectivo o procesos neoplásicos. Tiene una presentación insidiosa que dificulta su diagnóstico. Se caracteriza por un depósito excesivo de matriz extracelular en el retroperitoneo que, por compresión de estructuras, puede llevar a complicaciones como una insuficiencia renal por compresión ureteral o incluso compresión de estructuras vasculares. La tomografía computarizada nos permite excluir otras etiologías, siendo la biopsia la que nos confirma un diagnóstico. Su tratamiento está basado en corticoides sistémicos, inmunodepresores y tamoxifeno. En ocasiones es precisa la cirugía en el tratamiento de las complicaciones. Presentamos dos casos clínicos con muy diferente pronóstico e implicaciones.

Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal. Uropatía obstructiva. Insuficiencia renal obstructiva. Inmunosupresores.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente varón de 47 años de edad, ex fumador de 60 cigarrillos al día durante 30 años hasta hacía tres años, con antecedentes personales de hipertensión arterial y dislipemia leves, ambas en tratamiento con dieta, apendicectomizado. Ingresó en el servicio de Medicina Interna en agosto de 2009 por presentar desde el mes de febrero una pérdida de unos 10 kilogramos de peso, astenia, anorexia, molestias abdominales vagas, además de aparición de lesiones cutáneas eritematosas con exacerbaciones pruriginosas de evolución de horas, compatibles con urticaria crónica. Sin alteraciones en la exploración física realizada.

En la analítica presentaba un hemograma normal con una elevación de la velocidad de sedimentación glomerular (VSG) de

56 mm/primer hora. La bioquímica mostraba un colesterol de 235 mg/dl con un colesterol LDL de 186 mg/dl. El paciente presentaba unos valores normales de glucosa, urea, creatinina, iones, transaminasas, calcio, metabolismo del hierro, proteínas totales y albúmina, proteinograma, inmunoglobulinas, complemento, autoanticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, anti-ADN, anti-anticuerpos extraíbles del núcleo, marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, alfafetoproteína y Ca19-9) y estudio de coagulación.

La radiografía de tórax fue normal. El estudio radiológico abdominal realizado con ecografía (figura 1) y con tomografía computarizada (TC) mostró un aumento de partes blandas que rodeaba la aorta por delante y se introducía entre la aorta y la cava, con un diámetro transversal de 5,9 cm y 3,3 cm de diámetro anteroposterior, que se extendía en una longitud de 10 cm, desde debajo de la vena renal derecha hasta por debajo de la bifurcación aórtica. Tanto la aorta como la vena cava presentaban un diámetro y una densidad dentro de la normalidad (figuras 2, 3 y 4).

El paciente desestimó la realización de una biopsia quirúrgica, por lo que se llevó a cabo una punción con aguja fina

Correspondencia: Belén Moragrega Cardona

Sección de Nefrología.

Hospital Obispo Polanco.

Ruiz Jarabo, s/n. 44002 Teruel.

mbmoragrega@salud.aragon.es

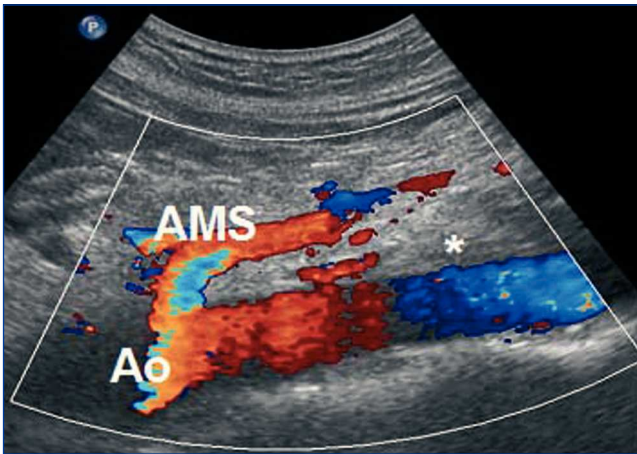


Figura 1. Eco-doppler. Masa retroperitoneal.

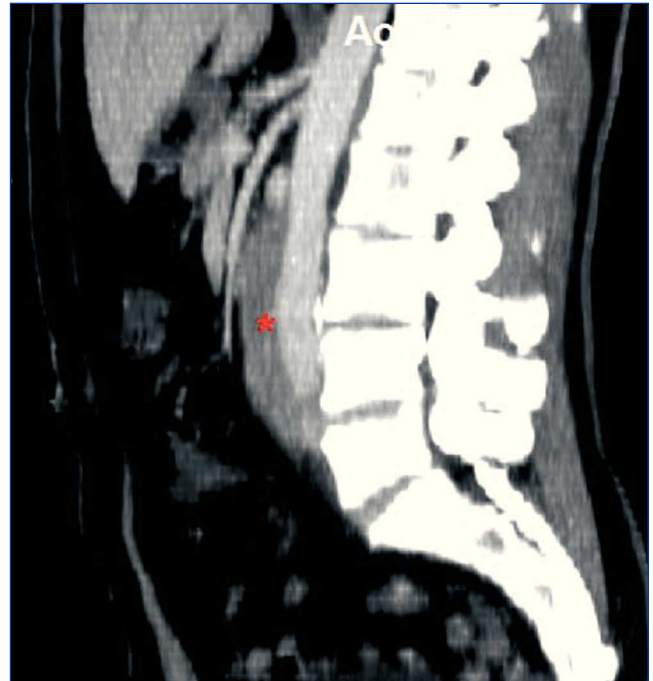


Figura 3. Corte sagital de tomografía computarizada abdominal.

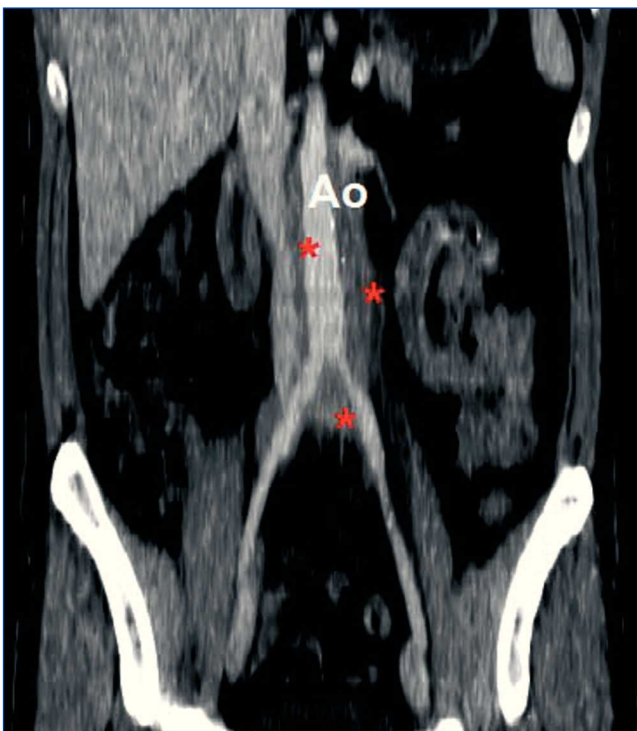


Figura 2. Corte coronal de tomografía computarizada abdominal.



Figura 4. Corte transversal de tomografía computarizada abdominal previa al inicio del tratamiento.

(PAAF) guiada por TC de la masa retroperitoneal. En el estudio anatomopatológico se describió un infiltrado inflamatorio crónico de carácter linfoplasmocitario acompañado de intensa fibrosis rica en colágena. El infiltrado inflamatorio sustituía al tejido graso. La colágena tendía a disponerse de manera paralela, con pérdida del carácter fibrilar. No se observaba atipia citoarquitectural.

Se confirmó histológicamente el diagnóstico de inflamación crónica fibrosante, compatible con fibrosis retroperitoneal.

Se inició tratamiento con corticoide oral a dosis de 60 mg que se disminuyeron de forma progresiva hasta una dosis de mantenimiento de 10 mg diarios y 20 mg de tamoxifeno oral diarios que se suspendieron a los seis meses.

El paciente ha presentado una evolución clínica favorable, con disminución de la lesión en controles radiológicos hasta 8 mm de diámetro, con normalización de los valores de velocidad de sedimentación glomerular y de proteína C reactiva (PCR) (figura 5).

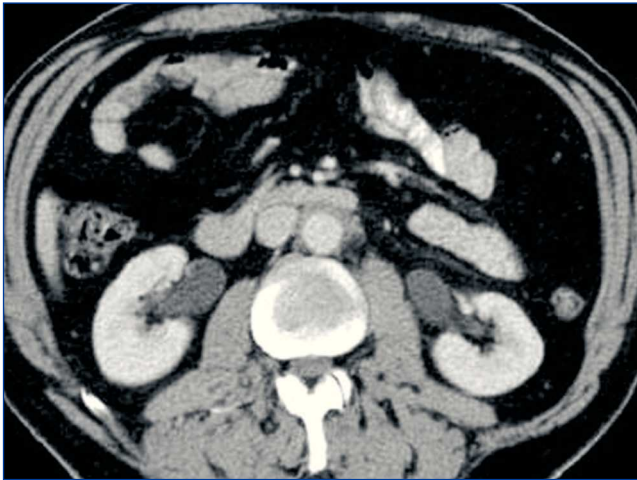


Figura 5. Corte transversal de tomografía computarizada abdominal tras seis meses de tratamiento.

Caso 2

En contraposición, presentamos un segundo caso de enfermedad de Ormond; en esta ocasión el paciente fue remitido a la consulta de Medicina Interna tras haber sido intervenido quirúrgicamente en el servicio de Urología, con realización de una nefrectomía como consecuencia de un atropamiento ureteral. En el estudio de la pieza quirúrgica se confirmó, en anatomía patológica, una fibrosis retroperitoneal. Se inició tratamiento corticoide sin recidivas en su evolución.

DISCUSIÓN

La fibrosis retroperitoneal, también conocida como enfermedad de Ormond, presenta una baja incidencia, estimada en un 0,1 por 100.000 personas/año, y una prevalencia de 1,3 por 100.000 habitantes¹.

Es más frecuente en hombres (3:1) en edades comprendidas entre los 40 y los 60 años^{2,3}.

Una presentación insidiosa a veces dificulta su diagnóstico⁴. Los síntomas iniciales pueden incluir dolor vagamente localizado en flanco, zona baja de la espalda o abdomen, síntomas sistémicos como anorexia, pérdida de peso, fiebre, astenia, pirosis, náuseas, vómitos o edema de extremidades inferiores. Se puede producir un atrapamiento de los uréteres, dando lugar a una insuficiencia renal obstructiva.

Análiticamente, se muestra una elevación de reactantes de fase aguda como la PCR o la VSG³⁻⁵.

La fibrosis retroperitoneal puede ser idiopática o secundaria a algunos fármacos, como derivados ergotámicos, metisergida, bromocriptina, betabloqueantes, metildopa, hidralazina o analgésicos. Es preciso el diagnóstico diferencial con algunas neoplasias, linfoma de Hodgkin y no hodgkiniano, sarcomas, infecciones como la tuberculosis, histoplasmosis o actinomicosis, y carcinoma testicular, de colon o de páncreas.

Se han descrito algunos casos por amiloidosis secundarias (AA), traumas, enema de bario, pancreatitis mesentérica y diferentes formas de histiocitosis^{2,4,6,7}.

Su patogenia no está bien establecida; existen al menos dos teorías, bien por una reacción inflamatoria exagerada a la arteriosclerosis aórtica inducida por la lipoproteínas LDL, o bien como una manifestación de una enfermedad sistémica autoinmune^{4,5}.

Las imágenes radiológicas obtenidas mediante TC son las que nos permiten establecer el diagnóstico, así como valorar la extensión de la fibrosis y descartar la presencia de linfadenopatías o de tumores^{8,9}.

No existe una guía clara respecto a la necesidad de realizar una biopsia para confirmar el diagnóstico y descartar la malignidad^{4,5}. Se considera obligado realizar una biopsia si la localización de la masa es atípica, los hallazgos clínicos, de laboratorio o radiológicos sugieren la presencia de una enfermedad maligna subyacente o una infección, la experiencia local es limitada o bien el paciente no responde a una terapia inicial.

En el tratamiento de esta patología no existen estudios controlados en los que se comparen la eficacia y/o la duración de aquel. Basándose en datos publicados de series o en casos aislados se recomienda el tratamiento con corticoides y con otros inmunosupresores¹⁰⁻¹³.

Se recomienda iniciar el tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg diario, con un máximo de 80 mg/día, durante seis semanas, y con una disminución progresiva de la dosis en dos o tres meses hasta 10 mg /día, que se mantienen durante 6-18 meses en función de la respuesta y la extensión de la enfermedad.

El uso de tamoxifeno solo o asociado con corticoides parece eficaz en el tratamiento, aunque su mecanismo de acción en la fibrosis retroperitoneal no está bien establecido. Se trata de un antineoplásico hormonal antiestrogénico no esteroide (antagonista del receptor con actividad agonista parcial), empleado en el tratamiento de tumores pélvicos desmoides y en tumores de mama^{11,12}.

Se han presentado algunas series de casos que apoyan su uso, por otra parte bien tolerado y con una baja frecuencia de efectos secundarios.

En pacientes en los que existe una enfermedad resistente a los corticoides se han ensayado tratamientos con azatioprina, metotrexato, micofenolato mofetilo, ciclofosfamida y ciclosporina¹³.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés potenciales relacionados con los contenidos de este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Van Bommel EF, Jansen I, Hendriksz TR, Aarnoudse AL. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore)* 2009;88:193-201.
2. Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, Roche C, McCarthy P, Murphy JM. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2008;191:423-31.
3. Koep L, Zuidemia GD. The clinical significance of retroperitoneal fibrosis. *Surgery* 1977;81:250-7.
4. Van Bommel EF. Retroperitoneal fibrosis. *Neth J Med* 2002;60:231-42.
5. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet* 2006;367:241-51.
6. Demko TM, Diamond JR, Groff J. Obstructive nephropathy as a result of retroperitoneal fibrosis: a review of its pathogenesis and associations. *J Am Soc Nephrol* 1997;8:684-8.
7. Corradi D, Maestri R, Palmisano A. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Kidney Int* 2007;72:742-53.
8. Scheel PJ Jr, Feeley N. Retroperitoneal fibrosis: the clinical, laboratory, and radiographic presentation. *Medicine (Baltimore)* 2009;88:202-7.
9. Dalla-Palma L, Rocca-Rosetti S, Pozzi-Macelli RS, Rizatto G. Computed tomography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. *Urol Radiol* 1981;3:77-83.
10. Ross JC, Goldsmith HJ. The combined surgical and medical treatment of retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg* 1971;58:422-7.
11. Tziomalos K, Krikis N, Karagiannis A. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with combined administration of corticosteroids and tamoxifen. *Clin Nephrol* 2004;62:74-6.
12. Ozener C, Kiris S, Lawrence R, Ilker Y, Akoglu E. Potential beneficial effect of tamoxifen in retroperitoneal fibrosis. *Nephrol Dial Transplant* 1997;12:2166-8.
13. Adler S, Lodermeier S, Gaa J, Heemann U. Successful mycophenolate mofetil therapy in nine patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47:1535-8.