

FIBROSIS RETROPERITONEAL

Dr. Ruiz, J. - Dr. Rey, H.

Resumen

Se presenta un caso de fibrosis retroperitoneal, analizándose su etiopatogenia, cuadro clínico, métodos de diagnóstico, diagnóstico diferencial y tratamiento, señalándose la evolución favorable de este paciente con la terapéutica quirúrgica realizada.

Se trata de una enfermedad relativamente rara, que recibe numerosas denominaciones, como fibrosis periureteral, retroperitonitis crónica fibrosante, periureteritis plástica y obliterante, fascitis periureteral, granuloma intraperitoneal.

Las dos primeras observaciones de fibrosis retroperitoneal han sido hechas por Albarrán en 1905, quien describió ciertos hechos singulares de la enfermedad: la anuria intermitente, la retención piélica sin estenosis intrínseca, el plano de clivaje entre la placa fibrosa y el uréter, y por último, la mejoría luego de la liberación externa del uréter. Perard y Orsoni publican en 1937 una observación de anuria por ureteritis obliterante bilateral y sugieren un proceso anafiláctico como el origen de la afección. Pero es Ormond en 1948 quien realiza una precisa descripción de esta afección, por lo que en la actualidad se denomina a la fibrosis retroperitoneal como *síndrome de Ormond*.

Se caracteriza por la sustitución del tejido celuloadiposo retroperitoneal por una placa fibrosa, habitualmente circunscrita a un área limitada a los hilios renales por arriba, el promontorio por debajo, y el borde externo de ambos riñones por fuera, comprometiendo las estructuras que ocupan estas regiones anatómicas: uréteres, grandes vasos, y más raramente vejiga y recto.

Los uréteres, por su largo recorrido y escaso calibre, son los más vulnerables; siendo la evolución de la enfermedad inexorablemente la oliguria, insuficiencia renal y muerte.

Etiopatogenia

No se conoce, se presuponen diversas causas:

- Intoxicación por antimigrañosos, la metisergida, que es un antagonista de la serotonina. Otras drogas que actúan sobre los vasos han sido incriminadas: ergotamina, hidralazina; lo mismo que analgésicos, tranquilizantes, anfetaminas, antihistamínicos, etc., pero sin demostración efectiva.
- Enfermedad vascular primitiva: en relación a la lesión histológica de una angéitis transitoria que precede al proceso fibroso.
- Extravasación sanguínea del tejido retroperitoneal.
- Enfermedad autoinmune.
- Posibilidad de un terreno predisuesto de origen genético.

Anatomía patológica

Según el trabajo de Ormond, quien estudió 64 casos, 5 de ellos con necropsia, y gran cantidad de biopsias, los caracteres anatomopatológicos fundamentales son los siguientes: macroscópicamente es una placa de un espesor que oscila entre 1 y 3 cm que en casi la mayoría de los casos cubre el promontorio sacro, que casi nunca sobrepasa el estrecho inferior de la pelvis ósea, ni el polo inferior del riñón y generalmente llega hasta el uréter o sus inmediaciones, pudiendo englobar a uno o ambos. La observación histológica muestra tejido conectivo cartilaginoso o hialino, con gran cantidad de células redondas y fibras que atraviesan en todas direcciones los tabiques que rodean a los lobulillos adiposos, destruyéndolos; los vasos sanguíneos están algo engrosados a expensas de su túnica media. Estos caracteres permiten catalogar a esta afección como una inflamación crónica progresiva e inespecífica.

Clínica

Es una enfermedad de extremo polimorfismo, caracterizada por: *Síndrome doloroso*. Es el síntoma más frecuente al comienzo de la enfermedad, y persiste en forma constante. Situado en la región lumbosacra, se irradia a los cuadrantes abdominales inferiores y región inguinal. Es sordo, excepcionalmente agudo. En relación a posteriores obstrucciones ureterales pueden aparecer cólicos renales.

Insuficiencia renal. Es segunda en frecuencia. Asintomática, se descubre por chequeos, o por alteración del estado general, o trastornos digestivos o urinarios.

Anuria. Puede ser aguda, puede ser intermitente. Cuando se revela precozmente en la enfermedad, se puede arribar a una mejoría, más fácilmente que en los casos de insuficiencia renal crónica, por realizarse un tratamiento precoz. Aparentemente no hay relación entre la fibrosis retroperitoneal y la anuria.

Infección urinaria. Se presenta en menos de 10 % de los casos, y está relacionada con la ectasia renal.

En ocasiones, los primeros signos no son de índole urinaria, sino por compresión de los grandes vasos.

Habitualmente por compresión venosa. Edema de miembros inferiores uni o bilateral, edema de escroto, hidrocele, circulación colateral, etc.

La compresión arterial es muy rara.

Trastornos digestivos. Anorexia, náuseas, vómitos que traducen la insuficiencia renal.

Signos menos específicos. En casos de fibrosis mediastinal, síndrome de compresión de la vena cava superior, derrame pleural, pericarditis.

Por último, la alteración aislada del estado general y el adelgazamiento.

Medios de diagnóstico

Antecedentes. No existen en general. En casos de hematomas o procesos infecciosos retroperitoneales se puede sospechar una fibrosis, lo mismo que la ingestión regular e importante de metisergida.

Examen clínico. Específicamente no da nada. La palpación clínica de la placa fibrosa es excepcional. Sí se pueden objetivar signos por la compresión.

Laboratorio. Los datos están relacionados con la insuficiencia renal crónica o aguda. Infección urinaria. Eritrosedimentación y alfa 2 aumentadas son testigos de proceso inflamatorio.

Radiología

Urograma excretor. En las etapas iniciales muestra una desviación de ambos uréteres hacia la línea media, a nivel habitualmente de L₄-L₅.

Posteriormente se observan imágenes de obstrucción ureteral al mismo nivel, y dilatación pieloureteral superior.

Ureteropielografía retrógrada o pielografía ascendente. Es el examen que permite precisar los caracteres de la estenosis. En ocasiones, a fin de evitar los posibles riesgos de infección urinaria que implica este estudio, se realiza la pieloureterografía descendente, por punción piélica.

La *cavografía* puede demostrar la obstrucción de la vena cava inferior.

La *arteriografía* no es necesaria para el diagnóstico.

La *tomografía axial computada abdominal* permite precisar las imágenes retroperitoneales, preaórticas y especialmente renales y de las cavidades piélicas.

Diagnóstico diferencial

Obstrucciones ureterales intrínsecas. Litiasis, estenosis inflamatorias y posinfecciosas, tumores de la vía excretora. Se diagnostica fundamentalmente por la pielografía ascendente.

Otras pieloureteritis fibrosas o inflamatorias. Flemones perinefríticos. Englobamiento por un aneurisma de la aorta abdominal.

Tumores retroperitoneales. Sarcoma, teratoma, neuroblastoma, linfoma. Excepcionalmente es una compresión bilateral con insuficiencia renal.

Infiltración neoplásica secundaria del retroperitoneo. Secundaria a procesos carcinomatosos del cuello uterino, estómago, colon derecho, próstata, testículo, recto, páncreas, colon izquierdo y rectosigmoide, vejiga y mama. El aspecto es distinto, la estenosis suele ser irregular, o más limitada, siendo casi imposible franquearla con un catéter ureteral.

Estenosis ureterales secundarias a radioterapia. Puede asemejarse al aspecto radiológico de la fibrosis retroperitoneal, pero existe menos desviación hacia la línea media.

Evolución

Es imprevisible. Ciertas formas evolucionan en algunos meses, otras en años, pero inexorablemente llevan a la insuficiencia renal y a la muerte. Han sido reportados como excepcionales algunos casos de regresión espontánea, luego de la derivación urinaria.

En casos de intoxicación por metisergida se han descrito mejorías al suprimir el medicamento, pero en forma inconstante, por lo que se justifica igual el tratamiento quirúrgico. Tratadas quirúrgicamente, ureterólisis bilateral, la afección se transforma su pronóstico: supresión de los dolores, aumento de peso, mejoría de la eritrosedimentación, y fundamentalmente la mejoría de las funciones renales. Todo esto si el diagnóstico es precoz, los diagnósticos tardíos presentan una mortalidad elevada. El problema suele ser la recidiva de la fibrosis que pueden incluir los extremos del uréter intraperitonizado.

La mejoría clínica, biológica y radiológica puede demandar a veces años.

Tratamiento

Es eminentemente quirúrgico. La ureterólisis o liberación externa del uréter. La vía preferida es la mediana transperitoneal, permite una exploración completa de la cavidad peritoneal, y el tratamiento simultáneo de ambos uréteres. La ureterólisis debe extenderse desde el riñón hasta la vejiga; partiendo de zonas sanas, se libera el uréter de la placa fibrosa, sin alterar la vascularización. Un gesto proscrito es intentar reseca la placa completa. La ureterólisis sola es insuficiente, debe cumplimentarse con intraperitonización, que consiste en incidir el peritoneo parietocólico derecho e izquierdo, y suturarlos por debajo del uréter, que queda entonces intraperitoneal.

Es necesario drenar la vía excretora en casos de grave insuficiencia renal, o dificultades de técnica quirúrgica.

Existe una posibilidad de recidiva en 12 % de los casos, dependiendo el pronóstico de la precocidad del diagnóstico.

Historia clínica

P. Ll., 48 años. Sexo masculino.

Ingresa al hospital con cuadro de insuficiencia renal. Los síntomas de su enfermedad actual comienzan 6 meses antes de

su ingreso con dolor en región lumbar, de carácter intenso, sin irradiación, y que no calma con analgésicos comunes, por lo que comienza a ingerir algunos más potentes (especialmente piroxicam y zomepirac). En esa oportunidad se le realizaron los siguientes análisis y estudios radiológicos:

8/82: Hto.: 48 %; eritr.: 42 mm; orina. normal.
Rx. tórax, normal.

10/82: Hto.: 41 %; eritr.: 55 mm; proteinograma, normal.

11/82: Hto.: 35 %; eritr.: 115 mm; orina, Hb positiva.

Urograma excretor. Buena función renal bilateral con imágenes pielocaliciales normales. Uréteres desviados hacia la línea media a la altura de L₄.

Tomografía axial computada abdominal. Aparente placa aneurismática de aorta. Riñones, sin particularidades.

Un mes previo a su ingreso comienza con anorexia y edema de miembros inferiores en progresivo aumento, y 4 días antes de su ingreso presenta disminución del volumen urinario. Se interna el 2/2/83 por edema de miembros inferiores y oliguria. Lúcido, afebril. T. Art.: 190/80.

Laboratorio: Hto.: 32 %; urea: 97 mg %; creatinemia: 7,5 mg %; eritrosedimentación: 115 mm. Complemento, normal. Proteínas totales: 6,4 g %. Sedimento urinario: escasos hematíes. Uricultivo, negativo. Durante los 3 días siguientes su diuresis varió de 0 a 50 ml/h, seguida por anuria total de 24 hs. Urea: 112 mg %; creatinemia: 13,8 mg % K 5 mEq/l. Se comienza tratamiento dialítico que se mantiene durante 4 días.

Comienza súbitamente con poliuria. Se realiza T.A.C. abdominal que señala la misma imagen preaórtica y dilatación de ambos sistemas excretores renales.

La pielografía ascendente demuestra ectasia pielocalicular bilateral y dilatación ureteral hasta altura L₄ con estrechez ureteral y desviación hacia la línea media.

Con diagnóstico presuntivo de fibrosis retroperitoneal se interviene quirúrgicamente: incisión mediana supra e infraumbilical, apertura peritoneal, se observan ambos uréteres englobados en una placa fibrosa, se efectúa ureterólisis e intraperitonización de ambos uréteres. Se toma biopsia de la placa que se informa como celulitis fibrosa retroperitoneal.

La evolución posoperatoria ha sido muy buena, tanto clínica, de laboratorio, como radiológica, aumento de peso, diuresis: 2.000 ml; glóbulos rojos: 4.070.000; urea: 0,39 mg %; creatinina: 1,3 mg %. Los controles radiográficos y urograma excretor señalan buena función renal bilateral, con imágenes pielocaliciales normales.

Se instituye tratamiento con progesterona.

Comentarios

El síntoma inicial de este paciente, dolor de tipo lumbar, está presente en la mayoría de los casos descritos de fibrosis retroperitoneal; según Richet se presentó en 85 % de los casos recopilados por él. La ingestión de analgésicos antiinflamatorios del tipo del piroxicam y zomepirac, en este caso ha sido posterior a su lumbalgia, por lo que consideramos que no está relacionado con la etiología del proceso. La evolución clínica de nuestro paciente se superpone con la mayoría de los casos descritos en la literatura: anorexia, oliguria, evolución hacia la insuficiencia renal, incluso con períodos de poliuria, tal como se suele ver en cuadros de obstrucción parcial de las vías urinarias.

El laboratorio señala las alteraciones propias de la insuficiencia renal, sin existir datos que hagan presumir la etiología del proceso. En nuestro caso la evolución progresiva de su insuficiencia obligó a realizar tratamiento dialítico durante unos días.

Es indudablemente la radiología la que nos permite presuponer el diagnóstico de fibrosis retroperitoneal. En nuestro paciente los estudios radiológicos realizados al comienzo de su sintomatología señalaban una T.A.C. abdominal que mostraba imágenes preaórticas no específicas, con imágenes renales normales. El urograma señalaba una centralización de ambos uréteres hacia la línea media, sin alteraciones de las imágenes pielocaliciales.

En los estudios radiográficos posteriores, ya con el paciente en insuficiencia renal, la T.A.C. mostró la misma imagen preaórtica, y una ectasia de ambas pélvices renales. No se pudo realizar el urograma excretor por su insuficiencia renal. La pielografía ascendente encuentra en esta patología una de las pocas indicaciones, pues permite precisar las imágenes ureteropéllicas, demostrando las características de la obstrucción retroperitoneal: fácil penetración del catéter ureteral, dilatación con tortuosidades de ambos uréteres por encima de la obstrucción y estrechamiento del uréter englobado en la placa fibrosa.

El tratamiento realizado en este caso ha sido el aconsejado: ureterólisis con intraperitoneización de ambos uréteres, dada la facilidad de la liberación ureteral y el buen estado de ambos riñones no se realizó derivación urinaria transitoria por nefrostomía.

La rápida mejoría, tanto clínica, de laboratorio, como radiológica: mejoría del estado general, recuperación de peso, normalización de las cifras de urea y creatinina en sangre, y normalización de las imágenes pielocaliciales en el urograma excretor, hacen presuponer una evolución favorable de este paciente.