

Fibrosis Retroperitoneal Idiopática - Actualización

Dres.: METZ, L.M.; ALONSO, J. C.G.; FAYAD, E.J.; CHIRULLI, L.; EKIZIAN, D.; URRUTIA, J.; ECHABURI, J. (*)

RESUMEN: Se presenta un desarrollo actualizado de conceptos sobre Fibrosis Retroperitoneal Idiopática, haciendo en los últimos avances en cuanto a la etiopatogenia de la fibrosis y su relación con cuadros inflamatorios crónicos relacionados a aterosclerosis aórtica avanzada.

(Revista Argentina de Urología, Vol. 58, Nº 2, Pág. 46, 1993)

Palabras Clave: Retroperitoneo, Fibrosis retroperitoneal, Enfermedad de Ormond.

INTRODUCCION

ALBARRAN describió por primera vez en 1905 este cuadro nosológico y en 1948 ORMOND realizó un amplio relato de esta enfermedad, que actualmente lleva su nombre. Muchos autores en fechas posteriores realizaron presentaciones y revisaron la casuística, pero siempre encontrándose con el obstáculo que significa la falta de claridad en cuanto a la etiopatogenia de la misma.

En los últimos tiempos el estudio histopatológico de material obtenido por biopsia intraoperatoria en aneurismas de aorta o ureterolisis, permitió determinar características importantes de la celularidad de este tejido lo que hizo posible establecer algunos conceptos sobre la etiopatogenia de la FRI.

A partir de estudios realizados por SCHWARTZ y MITCHELL (1962) y PARUMS (1990), se demostró que la aterosclerosis avanzada se acompaña de cierto grado de infiltrado inflamatorio periadventicial. MITCHINSON en 1984 a fin de definir este cuadro, sugirió como un termino adecuado el de Periaortitis Crónica.

Se han detectado casos de periaortitis crónica en necropsias de paciente que no habían manifestado clínicamente sintomatología compatible con enfermedad retroperitoneal. Asimismo, de acuerdo a estudios clínicos e histopatológicos se determinó que las formas mas severas se presentaron como fibrosis retroperitoneal idiopática perianeurismática o aneurismas inflamatorios de la aorta. En una revisión reciente PARUMS demostró, por lo tanto que al no haber diferencias marcadas en sus manifestaciones clínicas, estos cuadros representaban distintas formas evolutivas de la periaortitis crónica.

PARUMS, MITCHINSON Y RAMSHAW, en estudios presentados desde 1981 hasta nuestros días tratan de definir como autoinmunitario el origen de esta afección. Uno de los primeros estudios mostró la presencia de células plasmáticas secretoras de Inmunoglobulinas, mayormente IgG, en el infiltrado adventicial de la periaortitis crónica, interpretándose como la evidencia de reacción autoinmunitaria a algún componente de la placa aterosclerótica. Se demostró también la existencia de un polímero lipoproteico asociado a inmunoglobulinas en las placas de pacientes con periaortitis crónica severa.

El empleo de técnicas inmunohistoquímicas y de

(*)Institutos Médicos Antártida. Servicio de Urología.

cultivos celulares en aneurismas inflamatorios de la aorta, permitió confirmar la presencia de células plasmáticas que contenían IgG asociadas a linfocitos B y T.

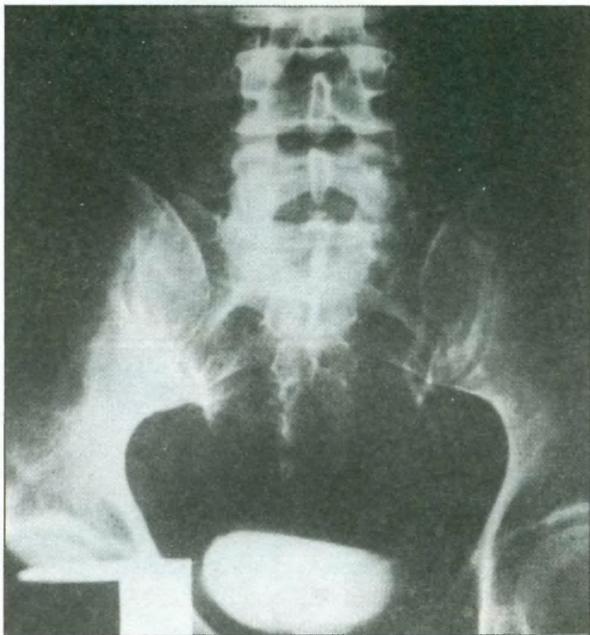


FOTO 1: Anulación renal derecha

Los conceptos hasta aquí emitidos dejarían dudas con respecto al mecanismo de acción de drogas como la Metisergida, la Dietilamina del Acido Lisérgico, Anfetaminas, Fenacetinas, enfermedad del colágeno, citados como responsables posibles de esta afección.



FOTO 2: Uretropielografía retrograda derecha, mostrando compresión extrínseca del ureter medio.

Se completaría la etiopatogenia de este proceso considerando las fibrosis retroperitoneales secundarias a procesos malignos, traumatismos, radiaciones, endometriosis, diverticulitis, etc.

MATERIAL Y METODOS

La enfermedad se presenta frecuentemente entre la cuarta y sexta década de la vida, con predominio en el sexo masculino. El comienzo por lo general es insidioso y los pacientes refieren lumbalgias o dolor en los flancos que no presentan variaciones con los movimientos. Este cuadro se acompaña de síntomas generales como astenia, adinamia, pérdida del apetito y fiebre. En casos avanzados pueden observarse síntomas originados en la insuficiencia renal, siendo éste el motivo de la primera consulta en la mayoría de los casos.



FOTO 3: T.A.C.: aneurisma inflamatorio de la aorta, parcialmente trombosada extensa fibrosis retroperitoneal

Algunos autores han descrito síntomas originados en la compresión ejercida en estructuras como el músculo psoas (PERSKY, HUUS 1974), aorta abdominal (SNOW y col. 1977), colon (McCARTHY y col. 1972).

De los métodos de estudios complementarios, la TAC abdominopelviana tiene un doble efecto diagnóstico y pronóstico ya que no solo confirma la patología y esta-



FOTO 4: Liberación del ureter de la masa fibrótica

blece los diagnósticos diferenciales sino que en pacientes A quienes se indica tratamiento con esteroides permite el seguimiento y evolución de las lesiones.

Si el proceso fibroso compromete a los uréteres, el Urograma de Excreción o ascendente por cateterismo ureteral revelarían tal situación, permitiendo establecer el límite de la obstrucción.

Diagnóstico Histopatológico Microscópico: Se trata de un tejido fibroso denso con abundante infiltrado inflamatorio crónico con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y ocasionales folículos linfoides. La microscopía electrónica demuestra la naturaleza benigna de la afección. Es común encontrar pequeños vasos sanguíneos y canales vasculares. Las técnicas inmunohistoquímicas permiten localizar un infiltrado linfocítico de células T y B y células plasmáticas secretoras de IgG y en menor grado de IgM.



FOTO 5: Lecho fibrótico

Macroscópico: Consiste en un tejido fibrótico retroperitoneal, pardo blanquizco, de consistencia firme que se extiende desde la segunda vértebra lumbar hasta el promontorio preferentemente, pero que puede abarcar desde el diafragma hasta la próstata. El centro fibrótico puede situarse a nivel de la cuarta o quinta lumbares, por delante de la bifurcación aórtica.

Tratamiento

a) Esteroides:

Acetato de nedroxiprogesterona:

100 mg/día durante 45 días.

500 mg/4 días 6 meses.

500 mg/7 días 6 meses.

b) Corticoides: algunos autores sostienen que son de utilidad en los estadios iniciales.

c) Ureterolisis: en caso de obstrucción ureteral

d) Telecobaltoterapia.

e) Cateterización ureteral con cateter tipo doble "J".

CASOS CLINICOS

Hemos estudiado y tratado en nuestro Servicio, 5 pacientes con diagnóstico de Fibrosis Retroperitoneal. 4 de

ellos eran de sexo masculino y estaban comprendidos en la sexta década de la vida.



FOTO 6: Ureter desplazado y cobertura de la zona fibrótica con desplazamiento de tejido retroperitoneal sano.

Con respecto al cuadro clínico que presentaban se puede definir como común denominador el desmejoramiento progresivo del estado general, pérdida de peso variable, astenia y anorexia, 2 pacientes manifestaron síntomas gastrointestinales, y en un paciente en que se reconocían antecedentes de prostatismo crónico se observó aumento de los síntomas. La oligoanuria fue evidente solo en uno de los casos. Los pacientes que presentaron dolor lo refirieron de tipo persistente y localizado a nivel de las fosas lumbares; en un caso se manifestó como cólico renoureteral.

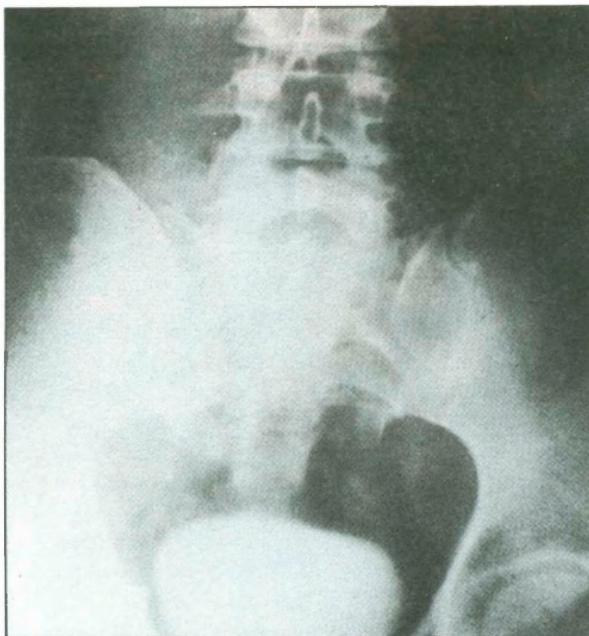


FOTO 7: Urograma Excretor: Postoperatorio al año.

Todos los pacientes fueron estudiados con Urograma Excretor y T.A.C. de abdomen y pelvis y en todos se diagnosticó masa retroperitoneal de extensión variable.

generalmente entre L2-L5. En 2 pacientes también se hallaron aneurismas de la aorta abdominal. Se presentó anulación funcional renal en 4 pacientes, en un caso bilateral y el quinto paciente presentó dilatación renoureteral bilateral.

En todos los casos se exploró el retroperitoneo: en 3 pacientes por laparotomía y en otros 2 por vía lateral extraperitoneal. A los cinco casos se le realizó biopsia del tejido retroperitoneal; la ureterolisis se pudo realizar en tres pacientes. En un paciente se efectuó nefrostomía unilateral por resultar imposible la ureterolisis y en el quinto nefrectomía izq. Dos pacientes fueron sometidos a Telecobaltoterapia en dosis de 1500 r. en región lumboaórtica y ureteral bilateral hasta la vejiga. Los otros tres pacientes no recibieron tratamiento posterior.

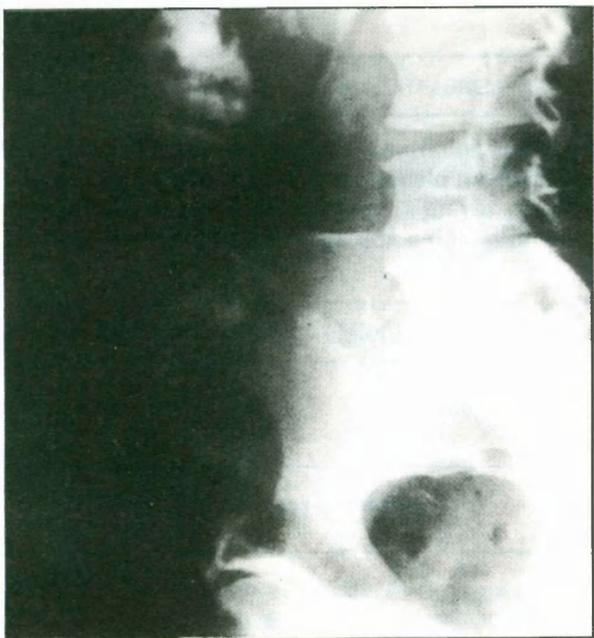


FOTO 8: Urograma Excretor: Postoperatorio (oblicua) a los 2 años. Resto de bario en colon.

El diagnóstico anatomopatológico en todos los casos fue de tejido celular difuso, e infiltrado inflamatorio crónico importante del tipo linfoplasmocitario eosinofílico con gran componente vascular.

Tres pacientes tuvieron evolución favorable; los controles urográficos posteriores no demostraron obstrucción ureteral.

Uno de los casos desarrolló una aterosclerosis senil prematura por lo que no pudo determinarse su evolución definitiva, pero su cuadro clínico empeoró en el curso de los primeros tres años ya que fue progresando la obstrucción ya obligó a una nefrostomía percutánea. El quinto caso no es evaluable porque se tuvo que realizar la nefrectomía izquierda por cuadro infeccioso agregado que evolucionó satisfactoriamente.

COMENTARIOS

Se ha definido a la Periaortitis Crónica como un cuadro inflamatorio crónico que se presenta asociado a aterosclerosis vascular y se ha determinado asimismo, que en sus formas más severas, y no coexistiendo con dilatación aórtica, se referiría clínicamente como una fibrosis retroperitoneal idiopática, término éste poco satisfactorio ya que perpetua la imagen de una enfermedad de etiología desconocida originada en cualquier parte del retroperitoneo.

Los estudios histológicos efectuados en varios casos permiten determinar que fibrosis retroperitoneales corresponderían a periaortitis crónica de grado variable.

La naturaleza inmunológica de esta afección también surge de los estudios inmunohistoquímicos. Las células del sistema inmunitario, como es sabido, actúan como factores de regulación de la proliferación fibroblástica, así como los linfocitos T producen factores estimuladores del crecimiento fibroblástico y de la síntesis de colágeno.

Presentamos nuestra casuística de esta patología demostrando su naturaleza inflamatoria crónica y el hallazgo histológico de infiltrado linfoplasmocitario en todos los casos. Asimismo pudimos observar que 2 pacientes evolucionaron satisfactoriamente sin otro tratamiento posterior.

BIBLIOGRAFIA

1. Baker, L. R. I.; Mallinson, W. J. W.; Gregory, M. C. et al. (1988) Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases. *Br. J. Urol.* 60,497-503.
2. Books, A.P.; Reznick, R. H.; Webb, J. A. (1987). Computed Tomography in the follow up of retroperitoneal fibrosis. *Clin. Radiol.*, 38,219-222.
3. Mitchinson, M. J. (1972). Some clinical aspects of idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br. J. Surg* 59,58-60.
4. Mitchinson, M. J. (1984). Chronic periaortitis and periarteritis. *Histopathology*, 8, 599-600.
5. Mitchinson, M. J. (1986) Retroperitoneal fibrosis revisited. *Arch. Patol. Lab. Med.* 110, 784-786.
6. Parums, D. V. (1990) The spectrum of chronic periaortitis. *Histopathology*, 16, 423-431.
7. Parums, D.V.; Chadwick, D. R.; Mitchinson, M. J. (1986) The localisation of immunoglobulin in chronic periaortitis. *Ather.* 61, 117-123.
8. Parums, D. V.; Dunn, D. C.; Dixon, A. K. et al. (1990). Characterization of inflammatory cells in a patient with chronic periaortitis. *Am. J. Card. Pathol.* 3, 121-129.
9. Parums, D. V., Mitchinson, M. J. (1981). Demonstration of immunoglobulin in the neighbourhood of advanced atherosclerotic plaques. *Ather.* 38, 211-216.
10. Parums, D. V.; Ramshaw, A. L. (1990). Immunohistochemical characterisation of inflammatory cells in biopsies from abdominal aortic aneurysms. *J. Pathol.* 160, 160A.

11. Serra, R. M.; Engle, J. E.; Jones, R. E. et al. (1980). Peria-neurysmal retroperitoneal fibrosis. *Am. J. Med.* 68, 149-153.
 12. Walker, D.I.; bloor, K.; Williams, G. et al (1972). Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. *Br. J. Surg.* 59-609-614.
 13. Mocellini Iturralde, J. A.; Millan, J. C.; Fibrosis Retroperitoneal. *Rev. Arg. Urol y Nefr.*, 37 N° 1-7, 32-35, 1968.
 14. Quintana, R. Figrosis Retroperitoneal. *Rev. Arg. Urol. y Nefr.* Vol. 46(2), 60-64 (1980).
 15. Ruiz, J.; Rey, H. Fibrosis Retroperitoneal. *Rev. Arg. Urol. y Nefr.* Vol 51(2), 52-54. (1985).
 16. Gargiulo, H.; Aza Archetti, C.' Fredotovich, N.; Puscinski, A; Amorone, J.; Giuliani, C.; Mugnolo, R.' Orden, A. Enfermedad de Ormond o Fibrosis Retroperitoneal. Dificultad diagnóstica Revision. *Rev. Arg. Urol y Nefr.* Vol 53(1), 41-43 (1987)
-