

Fibrosis retroperitoneal idiopática o enfermedad de Ormond. A propósito de un caso.

Idiopathic retroperitoneal fibrosis or Ormond's disease. About a case.

Francisco Copes, Maximiliano Santarelli, Diego Apala, Stephanie Proaño, Magali Simón, Alfredo Secchi

*Servicio de Urología. Hospital Interzonal General de Agudos Dr. Alberto Eurnekian.
Ezeiza- Provincia de Buenos Aires. Argentina.*

INTRODUCCIÓN:

La fibrosis retroperitoneal idiopática (FPR) es una enfermedad fibroinflamatoria rara que se desarrolla alrededor de la aorta abdominal y las arterias ilíacas, se disemina al retroperitoneo adyacente y la uropatía obstructiva es la complicación más frecuente, aunque también pueden presentarse otros tipos de afectación renal, como estenosis de las arterias y venas renales, atrofia renal y diferentes tipos de glomerulopatías asociadas.

El diagnóstico se realiza sobre la base de tomografía computarizada o resonancia magnética. La tomografía por emisión de positrones es una herramienta útil en la estadificación y el seguimiento de la enfermedad.

El tratamiento de la FPR idiopática tiene como objetivo aliviar la obstrucción ureteral e inducir la regresión de la enfermedad e incluye la ureterolisis y el tratamiento médico, el cual consiste en el uso de glucocorticoides combinados o no con otros inmunosupresores tradicionales.

Presentación del caso

Paciente de 56 años que consulta por orquitis e inflamación testicular, náuseas, pérdida de apetito y descenso de peso. Al examen físico se identifica edema escrotal, varicocele bilateral y dolor moderado al puño percusión bilateral.

Se realiza una ecografía donde se evidencia dilatación bilateral del plexo pampiniforme y dilatación pielocalicial bilateral grado III.

En los estudios de sangre se constata insuficiencia renal (Creatinina 15,3 / Urea 235).

Se solicita una TAC de abdomen y pelvis cuyo informe describe dilatación pielocalicial bilateral y a nivel de retroperitoneo prevertebral, en íntimo contacto con aorta abdominal infrarrenal, tejido con densidad de partes blandas que se extiende en sentido caudal hasta la bifurcación de ambas arterias ilíacas (Fig.1).

Se intenta derivación de la vía urinaria mediante la colocación de cateter "doble j" constatándose un stop a nivel de tercio distal de ambos uréteres. Se

realizó nefrostomía percutánea derecha lográndose la normalización de la función renal. A continuación, se decide intervención quirúrgica en dos tiempos, ambas por vía retroperitoneal. En el primer tiempo se realizó una ureterolisis izquierda con toma de biopsia (que confirmó el diagnóstico de Enfermedad de Ormond), colocación de catéter ureteral “doble j” izquierdo y peritonización ureteral (Fig.2). En la segunda cirugía, diferida por 6 meses, se realizó la extracción de la nefrostomía derecha, ureterolisis derecha, colocación de catéter ureteral “doble j” derecho y la peritonización del uréter derecho. Se indicó tratamiento médico con betametasona 0,6 mg/día y controles semanales de la función renal, que evidenció la normalización de la misma. Luego de un tiempo prudencial de 90 días, se extraen los catéteres “doble j” y se realiza TAC control, donde se pone de manifiesto buena excursión de contraste endovenoso de ambos uréteres y ausencia de dilatación de la vía urinaria (Fig.3).

Fig. 1: Imagen de bilateral.TAC de ingreso, se evidencia hidronefrosis



Fig. 2: Radiografía visualizándose Nefrostomía derecha y catéter tipo “doble J” izquierdo



Fig. 3: TC post quirúrgica, se evidencia reducción y normalización de ureterohidronefrosis bilateral.



DISCUSIÓN

Se pueden distinguir tres grupos de fibrosis retroperitoneal:

- Fibrosis retroperitoneal idiopática o primaria: representa aproximadamente entre 70 y 75% de los casos y no tiene antecedentes o patologías relacionadas. También se le conoce como enfermedad de Ormond².
- Fibrosis retroperitoneal secundaria: relacionada con la ingesta de medicamentos (por ej. deriva-

dos de alcaloides del ergot (dietilamida del ácido lisérgico, dihidro-ergotamina), betabloqueantes como el propranolol, metoprolol, analgésicos (aspirina, paracetamol, codeína), etc.) y con algunas enfermedades (linfoma en la región pélvica, terapia con radiación, absceso isquio-rectal, exposición a asbesto, infecciones como citomegalovirus, histoplasmosis, tuberculosis)³.

- - Fibrosis retroperitoneal maligna: 8 y 10% de todas las fibrosis retroperitoneales. Se asocia con tumores malignos como carcinoma de pulmón, mama, próstata, gástrico, colon, riñón, cérvix, de vejiga y pancreático, linfoma de Hodgkin y no Hodgkin, carcinoide, tiroideo y sarcoma.

La 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 habitantes⁴. Es frecuente en hombres (3:1) en edades comprendidas entre los 40 y los 60 años^{5,6}. Una presentación insidiosa a veces dificulta su diagnóstico. Inicialmente se presenta con síntomas inespecíficos como dolor lumbar difuso, flanco o abdomen en 80 a 100% de los casos, con intensidad progresivamente creciente debido a la obstrucción ureteral. En consecuencia, los síntomas están en relación con la oliguria y la uremia, con presencia de hipertensión arterial (de 50 a 60%), anemia, alteraciones de los líquidos y electrolitos, malestar general (25%), náuseas y vómitos (3%), pérdida de apetito, infección urinaria (6%), cólico renal (10%), hematuria (3%) y oclusión intestinal (10%). Puede existir polaquiuria y disuria, incluso en ausencia de una infección de la vía urinaria.

Los síntomas secundarios a la obstrucción de la vía urinaria son más frecuentes debido a que la obstrucción de los dos uréteres se presenta en el 50% o más de los casos. Dicha obstrucción puede ser simultánea o metacrónica. La presencia de anorexia (13%), fiebre leve (3%) y pérdida de peso (13%) podrían ser un reflejo de la naturaleza inflamatoria sistémica de la enfermedad³.

La compresión de la vena cava inferior causa edema de los miembros inferiores o escroto y or-

quitis, o tromboflebitis profunda de las piernas, mientras que la afección de los vasos y linfáticos gonadales puede resultar en hidrocele, molestia escrotal⁷ y disfunción eréctil³.

El diagnóstico de la fibrosis retroperitoneal tiene cierta dificultad en la práctica clínica. La fibrosis retroperitoneal carece de criterios diagnósticos establecidos, así que el diagnóstico se realiza con signos clínicos sugestivos, junto con exámenes de laboratorio y estudios de imagen compatibles.²

La tomografía axial computarizada puede mostrar una masa que generalmente inicia a nivel del hilio renal y se limita a la región lumbar. En las fibrosis retroperitoneales no malignas, el borde anterior se encuentra claramente delimitado y pobremente en el margen posterior. Esta masa tiende a envolver la aorta y la vena cava, pero sin desplazarlas,⁸ aunque sí produce una desviación medial y compresión extrínseca de los uréteres.³

El diagnóstico de certeza para la fibrosis retroperitoneal es la biopsia del tejido fibrótico¹⁰. En la evaluación macroscópica, la placa fibrótica tiene una consistencia de madera color blanco grisáceo, con un borde anterior bien delimitado, pero el posterior es difícil de separar del resto de la estructuras.

El tratamiento de la fibrosis retroperitoneal inicialmente es médico y se basa en la suspensión de los fármacos sospechosos de producir la agresión y el uso empírico de esteroides en las fases tempranas. El uso de esteroide tiene una mejor respuesta en los casos de fibrosis retroperitoneal idiopática, además de ser más útiles en la fase inicial de la enfermedad, no así en la fase madura y de escara cuando hay poca respuesta.¹⁰

Si no hay respuesta al esteroide se puede intentar el uso de inmunosupresores como la ciclosporina, la azatioprina y la ciclofosfamida, aunque la acción de estas dos últimas es retrasada y tienen una gran toxicidad, además de existir poca experiencia en su uso.

El manejo quirúrgico debe estar encaminado a la escisión de la masa fibrosa con liberación de los uréteres o cualquier otro órgano envuelto por la fibrosis¹¹. La ureterólisis e intraperitonealización del uréter y/o envolvimiento de los uréteres en el epiplón

ha sido ampliamente usada, aunque tiene una recidiva de hasta un 22%.¹²

La nefrostomía percutánea o la colocación de catéteres “doble j” son manejos temporales de la insuficiencia renal aguda obstructiva. El índice de éxito con la cirugía urológica consistente únicamente en la ureterólisis es de 73%, con los esteroides es de 86%.

El pronóstico depende de un diagnóstico temprano de la enfermedad e inicio del tratamiento médico antes de que se presenten los cambios irreversibles

en uno o ambos riñones. En pacientes con fibrosis retroperitoneal idiopática sin compromiso renal el pronóstico es excelente, con éxito a largo plazo de más de 90%.⁹

Se debe mantener un monitoreo de los pacientes con fibrosis retroperitoneal debido a que la enfermedad puede recurrir dentro de los 5 años después del diagnóstico, aunque se han reportado casos raros de recurrencia después de 10 años de seguimiento.¹⁴

BIBLIOGRAFÍA:

1. Augusto Vaglio y Federica Maritati, Fibrosis Retroperitoneal Idiopática, JASN julio de 2016.
2. Castro-Iglesias N, Belhassen-García M, Velasco-Tirado V, Carpio-Pérez A, Inés-Revuelta S, Martín-Barba S, et al. Ormond's disease: Experience with five cases. *Reumatol Clin*. 2010 Jul-Aug;6(4):199-202. | CrossRef | PubMed |
3. Vaglio A, Palmisano A, Corradi D, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis: evolving concepts. *Rheum Dis Clin North Am*. 2007 Nov;33(4):803-17, vi-vii. | CrossRef | PubMed
4. José Francisco Camacho, Juan Carlos Helú, Alfonso Valenzuela, Juan Francisco Hidalgo, Retroperitoneal fibrosis: case report and literature review, Medwave 2013;13(8):e5795 doi: 10.5867/medwave.2013.08.5795
5. Van Bommel EF, Jansen I, Hendriksz TR, Aaroudse AL. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prospective evaluation of incidence and clinicoradiologic presentation. *Medicine (Baltimore)* 2009; 88:193-201.
6. 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. [PubMed]
7. Amis ES Jr. Retroperitoneal fibrosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1991 Aug;157(2):321-9. | CrossRef | PubMed |
8. Vivas I, Nicolás AI, Velázquez P, Elduayen B, Fernández-Villa T, Martínez-Cuesta A. Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations. *Br J Radiol*. 2000 Feb;73(866):214-22. | PubMed |
9. Park BK, Kim SH, Moon MH. Idiopathic presacral retroperitoneal fibrosis: report of two cases. *Br J Radiol*. 2003 Aug;76(908):570-3. | CrossRef | PubMed |
10. Mañero C, Navas-Parejo A, Prados MD, García-Valdecasas J, Hornos C, Espigares MJ, et al. Fracaso renal agudo obstructivo por masa retroperitoneal. *Nefrología*. 2004;24 Suppl 3:49-55. | PubMed |
11. Torella M, De Santo LS, Della Corte A, Esposito S, Onorati F, Nappi G, et al. Extensive retroperitoneal fibrosis with duodenal and ureteral obstruction associated with giant inflammatory aneurysm of the abdominal aorta. *Tex Heart Inst J*. 2003;30(4):311-3. | PubMed | PMC
12. Moroni G, Gallelli B, Banfi G, Sandri S, Messa P, Ponticelli C. Long-term outcome of idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with surgical and/or medical approaches. *Nephrol Dial Transplant*. 2006 Sep;21(9):2485-90. Epub 2006 May 15. | CrossRef | PubMed |