

Caso Clínico

Fibrosis retroperitoneal

Claudio Orlich-Castelán, Jaime Gutiérrez-Góngora

Resumen

Se reporta el caso de una mujer de 61 años de edad, con antecedente de tuberculosis pélvica en la adolescencia, que se presentó con insuficiencia renal aguda y dolor lumbar y a quien se le diagnosticó fibrosis retroperitoneal. Se revisa la bibliografía reciente y los principales aspectos de esta enfermedad.

Descriptores: fibrosis, retroperitoneal, insuficiencia renal, tuberculosis pélvica.

Key words: retroperitoneal, fibrosis, kidney failure, pelvic tuberculosis.

Recibido: 26 de enero de 2005

Aceptado: 29 de marzo de 2005

El urólogo francés Albarran fue el primero que describió la enfermedad de la fibrosis retroperitoneal (FR) en 1905, pero fue Ormond, en 1948, el primero en publicar en la bibliografía inglesa la descripción de esta entidad, que por ello se conoce como la enfermedad de Ormond. Se han usado otros términos para describirla: periureteritis fibrosa, periureteritis plástica, periureteritis crónica, granuloma retroperitoneal esclerosante y retroperitonitis fibrosa. Se reporta como rara, con una incidencia de 1 en cada 200.000 personas ¹.

Esta enfermedad se caracteriza por la presencia de una proliferación inflamatoria de tejido fibroso en el retroperitoneo, que envuelve los grandes vasos, los ureteros y los nervios del retroperitoneo. Macroscópicamente se ve como una masa leñosa blanquecina, que envuelve las estructuras retroperitoneales. El atrapamiento de los ureteros es más marcado desde la cuarta vértebra lumbar a la entrada en la pelvis, y esta fibrosis tiende a causar una desviación medial de los ureteros, en las dos terceras partes de los pacientes.

Histológicamente, el hallazgo predominante es el de un tejido fibroso que consiste de fibras de colágeno y fibroblastos. Con frecuencia se encuentra una reacción inflamatoria subaguda inespecífica, aunque la fibrosis completamente hialinizada puede ser el único hallazgo. El infiltrado celular incluye células polimorfonucleares, linfocitos, eosinófilos y células plasmáticas. En la fase crónica, el único hallazgo puede ser una fibrosis acelular. A veces pueden coexistir otras enfermedades como cirrosis biliar primaria, mediastinitis fibrosante, panhipopituitarismo, glomerulonefritis, artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, espondilitis anquilosante y tiroiditis de Reidel o de Hashimoto, lo que apoya la hipótesis de un mecanismo inmunológico ².

Reporte del caso:

Una enfermera de 61 años de edad, con el único antecedente patológico importante de haber tenido una tuberculosis uterina y pélvica, con una esterilidad por obstrucción tubaria a los 17 años de edad, se presentó al Servicio de Nefrología con un cuadro de insuficiencia renal aguda,

Servicio de Urología. Hospital San Juan de Dios.

Abreviaturas: F.R., Fibrosis Retroperitoneal; TAC, Tomografía axial computarizada; TBC, Tuberculosis

Correspondencia: Dr. Claudio Orlich Castelán. Apartado postal. 8040-1000. San José. Costa Rica. Fax 2903106. Correo electrónico: corlich@racsa.co.cr

ISSN 0001-6002/2005/47/3/151-153
Acta Médica Costarricense, ©2005
Colegio de Médicos y Cirujanos

con historia de ocho meses de dolor lumbar irradiado a miembros inferiores y oliguria reciente, sin edema de maleolar y con historia de haber tomado indometacina y voltarén®, para control de su dolor. Al ingreso se documentó una creatinina sérica de 10.9 mg/dl. Un ultrasonido reportó riñones de tamaño normal, con hidronefrosis leve en el lado derecho. Un pielograma retrógrado mostró obstrucción de ambos ureteros proximales, más pronunciada en el lado derecho, y se colocaron férulas ureterales de doble jota bilaterales, que causaron una disminución de la creatinina a 1.7 mg/ml. Un TAC de abdomen mostró una masa retroperitoneal suave rodeando los grandes vasos y los ureteros con el diagnóstico presuntivo de F.R. Se hizo una laparotomía exploradora, que encontró una extensa fibrosis blanquecina que rodeaba a la vena cava, la aorta y ambos ureteros. Las biopsias descartaron malignidad y fueron compatibles con F.R. Se hizo una ureterolisis y se colocaron los ureteros en posición intraperitoneal. Dos meses después la paciente inició tratamiento con prednisona, a una dosis de 60 mg diarios, seis meses después la función renal fue normal y un pielograma venoso mostró ureteros normales, sin signos de hidronefrosis.

Discusión

En la F.R. no se encuentra un factor etiológico asociado en las dos terceras partes de los casos, y se conoce como idiopática. Algunos de los factores vinculados han sido asociados en la otra tercera parte incluyen el uso de medicamentos como metisergide, para el tratamiento de la migraña, y derivados de la ergotamina, fenacetinas y metildopa. Factores asociados son: hemorragia, trauma, extravasación de orina con urinomas complicados, infecciones urinarias crónicas del tracto urinario, enfermedades malignas del retroperitoneo, inflamación perianeurismática o aneurismas aórticos con goteo, radioterapia previa, cirugía previa, enfermedad intestinal inflamatoria, apéndice roto, linfangitis ascendente, púrpura de Henos-Schonlein, enfermedad biliar, sarcoidosis, tuberculosis, enfermedad del colágeno y necrosis grasa, exposición a asbesto y uso de formalina intravesical.

Seth et al, de la India, reportaron un caso en 2001, de F.R. asociado al mal de Pott o tuberculosis de la columna ³. La F.R. causada por TBC es sumamente rara y se ha descrito como pseudotumores tuberculosos o abscesos tuberculosos retroperitoneales, que sería la causa de este mal de Pott. En nuestro caso, la historia de TBC pélvica probablemente es coincidencial y no tiene importancia en la causa de la enfermedad presentada muchos años después de tratada.

Es importante tomar una biopsia para descartar un linfomasarcoma, un reticulosarcoma, o la enfermedad de Hodgkin.

Clínicamente se presenta más en los hombres, sin síntomas específicos, y generalmente tiene menos de un año de duración.

En un estadio temprano, los síntomas y signos se originan del proceso de la enfermedad, mientras que en fases avanzadas representan los efectos de la uropatía obstructiva e insuficiencia renal obstructiva. Los síntomas de presentación más comunes son: dolor (92%), que ocurre en la región lumbar en el 42%, en la región lumbar baja en el 32%, en el escroto en el 8% y en el abdomen bajo en el 28%; fiebre; pérdida de peso (38%); náuseas y vómitos (32%); malestar general (18%); poliuria (18%); polidipsia (18%); anorexia (15%); nocturna (13%); oliguria (10%); frecuencia urinaria (8%) y hematuria (2%). Como resultado de las complicaciones, el paciente puede manifestar insuficiencia renal por atrapamiento de los ureteros, y la obstrucción venosa y linfática puede causar edema de miembros inferiores. Puede haber claudicación por insuficiencia arterial. Se ha reportado también obstrucción intestinal e ictericia.

Los hallazgos de laboratorio incluyen anemia, azotemia y una velocidad de eritrosedimentación aumentada. Puede haber leucocitosis y piuria. Es característica la desviación medial de los ureteros en la urografía excretora, usualmente en el tercio medio, empezando a nivel de la tercera o cuarta vértebra lumbar. Otras causas de desviación medial de los ureteros incluyen aneurisma aórtico, tumores metastáticos y divertículo vesical. En el TAC se puede ver la fibrosis con más detalle, a veces como una masa suave que rodea los grandes vasos y el uretero, y es factible observar hidronefrosis proximal o falta de función excretora de un riñón en casos avanzados, pero generalmente el TAC no diferencia la F.R. de los tumores retroperitoneales malignos, y para eso es necesaria la exploración y biopsia.

Se puede obtener también una biopsia percutánea con la ayuda del TAC para guiarse. Es posible efectuar un drenaje temporal de los tractos urinarios superiores con una nefrostomía percutánea, y la colocación retrógrada de catéteres de doble jota ayuda a restaurar la función renal y da tiempo para mejorar el balance de líquidos e hidroelectrolítico, antes del abordaje quirúrgico. Se realiza una laparotomía exploradora, exponiendo el retroperitoneo y liberando los ureteros con ureterolisis, y se pueden cubrir estos ureteros con flaps de omento; se recomienda colocarlos en posición intraperitoneal, para evitar o prevenir las recidivas.

El uso de esteroides en el postoperatorio es controversial. Utz, de la Clínica Mayo, reportó que son de gran ayuda, especialmente en los pacientes con una recrudescencia de la enfermedad, después de la operación inicial ⁴. Se recomienda iniciar con una dosis de 30 a 60 mg por día, y luego disminuirla progresivamente hasta llegar a una dosis de mantenimiento de 5 a 10 mg diarios de prednisona, que se puede mantener durante cerca de dos años ^{4,5}. Más recientemente se

han usado medicamentos inmunosupresores, como la azatioprina, la ciclofosfamida y el tamoxifeno.

El resultado final de los pacientes con F.R. es generalmente satisfactorio, y el determinante principal es el grado de daño renal, al momento del diagnóstico. Algunos pacientes tienen recurrencia de la obstrucción ureteral, a menudo muchos años después del tratamiento inicial. Se ha reportado una incidencia de recurrencia de un 5%. En estos casos es necesario un seguimiento cuidadoso de por vida, con control de la función renal y la anatomía del aparato urinario mediante ultrasonidos, estudios de radioisótopos, pielogramas venosos y TAC s periódicos ¹.

Abstract

Retroperitoneal fibrosis. is an uncommon disease complicated by ureteral entrapment causing hydronephrosis and obstructive renal failure. We herein report a case recently diagnosed at our institution and review the literature on this topic.

Referencias

1. Nicholson B y Theodorescu D. Diseases of the retroperitoneum. In Adult and Pediatric Urology de Gillenwater J. et al. Fourth Edition .Lippincott Williams and Wilkins Co. Philadelphia. 2-25:1037-1046.
2. Katz R., Golijanin D., Pode D. y Shapiro D. Primary and postoperative Retroperitoneal Fibrosis. Urol. 2002;5:780-783.
3. Seth A., Ansari M.S. , Trikha V. y Mittal R.. Retroperitoneal Fibrosis: a rare complication of Pott s disease. J. of Urol.. 2001;166:622-623.
4. Utz D. Retroperitoneal Fibrosis. In Clinical Urography by Witten, Myers and Utz. Fourth Edition. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 3-20:2205-2220. 1977.
5. Kardar A.H., Kattan S. , Lindstedt E. y Hanash K. La terapia con esteroides para la fibrosis retroperitoneal: la dosis y la duración. J. of Urol. 168:550, 2002.



Figura 1. Vista del retroperitoneo que muestra fibrosis extensa rodeando a los grandes vasos y a ambos ureteros.



Figura 2 .Vista final después de liberar los ureteros y colocarlos en posición intraperitoneal.