

CASO CLÍNICO

Fibrosis retroperitoneal: caso clínico

Retroperitoneal Fibrosis: clinical case

RUÍZ MURGA, Javier.¹; TRESIERRA ALEGRE, Carlos²; ZAVALETA MORENO, Antonio³;
CASTILLO DELGADO, Miguel⁴; SANTA MARÍA BARRETO, Raúl⁵; VÁSQUEZ MENDOZA, Ever⁶

RESUMEN

La Fibrosis Retroperitoneal (FRP) es una enfermedad infrecuente caracterizado por el reemplazo del tejido graso retroperitoneal por fibras de colágeno e infiltrado inflamatorio, que envuelve y comprime a las estructuras retroperitoneales.

Existe una forma primaria, Enfermedad de Ormond, de probable etiología autoinmune y una forma secundaria, ya sea maligna, debido a reacción desmoplástica del retroperitoneo ante la infiltración por células malignas, bien por tumores primarios retroperitoneales o metastásicos; o bien benigna generalmente asociada a aneurisma aórtico abdominal aunque también se han descrito otras múltiples causas.

Clinicamente se manifiesta por signos y síntomas debidos a la compresión de las estructuras retroperitoneales y al síndrome toxico por el proceso inflamatorio en curso. La TAC resulta importante en la sospecha de FRP y en la exclusión de causas secundarias, sin embargo la biopsia abierta representa el Gold Standard en el diagnóstico de la FRP. Actualmente el tratamiento es quirúrgico y/o farmacológico (corticoides inmusupresores). Lo infrecuente de la FRP dificulta la posibilidad de realizar estudios randomizados y controlados.

Presentamos el caso reciente de un paciente con FRP manifestada clínicamente como un cuadro de dolor "vago" en flanco derecho de leve a moderada intensidad; donde las técnicas de imágenes, la Laparotomía exploratoria con separación del uréter derecho del tejido fibroso, (ureterolisis) y biopsia resultaron claves para establecer el diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal, uropatía obstructiva, ureterolisis, Corticoides.

ABSTRACT

Fibrosis Retroperitoneal (FRP) is an infrequent disease once greasy retroperitoneal for fibers of collagen and inflammatory spy was characterized for the woven replacement, that he wraps up and compress to the structures retroperitoneales.

Exist a primary form, Ormond's disease, of proAsturian dialect autoimmune etiology and a secondary form, either malignant, due to reaction desmoplástica of the retroperitoneum in front of the infiltration for malignant cells, good for primary tumors retroperitoneals or metastásicos; Or else benign generally associated to aortic aneurysm abdominal although also it has happened to me that another one have been described multiple you cause. Clinically he becomes manifest for signs and due symptoms to structures's compression retroperitoneals and the right things to the toxic syndrome for the inflammatory process under way. TAC results in important the suspicion of FRP and in the secondary causes exclusion, however the biopsy once was opened represents the gold Standard in her diagnosis FRP. Actual treatment is surgical and/or pharmacologic (corticoids inmusupresores). her infrequent FRP makes difficult the possibility of accomplishing studies randomizados and controlled.

We present the recent manifested case of a patient with FRP clinically as a picture of footloose pain in straight flank of lift to moderated intensity; Where the imageries techniques, the exploratory Laparotomy with separation of the fibrous textile's straight ureter, (ureterolysis) and keys to establish diagnosis and treatment proved to be biopsy.

Key words: Retroperitoneal Fibrosis, obstructive uropathya, ureterolysis. Corticoids

1 Médico Docente UCV. Hospital EsSALUD Chocope.

2 Médico Docente UCV. Hospital EsSALUD Chocope.

3 Médico Patólogo Clínico ULADECH.

4 Médico Radiólogo Hospital EsSALUD Chocope

5 Médico Cirujano General Hospital EsSALUD Chocope

6 Médico Anestesiólogo Hospital EsSALUD Chocope

Correspondencia: cgtalegre@gmail.com Escuela de Medicina
Universidad César Vallejo. Telf. 485000 - 5096. Trujillo-Perú.

La fibrosis retroperitoneal (FRP) constituye una condición infrecuente (1:200,000 habitantes). Afecta más a hombres que mujeres. Pueden causar compresión del uréter y vasos retroperitoneales. En la mayoría de los casos está dentro de la categoría idiopática (70%). Puede ser secundario a neoplasias (8-10%), drogas, injuria retroperitoneal y enfermedades del tejido conectivo. La escasa frecuencia de FRP nos lleva a presentar este caso clínico para tenerlo presente en los diagnósticos de las patologías retroperitoneales.

CASO CLINICO:

Paciente de 74 años, sexo masculino, que acude en marzo del 2006 al hospital II Chocope EsSalud. Por presentar un dolor "vago" en flanco derecho de leve a moderada intensidad de 6 meses de evolución en forma insidiosa y progresiva. No fiebre, sin trastornos de tránsito intestinal, no hematuria. Niega diabetes, presión alta, tuberculosis pulmonar, enfermedades reumáticas, no EPOC, no alergias.

EXAMEN FISICO: Presión arterial 140/85mmHg. FC: 75 lat/min, a febril. FR:18 por/min. Sin adenopatías, examen cardiopulmonar dentro de límites normales, abdomen sensible levemente a la palpación en flanco derecho, sin masas ni viceromegalias, PPL (-) y extremidades inferiores sin edemas.

EXAMENES:

- Ecografía: Hidronefrosis derecho moderada.
- Urografía Excretoria: Hidronefrosis derecha moderada por estrechez del tercio medio del uréter.
- TAC abdominal: Hidronefrosis moderada derecha. más masa retroperitoneal a nivel de tercio medio de uréter derecho. (Fig. 1-2)
- Hemograma normal: Hb: 11.2g/dl; Glicemia:79mg/dl, Creatinina: 1.1ng/dl
- Radiografía de tórax: normal PSA (antígeno prostático específico): normal.

Se realizó una laparotomía explorada que evidenció la presencia de una masa retroperitoneal que rodea la vena cava, la aorta y comprime el uréter en su tercio medio aproximadamente 5cm. (Fig.3). Se libera el uréter del tejido fibroso (ureterolisis) (Fig.4). Y es trasladado a la cavidad intraperitoneal (Fig.5)

Se observa indemnes el mesenterio, el peritoneo y órganos abdominales. Se toma biopsia del tejido fibroso que rodea el uréter (Fig.6-7). La evolución fue favorable, el paciente sale de alta al segundo día post operatorio. Se retiró los puntos al octavo día



Figura N° 1. Hidronefrosis Moderada derecha

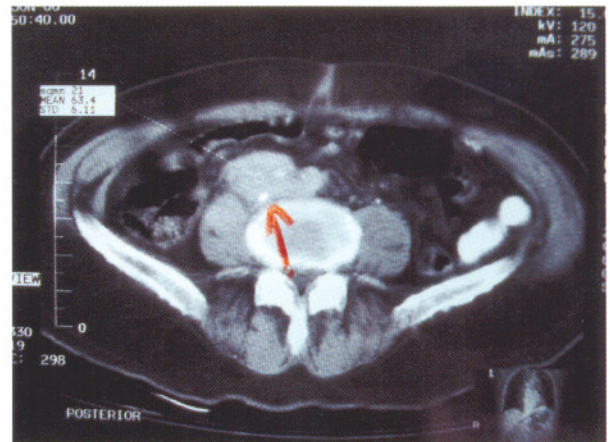


Figura N° 2. FRP que rodea la aorta, la vena cava y comprime el uréter en tercio medio.

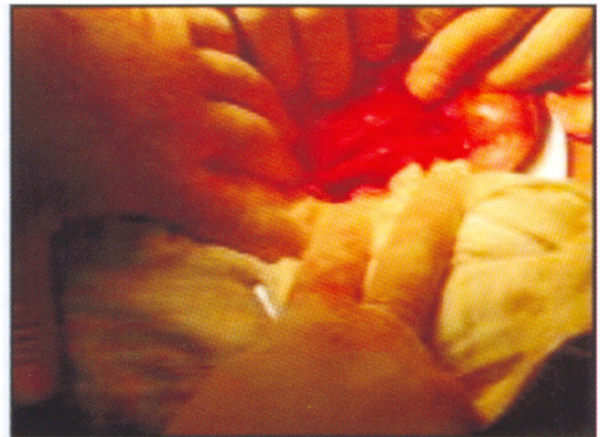


Figura N° 3. Uréter medio derecho en lecho de la FRP ya liberado la parte anterior.

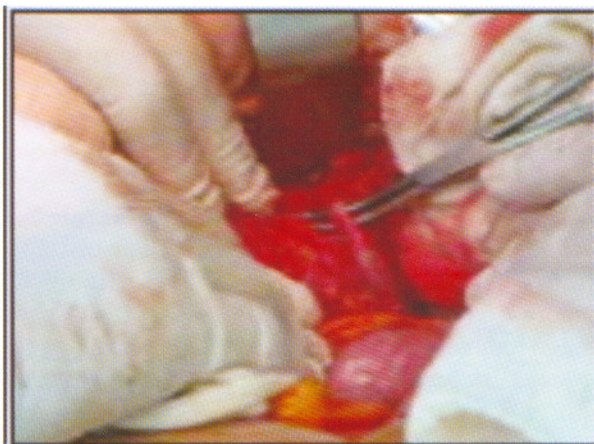


Figura N° 4. Uréter medio derecho separado totalmente de la FRP

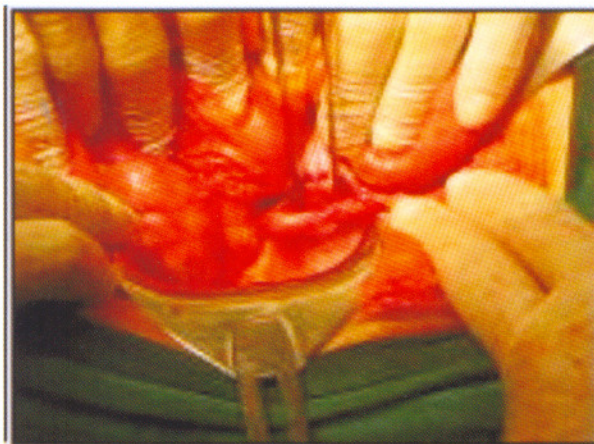


Figura N° 5. Uréter medio trasladado a la cavidad peritoneal

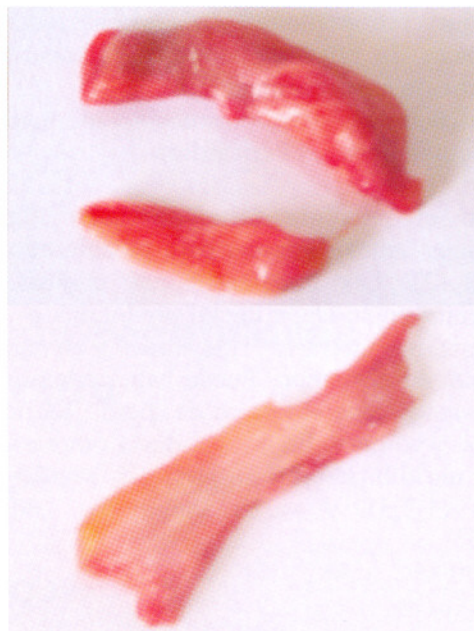


Figura N° 6.- Muestra de la biopsia del FRP

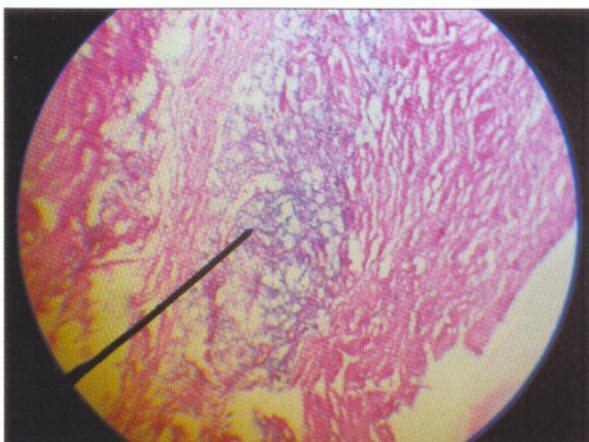


Figura N° 7. Tejido fibroso asociado a infiltración linfocítica

DISCUSIÓN

La fibrosis retroperitoneal (FRP) constituye una condición infrecuente, descrita, originalmente por Albarran en 1905 y caracterizado más tarde por Ormond en 1948. la incidencia es aproximadamente 0.5. 1 caso por 200.000 habitantes al año. Afecta preferentemente entre los 40 y 60 años de edad. En 2 a 3 veces más frecuente en hombres que mujeres (3,4,5).

En nuestro país no existe estimaciones en cuanto a su epidemiología. Pero en la literatura internacional si se han reportado casos. El paciente es un varón de 74 años de edad sin antecedentes relevantes.

En la FRP se produce un reemplazo del tejido retroperitoneal normal por un deposito denso de tejido fibroso asociada a una infiltración linfocítica

de magnitud variable, que puede llevar a la compresión del uréter y vasos retroperitoneales .El paciente presenta compresión del uréter derecho en su tercio medio por la FRP. Hasta un 15% de los casos presentan fibrosis pulmonar, colangitis esclerosantes y pericarditis.

La mayoría de los casos la etiología es idiopática (70%), 8-10% secundaria a neoplasias.

Aqui tenemos las posibles etiologías de FRP.

- a.- Patología maligna: cáncer metastásico (mama, pulmón, gastrointestinal, genitourinaria, tiroides), linfoma, sarcoma.
- b.- Periaortitis inflamatoria: aneurisma aórtico abdominal.
- c.- drogas: Metisergida, bromocriptina, Beta-bloqueadores, Metildopa, Hidraliazina.

- d.- Injuria retroperitoneal: Hemorragia, radiación, rotura de órgano abdominal, extravasación urinaria, instrumentación.
- e.- Infecciones: Histoplasmosis, tuberculosis, Actinomicosis, y Pericarditis.

En el paciente falta descartar algunas patologías antes descritos para posible etiología (3,5,11,12). Las manifestaciones clínicas más frecuentes en su etapa inicial predomina el dolor abdominal en un 90%, "Tipo sordo" y en faja, que aumenta en el tiempo. Puede haber compromiso del estado general, bajo de peso, febrículas, náuseas y vómitos. En fases tardías Compresión de uréter uni o bilateral (hidronefrosis, insuficiencia renal) (1,2,5), y vasos sanguíneos (Edemas

miembros inferiores. El paciente presenta compresión del uréter derecho en su tercio medio.

El diagnóstico por imágenes (TAC Abdominal), el tratamiento quirúrgico(ureterolisis) y la biopsia a cielo abierto son fundamentales para su diagnóstico y tratamiento (5,7,8,9,12).

El tratamiento quirúrgico (ureterolisis) primera opción terapéutica para salvar el riñón (5,6). Luego tratamiento con corticoides: prednisona 1-1.5mg/Kg/día por 3 semanas para luego reducirlo hasta suspender en un plazo de seis meses. Este el caso del paciente en su tratamiento quirúrgico y médico.

Existen estudios que la prednisona sólo o asociado con azatioprina, ciclofosfamida, tamoxifeno o estas en forma únicas (13,14,15,16).

CONCLUSIONES

- La FRP constituye una afección infrecuente y de causa generalmente no identificable, sin embargo, se han descrito su asociación con algunas drogas, enfermedades del tejido conectivo y patología neoplásicas.
- La FRP se caracteriza por el depósito de tejido fibroso en el retroperitoneo y sus manifestaciones secundarias a la compresión del uréter o de estructuras vasculares.
- Las técnicas de imágenes (principalmente la TAC abdominal) resulta importante en su sospecha y diagnóstico diferencial, con utilidad en la exclusión de una enfermedad tumoral.
- Biopsia abierta se considera el gold Standard para el establecimiento del diagnóstico.
- El tratamiento se basa en la Cirugía (Ureterolisis) más el uso de corticoides.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Money S. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: Prompt diagnosis preserves organ function. Cleve clin J. Med 2002; 69:160-6.
2. Aissik K, Rossi P, Demoux A., Hartung O., Frances Y. Endovascular treatment of. Iliocaval occlusion due to idiopathic retroperitoneal. Eur J Inter Med 2004; 15: 534 6.
3. Gilkeson GS, Allen NB: Retroperitoneal fibrosis, a true connective tissue disease Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23-38
4. Mendenhall WN, Zlotecki RA, Morris CG, Hochwald SN, Scarborough MT. Aggressive fibromatosis, Am j Clin Oncol 2005; Apr 28: 211-5.
5. Muñoz C., Maira J., Gómez F., Stambuk J., Valenzuela P, Etchart M., Gallegos I., Fibrosis retroperitoneal Caso Clínico y revisión de la literatura. Gastr Latino am 2006; 17(1): 79-85.
6. Frank Hinman, JR, M.D. Atlas de Cirugía Urológica Interamericana. MC Graw Hill 1989.
7. Utz D. Retroperitoneal Fibrosis. In Clinical Urography by Witten, Myers and Utz. Fourth Edition . W.B. Saunders Co. Philadelphia, 3-20: 2205-2220.1997
8. Fagan CJ, Larrieu AJ, Ampara EG: Retroperitoneo fibrosis: ultrasound and CT features. AJR 1979, 133.239-243.
9. Mitchinson MJ: Retroperitoneal fibrosis revisited. Arch Pathol lab Med 1986; 110: 784-6
10. Katz R, Golijanin D, Pode D, y Shapiro A .Primary and postoperative retroperitoneal fibrosis, experience with 18 cases. Urology 2002; 60:780-783.
11. De luca S., Terrone C, Manassero A, Rocca Rossetti S, Actiopathogenesis and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis. Ann Urol 1998; 32: 153-9.
12. Rodriguez G, Lázaro M, Blazquez S, Sarraga U. Un caso infrecuente de fibrosis retroperitoneal idiopático (Enfermedad de Ormond) Simuland malignidad XXII congreso de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. Palma de Mallorca, 25 al 28 de mayo del 2005.
13. Kardar AH, Kattan S, Lindstend E, y Hanash K. la Terapia con esteroides para fibrosis retroperitoneal; la dosis y duración J.of. Urol. 2002; 168: 550.
14. Tzimomalos K, Krikis N, Karagiannis A, et al. Tratamiento of idipathic retroperitoneal fibrosis with canbined administration of cortiosteroids and tamoxifen clin Nephrol 2004; 62: 74-6
15. Ozener C, Kiris S, Lawrence R, Ilker y, Akoglu E. Potential beneficial effed of tamoxifen in retroperitoneal fibrosis. Nephrol Dial Transplant 1997; 12: 2166-8.
16. Marcolongo R, Tavolini I. Laveder F, et al. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases Am J Med 2000; 116: 194-7.