

Fibrosis retroperitoneal idiopática

L. Capitán Morales, M. M. Vaquero Pérez, M. Naranjo Capitán, J. M. Ortega Beviá y J. Cantillana Martínez
Servicio de Cirugía General y Digestiva (doctor Cantillana Martínez). Hospital Universitario de Sevilla.

Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal idiopática. Lipoesclerosis periureteral. Síndrome de Ormond. Fascitis de Gerota.

Resumen

Se presenta un caso de fibrosis retroperitoneal idiopática, proceso que se caracteriza clínicamente por la presentación de un cuadro de obstrucción ureteral de etiología desconocida. Se discuten los factores etiopatogénicos involucrados hasta ahora. La ultrasonografía y la tomografía computadorizada se muestran en la actualidad como los dos medios de mayor utilidad en el diagnóstico de este proceso, cuyo tratamiento combina la terapéutica médica esteroidea y la quirúrgica mediante, fundamentalmente, ureterólisis.

Abstract

A case of idiopathic retroperitoneal fibrosis is presented. From a clinical perspective, this entity features ureteral obstruction of unknown etiology. The current etiopathogenic factors involved are discussed. Ultrasonography and computed tomography are two of the most useful diagnostic tools in this process. Therapy includes steroid administration and surgical ureterolysis.

Zusammenfassung

Die Verf. stellen einen Fall einer idiopathischen retroperitonealen Fibrose vor, ein Prozess, der in klinischer Hinsicht durch das Vorhandensein eines ureteralen Obstruktionsbildes unbekannter Ätiologie gekennzeichnet wird.

Sie erörtern die bisher beobachteten ätiopathogenischen Faktoren. Die Ultrasonographie und die komputersierte Tomographie sind gegenwärtig zwei Mittel, die sich als besonders nützlich für die Diagnose dieses Prozess erwiesen haben, dessen Behandlung die sterioide ärztliche Therapeutik und die chirurgische kombiniert, die in erster Linie mittels Ureterolyse erfolgt.

Recibido: IX/89.

Correspondencia: Luis C. Capitán Morales.
Beatriz de Suabia, 152-A.
41005 Sevilla.

Résumé

Nous présentons un cas de fibrose rétropéritonéale idiopathique, processus cliniquement caractérisé par la présentation d'un cadre d'obstruction de l'urètre dont l'étiologie est méconnue. L'ultrasonographie et la tomographie computerisée sont actuellement les deux moyens les plus utiles dans le diagnostic de ce processus, dont le traitement associe la thérapeutique médicale stéroïde et la chirurgie et ce fondamentalement par l'urétérolyse.

Introducción

La fibrosis retroperitoneal idiopática es una enfermedad bien definida, con cambios anatomopatológicos precisos, si bien su origen no está totalmente aclarado en la actualidad.

Fue descrita por primera vez en 1902 por Albarrán¹, aunque fue Ormond², en 1948, quien dio una definición más precisa de la misma.

Esta entidad se caracteriza por el desarrollo de una masa de tejido fibroso en la pared abdominal posterior, a nivel lumbar, sin una causa obvia que la justifique, y que envuelve, obstruyendo, a los uréteres. Los grandes vasos abdominales se ven siempre involucrados en este proceso, aunque es rara la aparición de síntomas vasculares de tipo obstructivo.

Muchos son los términos utilizados para denominar esta patología. Entre ellos se encuentran los de: lipoesclerosis periureteral, periureteritis primitiva, lipoesclerosis retroperitoneal, esclerolipomatosis retroperitoneal, síndrome de Ormond o fascitis de Gerota, si bien es el de fibrosis retroperitoneal idiopática el más comúnmente utilizado.

La clínica de la fibrosis retroperitoneal se caracteriza por la producción de un cuadro de obstrucción ureteral, que puede desembocar en una insuficiencia renal irreversible. En cuanto a su tratamiento, en la actualidad se emplea una combinación de tratamiento médi-

co y quirúrgico, si bien los resultados obtenidos no son del todo satisfactorios.

Caso clínico

Varón de cincuenta y cinco años, profesor de autoescuela, con antecedentes de alergia a sulfamidas y penicilinas; hipercolesterolemia en tratamiento con lespenefril y estimulocel; fiebre tifoidea con cuarenta y cinco años, y tuberculosis pulmonar con treinta.

Desde un año antes de su ingreso, tras un episodio de hinchazón generalizada que remitió espontáneamente en cuarenta y ocho horas, viene presentando nicturia, polaquiuria, tenesmo vesical y orina espumosa con mal olor ocasional. A los seis meses de haber comenzado con dicho cuadro se añaden astenia, anorexia y pérdida de peso no cuantificada, así como, en los días previos a su ingreso hospitalario, dolor en ambas fosas renales, irradiado por trayecto ureteral; no ha presentado en ningún momento cólico nefrítico.

En la exploración destaca una presión arterial de 160/100, hepatomegalia de dos traveses de dedo y riñón derecho doloroso a la palpación, así como dolor a la palpación en trayecto ureteral y en hipogastrio.

Entre las exploraciones complementarias, la analítica general incluyendo hemograma, perfil bioquímico, determinación de inmunoglobulinas y complemento, así como estudio de orina, estuvieron dentro de la normalidad. En la ecografía abdominal (fig. 1) se apreció hidronefrosis bilateral con vejiga normal. Las radiografías PA y L de tórax presentaron un ligero enfisema difuso, con pequeñas calcificaciones hiliares y sombra cardíaca normal. El urograma IV mostró discreto aumento de tamaño en ambos riñones con retraso en la eliminación de contraste y dilatación marcada a nivel de pelvis renal y tercio proximal de ambos uréteres, siendo normales los tercios distales y la vejiga, signos sugerentes de estenosis ureteral bilateral, si bien no se pudo apreciar la causa de la misma. Al mes se le realizó nuevo estudio analítico, en

el que comienzan a apreciarse alteraciones de los valores de función renal: BUN de 21 mg %, creatinina de 14 mg %, potasio de 5,1 meq/l, apareciendo también hematíes aislados en el sedimento urinario.

A los dos meses se le practicó TAC abdominal (fig. 2), encontrándose tumoración retroperitoneal sólida, de densidad homogénea, que enmascaraba parcialmente aorta y bifurcación iliaca, sugestiva de fibrosis retroperitoneal, que englobaba los uréteres desplazándolos hacia la línea media, y que sería la causa de la hidronefrosis bilateral presente en el enfermo.

Estos datos hicieron que inicialmente se plantease el diagnóstico diferencial con un linfoma, si bien se descartó esta posibilidad al ver que la imagen tumoral no parecía un conglomerado de adenopatías. Por otro lado, se barajó la existencia de un sarcoma retroperitoneal, que radiológicamente no se pudo descartar.

A la vista de los estudios practicados se decidió la intervención quirúrgica: se le practicó laparotomía media supra e infraumbilical, encontrándose una tumoración retroperitoneal de color blanco nacarado, de consistencia firme, que no infiltraba intestino y que se extendía desde raíz de mesenterio hasta vacinete pélvico. Se abrió peritoneo posterior y se tomaron muestras para biopsia intraoperatoria, que fue informada como fibrosis retroperitoneal, procediéndose a la extirpación tumoral (en capas de cebolla), hasta llegar al eje aórtico, uréter y ambas ramas iliacas, siendo la afectación mayor en el lado izquierdo.

El estudio anatomopatológico posterior confirmó el diagnóstico de sospecha de fibrosis retroperitoneal idiopática o enfermedad de Ormond.

Pasado un mes de la intervención, el paciente continuaba con astenia, anorexia, dolor a la palpación profunda en ambos trayectos ureterales, más acentuado en el lado izquierdo. La analítica presentó una VSG de 110 a la primera hora, habiéndose normalizado prácticamente los parámetros de funcionalidad renal (creatinina de 1,5 mg %).

Se practicó nueva ecografía de control, que mostró una marcada disminución de la delimitación de ambos sistemas

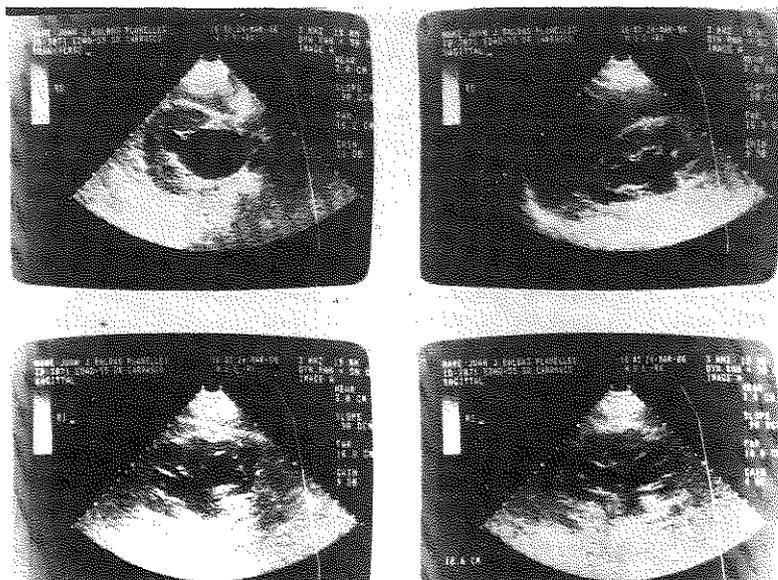


Fig. 1.—Ecografía abdominal en la que se aprecia hidronefrosis bilateral.

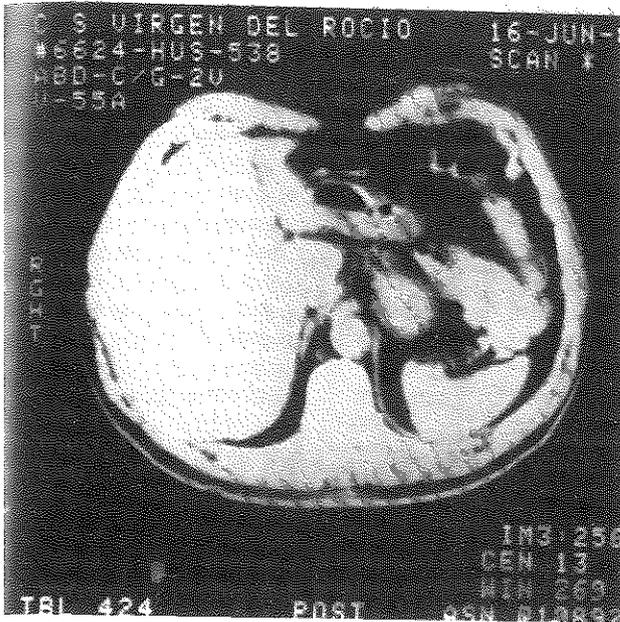


Fig. 2.—TAC abdominal en el que se aprecia tumoración retroperitoneal sólida, sugestiva de fibrosis retroperitoneal.

excretoras renales, persistiendo la hidronefrosis, principalmente derecha, con corticales conservados. En el cultivo de orina aparecieron incontables colonias de *Streptococcus faecalis*. El paciente continuaba con dolores cólicos ocasionales en hipogastrio y con tensiones elevadas (210/110).

Los estudios ecográficos posteriores fueron definiendo una moderada hidronefrosis derecha, conservándose la cortical, así como una atrofia del riñón izquierdo, con contorno abollonado y sin definición cortical, imagen ésta compatible con una pielonefritis crónica. El último estudio fue realizado a los dos años de practicada la laparotomía (tres años desde que se inició el cuadro clínico), apreciándose dilatación de pelvis y sistema excretor renal derecho, con disminución de tamaño en el riñón izquierdo (fig. 3).

Durante todo este tiempo, el paciente fue sometido a tratamiento antihipertensivo, lográndose una progresiva normalización de sus cifras tensionales, así como de los valores encontrados en los controles analíticos.

Discusión

La fibrosis retroperitoneal idiopática fue inicialmente descrita como una enfermedad de aparición rara, si bien hoy día parece claro que un gran número de pacientes podrían haber pasado inadvertidos años atrás, antes de que esta entidad fuera descrita con precisión por Ormond² en 1948.

Dada la vaguedad de los síntomas que presenta este proceso su diagnóstico suele ser difícil, sobre todo si su posibilidad no es tenida en cuenta desde un principio. Del mismo modo, es importante plantear un diagnóstico diferencial que excluya otras causas de obstruc-



Fig. 3.—Pielografía IV, practicada a los dos años de la intervención donde se encuentra dilatación de pelvis y sistema excretor derecho, con disminución de tamaño de riñón izquierdo.

ción ureteral, como puede ser la aparición de una neoplasia maligna en retroperitoneo. Así, Battke³ describió un caso en un paciente afecto de un sarcoma retroperitoneal, y se han mencionado también otros producidos por carcinoma de cérvix o de próstata. Es por esto por lo que autores como Ross y Goldsmith⁴ postulan la necesidad de evitar el uso de términos como el de fibrosis periureteral, que en realidad no expresan la verdadera naturaleza anatomopatológica de este proceso. Para Hache⁵ la denominación más correcta sería la utilizada por nosotros de fibrosis retroperitoneal idiopática que es la que verdaderamente denota el carácter de respuesta celular de la lesión, así como su origen inflamatorio, a diferencia de otros procesos fibróticos como la enfermedad de Dupuytren, la de Peyronie, o el tumor desmoide, en los que el origen inflamatorio no es tan evidente.

La etiología del proceso no es perfectamente conocida. Se han propuesto varias posibilidades que contribuirían a dar una explicación del mismo. Algunos autores tratan de encontrar un origen infeccioso con puerta de entrada en el tracto urinario bajo extendiéndose

por las anastomosis entre el uréter y los linfáticos de dicha zona⁴.

Siguiendo esta misma hipótesis infectiva se propuso que el proceso podía comenzar como una celulitis aguda del tejido retroperitoneal, que causaría anuria inmediata, por presión ureteral, y posteriormente llevaría a la fibrosis progresiva. Así, presenta un caso en el que se vio este proceso celulítico siguiendo a una gangrena apendicular, y otro en el que apareció tras una fistula secundaria a una pieloplastia. En otros tres pacientes, aunque no se halló la causa de la celulitis, los uréteres estaban envueltos por una masa inflamatoria, cuya biopsia reveló la presencia de células plasmáticas y abundantes fibroblastos.

Hay que señalar la relación probada entre el uso de determinadas drogas y la aparición de fibrosis retroperitoneal. Entre ellas destaca la metisergida, antagonista de la serotonina, muy usada por su efecto antimigrañoso, sobre todo en los Estados Unidos. Actualmente hay sospecha creciente de que el uso prolongado de esta droga conduce a la aparición de fibrosis retroperitoneal, llegándose a pensar en la actualidad que la metisergida puede ser responsable de hasta el 20 % de los casos de este padecimiento^{4,6}.

Se ha descrito también la posible influencia de otros medicamentos tales como la penicilina, sulfamidas, quinidinas, tiouracilos, etc.⁷. Es de destacar el hecho de que en estos casos de origen iatrogénico, parece apreciarse una mayor afectación de los grandes vasos retroperitoneales que de los uréteres. Asimismo, el proceso fibrosante parece resolverse en la mayor parte de los casos cuando el tratamiento con metisergida se interrumpe. Es, pues, evidente que hay un importante número de agentes que llevan a la puesta en marcha de una cadena de acontecimientos que desembocarán en la formación de una extensa y densa placa de fibrosis retroperitoneal, si bien, en la mayor parte de los casos, el origen del proceso permanece oculto.

Por lo que se refiere a la anatomía patológica del proceso, se caracteriza por la aparición de una placa blancogrisácea, lisa y homogénea, generalmente a la altura de L-4, L-5, que rodea a la bifurcación aórtica⁸. Esta placa avanza centrífugamente hasta llegar al mediastino, por arriba, y por abajo hasta las ramas hipogástricas, pudiendo, por delante, afectar a la raíz de los mesos. Lateralmente, se extiende más allá del borde externo del psoas, desplazando el tercio medio de los uréteres hacia la línea media.

Como describe Ormond², el proceso va a desarrollarse en tres fases:

- Aparición de focos inflamatorios en el tejido adiposo retroperitoneal.
- Desaparición progresiva de la grasa, en beneficio de la infiltración inflamatoria.
- Formación de fibrosis cicatricial.

Aunque suele decirse que la fibrosis retroperitoneal envuelve, más que invade, las estructuras, se puede ver

cómo la pared muscular ureteral está extensamente invadida por tejido fibrótico. Curiosamente el peritoneo parece escapar a esta afectación⁴.

El cuadro clínico de este proceso suele ser vago o inespecífico, afectando comúnmente a varones entre los cuarenta y los sesenta años de edad. Apreciamos dos estadios en la evolución del cuadro:

— Uno temprano, con síntomas derivados de la enfermedad entre sí, como son: dolores lumbares y periumbilicales irradiados a genitales, junto con un cuadro general de malestar, fiebre moderada, pérdida de peso, anorexia, leucocitosis, aumento de la VSG y, ocasionalmente, eosinofilia.

— Otro tardío en el que los síntomas van a derivar de la progresiva oclusión ureteral, desarrollándose hidronefrosis que puede llegar a la obstrucción total con anuria e insuficiencia renal. Son, sin embargo, raros, como ya hemos dicho, los síntomas por afectación vascular, a excepción de aquellos casos en los que parece identificarse una causa iatrogénica.

Para el diagnóstico de este padecimiento se han utilizado el urograma intravenoso, la ultrasonografía y la tomografía axial computadorizada, pudiendo informar las dos últimas, y más específicamente la TAC, de la naturaleza del proceso que origina el cuadro obstructivo ureteral.

El pronóstico de la enfermedad va a depender, pues, de la precocidad del diagnóstico y de los cambios irreversibles que se hayan desarrollado en uno o en los dos riñones. Raper⁸ sugiere que la enfermedad probablemente tendría fases de actividad e inactividad, aunque una vez establecido el cuadro, es poco probable que regrese. Por lo que se refiere a los casos producidos por tratamiento con metisergida, parecen mejorar cuando el tratamiento con dicha droga es retirado, aunque Graham y Suby⁹ vieron cómo de 19 pacientes con fibrosis retroperitoneal y tratamiento previo con metisergida, ocho precisaron tratamiento quirúrgico adicional.

Por lo que se refiere al tratamiento de la fibrosis retroperitoneal idiopática, es también controvertido, empleándose métodos tanto médicos como quirúrgicos. El uso de corticoides en el tratamiento de este proceso ha sido defendido por varios autores^{10,11} como lo único posible en las fibrosis retroperitoneales. Abourach y cols.¹² defienden su eficacia como tratamiento de entrada, pudiendo ser útil en uno de cada 10 casos. Esto evitaría las complicaciones del tratamiento quirúrgico, que suman a las propias de la cirugía, las de la evolución del proceso fibrótico, sobre todo las vasculares, tales como infarto de miocardio y trombosis venosas. Propugnan el uso de corticoides a bajas dosis, de manera que 5 mg de prednisona serían suficientes como tratamiento de entrada, que se prolongaría durante uno, dos o tres años, con un seguimiento periódico del enfermo.

La mayor parte de los estudios, sin embargo, centran su atención en el tratamiento quirúrgico, como ideal para resolver el cuadro y sus complicaciones. Lo

más utilizado es la ureterólisis y el trasplante intraperitoneal del segmento ureteral afecto⁷. Sin embargo, este tratamiento no está exento de recidivas —del 22 al 48 %—^{13,14}, así como de complicaciones, entre las que destacan la hipertensión arterial residual, y los tromboembolismos, tal y como describen las series estudiadas por Mundy y cols.¹⁵. Y es aquí, en el tratamiento preventivo de la aparición de recidivas tras la terapéutica quirúrgica de la fibrosis retroperitoneal, donde el uso de los corticoides parece tener una mayor relevancia, reduciendo el riesgo de recidivas del 48 al 10 %¹⁶.

Actualmente los estudios parecen encaminarse a lograr una eficaz combinación del tratamiento médico con esteroides y del quirúrgico, para conseguir así la terapéutica definitiva de la fibrosis retroperitoneal idiopática. Ross y Goldsmith⁴ han propuesto el uso de esteroides de forma inicial, frente a la cirugía de emergencia, en pacientes con gran afectación sistémica, y con evidencia bioquímica de inflamación activa, así como en individuos ancianos o debilitados por enfermedades coexistentes, sobre todo patología cardiovascular. En aquellos casos en que no se lograra una buena evolución del proceso, se recurriría a la terapéutica quirúrgica sin olvidar la importancia del tratamiento postoperatorio coadyuvante con bajas dosis de esteroides, para prevenir la aparición de recidivas.

Bibliografía

1. Albarrán J: Citado por Hache y cols.⁵, 1902.
2. Ormond JK: Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol*, 1948, 59:1072-1079.
3. Battke H: Citado por Ross y Goldsmith⁴, 1956.
4. Ross JC y Goldsmith HJ: The combined surgical and medical treatment of Retroperitoneal fibrosis. *Br J Surg*, 1971, 56:422-427.
5. Hache L, Utz DC y Woolner LB: Idiopathic fibrosis retroperitonitis. *SGO*, 1962, 115:737-744.
6. Utz DC, Rooke ED, Spittel JA y Bartholomew LG: Retroperitoneal fibrosis in patients taking Methysergide. *JAMA*, 1985, 191:983-985.
7. Utz DC y Henri JD: Retroperitoneal fibrosis. *M Clin Nor Am*, 1966, 50:1091-1099.
8. Raper FP: *Modern trends in Urology*. Ed. Riches, E. W., 2nd series. London, Butterworths, 1960, p. 159.
9. Graham JR y Suby H: Headaches Round. N° 35. Faulkner Hospital. Boston, Massachussets.
10. Duford B: Les obstructions de l'urètre lumbo-iliaque à l'exclusion des tumeurs urétérales. 67 session de l'Association Française d'Urologie. *J Urol Nefrol*, 1973, 1 bis:136-139.
11. Archimbaud JP et Zeck P: Evolution de la Fibrose retroperitoneale idiopathique traitée par corticothérapie. Discussion du rapport sur les obstructions de l'urètre lumbo-iliaque à l'exclusion des tumeurs urétérales. *J Urol Nefrol*, 1973, 12 bis:297-301.
12. Abourach H, Petit J, Locquet Ph, Daher N y Dahmani F: La fibrose retroperitoneale. Traitement chirurgical sur traitement médical a propos de 15 observations. *J Urol*, 1985, 91, 7:447-451.
13. Cooksey G, Powell PK, Singh M y Yeates WK: Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A long term review after surgical treatment. *Br J Urol*, 1982, 54:628-631.
14. Wagenknecht LV y Hardy JC: Value of various treatments of retroperitoneal fibrosis. *Eur Urol*, 1981, pp. 193-200.
15. Mundy AR, Kinder CH, Flannery JF y Joyce MR: Hypertension and thrombo-embolism in idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol*, 1982, 54:626-627.
16. Abercrombie GF y Vinnicombe J: Retroperitoneal fibrosis. *Br J Urol*, 1980, 52:443-445.