



Original breve

Enfermedad de Ormond: experiencia de cinco casos

Natalia Castro-Iglesias^a, Moncef Belhassen-García^{a,*}, Virginia Velasco-Tirado^a, Adela Carpio-Pérez^a, Sandra Inés-Revuelta^b, Sheila Martín-Barba^a y Javier Pardo-Lledías^c

^a Servicio de Medicina Interna III, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Servicio de Medicina Interna II, Hospital Clínico Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^c Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Segovia, Segovia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de mayo de 2009

Aceptado el 15 de julio de 2009

On-line el 20 de abril de 2010

Palabras clave:

Enfermedad de Ormond

Fibrosis retroperitoneal

Periaortitis crónica

RESUMEN

La enfermedad de Ormond (EO) es una enfermedad infrecuente con una incidencia aproximada de 1/1.000.000 personas-año. La etiología en la mayoría de los casos es desconocida, y en la EO secundaria se han implicado múltiples procesos patogénicos. La EO se caracteriza por la presencia de una masa fibroinflamatoria retroperitoneal con tres formas clínicas diferentes: *i*) fibrosis retroperitoneal; *ii*) fibrosis perianeurismática retroperitoneal, y *iii*) inflamación de los aneurismas de la aorta abdominal. El manejo clásico se basa en el tratamiento quirúrgico y puede asociarse a esteroides. En estos últimos años se han empleado otros inmunosupresores sin resultados bien establecidos. Presentamos cinco casos acontecidos en el Hospital Clínico Universitario de Salamanca durante el período 2000–2008. Destacamos la falta de estudios para establecer guías de práctica clínica que faciliten el manejo y mejoren el pronóstico.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Ormond's disease: Experience with five cases

ABSTRACT

Ormond's disease (OD) is an uncommon process with an annual incidence nearing 1 per million inhabitants. The etiology in most of the cases is unknown and several pathogenic mechanisms are implicated in secondary OD. Ormond disease is characterized by a fibrotic and inflammatory mass with three different clinical features: *i*) retroperitoneal fibrosis, *ii*) perianeurysmatic retroperitoneal fibrosis and *iii*) inflammatory abdominal aortic aneurysms. Classic management is based on surgical treatment associated or not with steroids. Immunosuppressive agents have been used in the last years with unclear results. We report five cases from the University Hospital of Salamanca occurring during 2000–2008. We highlight the lack of trials designed to establish clinical guidelines for the treatment of the disease and improvement of outcome.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La primera descripción de la fibrosis retroperitoneal, periaortitis crónica o enfermedad de Ormond (EO) la realizó Albarrán en 1905. La EO es una enfermedad infrecuente con una incidencia aproximada de 1/1.000.000 personas-año¹. Habitualmente la clínica de la EO es inespecífica, y los datos de focalidad dependerán de los órganos implicados. La EO puede dañar la vejiga, los uréteres, la aorta torácica, el tronco celíaco, las venas mesentéricas, el duodeno, el intestino delgado, el colon y los órganos reproductivos, aunque presenta especial predilección por el sistema urológico. En la actualidad no están bien establecidos los criterios diagnósticos, por lo que la histología es necesaria para

un diagnóstico de seguridad. Sin embargo, se discute la necesidad de la biopsia en todos los casos con sospecha de EO dada la actual rentabilidad de las pruebas de imagen. Respecto al tratamiento, es necesario un mayor número de estudios para estratificar y aclarar las diferentes posibilidades terapéuticas.

Material y métodos

Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo de los casos diagnosticados durante el período comprendido entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2008 en el Hospital Clínico Universitario de Salamanca, centro de tercer nivel que atiende a una población de 350.000 pacientes y que consta de 1.000 camas (tabla 1). La búsqueda de casos se realizó en la base de datos informatizada de la unidad de documentación médica. Los casos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mbelhassen@hotmail.com (M. Belhassen-García).

Tabla 1
Principales características clínicas de los 5 pacientes.

Paciente	Edad, años	Sexo	Factor de riesgo	Clínica	Diagnóstico	ANA	VSG/PCR	Complicación de ectasia	Tratamiento	Evolución
1	50	Mujer	Tabaquismo	Dolor lumbar	RM	Negativo	80/7	No	Prednisona: 24 meses	Resolución clínica y radiológica en 3 meses Asintomática tras 3 años de seguimiento
2	55	Hombre	Tabaquismo y dislipemia	Fiebre, dolor abdominal y disuria	Histológico	1/160	Normal/4	Sí	Urológico. Doble J bilateral: 12 meses. Prednisona: 24 meses. Azatioprina: 24 meses. Tamoxifeno: 6 meses	Respuesta clínica en 1 mes. Resolución radiológica en 6 meses. Hidronefrosis bilateral residual con IRC grado I
3	48	Hombre	HTA y DM	Dolor lumbar	RM	Negativo	70/6	Sí	Urológico. Doble J bilateral: 8 meses Tamoxifeno: 4 meses. Prednisona: 20 meses. Azatioprina: 20 meses	Respuesta clínica y radiológica al año. Asintomático tras 5 años de seguimiento
4	44	Hombre	EA	Dolor lumbar	RM	Negativo	Normal/normal	Sí	Prednisona: 18 meses. Azatioprina: 18 meses	Respuesta clínica y radiológica en 6 meses Asintomático tras 2 años de seguimiento
5	44	Hombre	Tabaquismo, HTA y dislipemia	Dolor lumbar	TC y RM	Negativo	20/2,44	Sí	Urológico. Doble J unilateral. Prednisona y azatioprina	Resolución parcial en RM en 3 meses Normalización de los reactantes de la fase aguda

ANA: anticuerpos antinucleares; DM: diabetes mellitus; EA: espondilitis anquilopoyética; HTA: hipertensión arterial; IRC: insuficiencia renal crónica; PCR: proteína C reactiva; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada; VSG: velocidad de sedimentación globular.

incluidos cumplían i) cuadro clínico y analítico sugerente; ii) radiología compatible por tomografía axial computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) nuclear, y iii) estudio de las posibles causas secundarias. Se caracterizaron las variables más representativas.

Caso 1

Mujer de 50 años. Como antecedentes destaca hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina y tabaquismo de 25 paquetes-año. Ingresa por dolor lumbar izquierdo irradiado a la región inguinal. En la analítica destaca hemoglobina de 11 g/dl, proteína C reactiva (PCR) de 7 mg/dl y velocidad de sedimentación globular (VSG) de 80 mm/1.^a h. En la ecografía renal presenta mínima ectasia en el riñón izquierdo con urografía intravenosa normal. En la TC se evidencia engrosamiento de la pared aórtica distal y de ambas arterias ilíacas, con aumento de densidad en planos grasos adyacentes y engrosamiento del tronco celíaco que se extiende a la aorta torácica. En la RM se aprecia imagen de las partes blandas que rodea la aorta sobre todo a nivel infrarrenal, isodensa con el músculo y que se realza con el contraste, compatible con fibrosis retroperitoneal. Se inicia tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día) durante 8 semanas con dosis de mantenimiento (7,5 mg/día). En la RM de control a los tres meses no se aprecia engrosamiento significativo en la aorta. Se retira el tratamiento a los 24 meses, manteniéndose la paciente asintomática.

Caso 2

Varón de 55 años. Como antecedente destaca dislipemia no tratada y fumador de 25 paquetes-año. Comienza con fiebre, dolor en el hipogastrio y disuria de corta evolución. En la analítica destaca una creatinina de 9,63 mg/dl y una PCR de 4 mg/dl. En la ecografía abdominal se observa marcada ectasia pieloureteral bilateral con los riñones de tamaño normal y en el retroperitoneo

una masa sólida irregular, anterior a la bifurcación aórtica, junto con discreta dilatación de esta. En la RM se aprecia engrosamiento retroperitoneal que engloba la aorta y ambos uréteres con extensión hasta bifurcación aortoiliaca. La gammagrafía con galio-67 (Ga-67) demuestra captación retroperitoneal. La biopsia guiada por TC confirma histológicamente la EO. Se realiza nefrostomía bilateral con colocación de catéter doble J bilateral y se inicia tratamiento médico con tamoxifeno (20 mg/día) durante seis meses, prednisona (0,75 mg/kg/día) durante 8 semanas con dosis de mantenimiento de prednisona (15 mg/día) y azatioprina (0,5 mg/kg/día). El paciente presenta mejoría en la RM a los 6 meses, retirándose los catéteres al año. A los 24 meses está asintomático con creatinina de 1,50 mg/dl y resolución de las lesiones en la RM de control.

Caso 3

Varón de 48 años. Como antecedentes personales destaca hipertensión arterial y diabetes mellitus en tratamiento con enalapril, doxazosina, insulina glargina y glimepirida. Refiere dolor desde la fosa renal izquierda hasta el testículo. En la analítica destaca hemoglobina de 11 g/dl, PCR de 6 mg/dl y VSG de 70 mm/1.^a h. La urografía intravenosa es normal. La RM abdominal muestra imagen de las partes blandas sin afectación aórtica y con leve ectasia renal izquierda sugerente de fibrosis retroperitoneal. La gammagrafía con Ga-67 muestra captación retroperitoneal. Se inicia tratamiento con tamoxifeno (40 mg/día) con mejoría a las 16 semanas, por lo que se suspende tamoxifeno. En el control ambulatorio a los 6 meses se aprecia empeoramiento progresivo de la función renal, y la RM abdominal muestra dilatación pielocalicial bilateral, por lo que precisa la colocación del catéter doble J en ambos riñones y se inicia tratamiento con prednisona (1 mg/kg/día) durante 8 semanas con una dosis de mantenimiento (15 mg/día) y azatioprina (1 mg/kg/día). Presenta mejoría clínica y radiológica en la RM a los seis meses y mantiene tratamiento durante 20 meses.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3383561>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3383561>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)