

FIBROSIS RETROPERITONEAL

Dr. Juan A. Mocellini Iturralde y Dr. Juan Carlos Millán

Afección de etiología desconocida, tal es así que en la sinonimia figura como idiopática. Fue descrita como Ormond en 1948.

La esclerosis que se desarrolla, como su nombre lo indica, en la zona retroperitoneal, quizás sea una reacción de ese tejido ante agentes agresivos bacterianos. Hay quienes la consideran como colagenosis. La distribución de los fascículos esclerosos se hace en forma paralela, formando pseudo-capas que en la proximidad de los pequeños vasos son perivasculares concéntricas, y en la zona periuretral longitudinales, habitualmente, aunque menos definida esta disposición. Además del estroma colágeno se encuentran linfocitos, plasmocitos e histiocitos. Lo cierto es que los órganos que transcurren en la zona comprometida son víctimas de la esclerosis.

Entre los más afectados se encuentran los uréteres; no son invadidos, sino englobados, conservan sus características e individualidad, pero están profundamente alterados. La retracción fibrosa los comprime, perturba su trofismo, convirtiéndolos en conductos de paredes engrosadas y luz disminuía u obstruidos totalmente, provocando la uronefrosis y anulación funcional renal si la obstrucción persiste.

También los elementos vasculares, por igual mecanismo, modifican su permeabilidad, perturbando la circulación a distancia, reno-abdominal, ya que hay cierta predisposición en el tejido conjuntivo periarterial a participar sin solución de continuidad del proceso, por lo que se pueden comprometer las arterias renales pancreáticas o el tronco celíaco, si bien tal extensión no es habitual.

Cuando la fibrosis incluye a las arterias ilíacas y elementos venosos o linfáticos que drenan a los miembros inferiores, el edema de los mismos puede producirse en forma definitiva o transitoriamente.

La lesión, de desarrollo caprichoso, puede comprometer una o ambas regiones retroperitoneales y en este caso hacerlo simultánea o sucesivamente. Se constituye una placa de hasta 2 ó 3 cm de espesor que se localiza cerca del promontorio, pero puede llegar a la próstata (Polham) o hasta diafragma (Porlow).

Sus manifestaciones dependerán, fundamentalmente, de los órganos comprometidos; el estado general suele estar perturbado. Hay antecedentes de vagos dolores abdominales a veces con años de evolución, además de miembros inferiores. El adelgazamiento y la anemia son frecuentes. Eritrosedimentación elevada y puede haber hipertensión arterial. Los signos urinarios no son notables e incluso tardíos; dolores de tipo renoureteral, fiebre. En los bilaterales suele llegarse a la insuficiencia renal.

El diagnóstico es radiográfico, en el urograma aparece el uréter en su tercio central llevado hacia la línea media y falto de relleno o estenosado. Según el grado de función conservada será posible visualizar una uronefrosis. En caso de anulación funcional la pielografía retrógrada pondrá estas deformaciones en evidencia, también la cavografía es de utilidad y particularmente la linfografía, que si bien no da imágenes patológicas, permite excluir la existencia de metástasis ganglionares o enfermedades sistémicas, en el diagnóstico diferencial.

Cabe siempre el diagnóstico diferencial con una serie de afecciones, que pueden simular una fibrosis retroperitoneal Hodgkin, linfosarcoma, fibrosarcoma, metástasis, lúes, tuberculosis y tumores laterorrenales.

Hecho el diagnóstico corresponde solucionar el estasis urinario para evitar sus consecuencias, por medio de la nefrostomía, pieloureterolisis o reemplazo con intestino.

Medicamente los corticoides y radioterapia o antibióticos pueden y deben usarse pero

según autores con más experiencia personal en el tema, sus resultados no son alentadores ni excluyen al tratamiento quirúrgico.

Casuística:

La primera observación corresponde a una enferma de 45 años, registro n° 11.342, Obra Social del Ministerio de Hacienda. Nos consulta por dolores difusos abdominales, encontrándose adinámico, anémico. Con eritrosedimentación elevada. Radiográficamente hay exclusión renal izquierda; en la pielografía ascendente se aprecia desplazamiento hacia la línea media y estrictura del mismo (Fig. 1).

Se le propone la liberación ureteral o nefrectomía.



Operación julio 1961.

Se abordan el uréter y riñón izquierdo. La glándula tiene sus vías excretoras muy dilatadas, hasta el segmento medio ureteral que está traccionado hacia la columna. Se encuentra englobado en un magma fibroso, nacarado de consistencia casi cartilaginosa. Se lo libera encontrándolo con caracteres y aspecto similar al del conducto deferente, con paredes fibrosas. No se consigue modificar el estasis supraestriccional con la liberación. Se lo explora mediante una ureterostomía y es infranqueable al explorador por vía descendente. Se decide la excéresis. La evolución posterior es la habitual a una nefrectomía. Los dolores abdominales persistieron, quizás algo atenuados. Lo tratamos con corticoides.

El diagnóstico histopatológico dice:

- 1) Fragmentos periuretéricos
- 2) Uréter con zona estenosada
- 3) Riñón

1) Los diversos fragmentos enviados muestran la estructura de un tejido inflamatorio, constituido por una densa proliferación fibrosa, con infiltrados linfocitarios, capilares de neoformación. No se vieron imágenes inflamatorias específicas.

2) El uréter es también asiento de un intenso proceso inflamatorio, que en sus capas externa y media es un proceso flogístico inespecífico.

La mucosa está ausente en toda su extensión, encontrándose en su lugar un proceso inflamatorio necrotizante y en la que se ven dos islotes epiteliales envueltos en el magma inflamatorio. La lesión es estenosante completa.

3) El riñón izquierdo asiento de un difuso proceso inflamatorio, con gran infiltrado linfocitario entre sus túbulos, a más de una proliferación conectiva fibrosa que amputa el parénquima, con esclerosis glomerular secundaria.

Diagnóstico: 1) Tejido escleroso post-inflamatorio

2) Ureteritis crónica estenosante

3) Pielonefritis crónica inespecífica

En 1963 la sometemos a la liberación ureteral en el lado derecho en el que la distensión piélica progresaba y el conducto era traccionado hacia la columna. Se consigue la ureterolisis y la zona esclerosa se cubre con tenido retroperitoneal.

En los controles posteriores se comprueba una ligera disminución del estasis, así como una posición correcta del uréter, aunque intencionalmente alejado de la línea media.

Segunda observación:

G. de G., 22 años. Paciente particular.

Es tratada como gastrópata. Estado general precario, vomitadora anémica. En el estudio a que se la somete en la sala XX del Hospital Rivadavia - Jefe: Prof. Dr. N. Quirno, se comprueba azoemia elevada (3 gr. %), hidronefrosis bilateral importante, marcada insuficiencia renal. Tratada médicamente se obtiene una notable mejoría clínica y se le propone la nefrostomía derecha. En la operación que se realiza en mayo de 1961, se procede a la liberación pieloureteral del magma fibroso que lo envuelve, siendo la lisis mucho más dificultosa a nivel piélico que ureteral pues el casquete fibroso que la envuelva se fija y la misma haciendo difícil y riesgosa la maniobra. Efectuada la nefrostomía definitiva se intenta la resección ureteral en el segmento más estenosado y la anastomosis término-terminal. Dificilmente podía ser viable, pero aún sabiéndolo no agregaba riesgo operatorio alguno y la practicamos, a pesar de tener que trabajar con uréter comprometido en su trofismo. Como suponíamos fue permeable durante poco más de 1 mes y luego se estenosó totalmente. La paciente vive un año y medio con nefrostomía, falleciendo en uremia.

Tercera Observación:

Corresponde a un hombre de 47 años, M. S., Historia 12.112, Sala XX, Hospital Rivadavia, Jefe Dr. N. Quirno.

Fue atendido como ulceroso gástrico durante años por dolores difusos en epigastrio y flanco izquierdo.

Lo examinamos; se encontraba anémico, asténico, disminuído físicamente. Es tratado con corticoides y el 23-8-62 se le opera, liberándose el uréter izquierdo del magma fibroso que lo engloba. Se cubre el sector escleroso con tejido retroperitoneal y peritoneo.

El 5-10-62 se comprueba exclusión renal izquierda. En 1967 función contra lateral satisfactoria.

En los casos tratados hemos recurrido a diversas tácticas quirúrgicas para evitar la insuficiencia renal o su evolución rápida. Ante la imposibilidad de permeabilizar la vía, o la recidiva del proceso, quizás sea oportuno el reemplazo ureteral por ileon, a los fines de mantener la suficiencia renal, particularmente ante pacientes con riñones únicos quirúrgicos o funcionales. No hemos efectuado la intraperitonización de los conductos, pues en la Obs. nº 3, en que quizás se la pudiese haber indicado, el trofismo ureteral muy comprometido la desaconsejaba. Presentamos esta síntesis de una patología poco frecuente, como es la fibrosis retroperitoneal, por considerarla interesante, sobre todo por el tiempo transcurrido y sobrevida de nuestra 1ra. observación.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Spontaneous regression of leg edema and hydronephrosis following idiopathic retroperitoneal fibrosis. E. Mahoney - E. Edward.
The American Journal of Surgery. Abril 1962. N° 4, pág. 514.
- 2) Journal of Urology. Vol 85. March 1951. n° 3, pág. 251.
Retroperitoneal fibrosis producing ureteral obstruction.
Dr. A. Charnock - H. I. Riddell and J. Lombardo.
- 3) La hiposclérose péri-uréterale rétroperitonéale.
Dr. Marti E. P. Perraud.
Encyclopédie médico chirurgicale - Pág. 18.162 - 1965.
- 4) Idiopathic Retroperitoneal fibrosis.
A discussion of the Etiologg - R. Ormond. - J. of U. Vol 94 - oct/65 n° 4, pág 385.
- 5) Sur l' incidence ureteral de la fibrose retroperitoneale idiopathiques extensive.
C. Nezelof, J. Watche, J. Auvert, A. Xerri et R. Couvelaire.
J. D'urolog et de Nefrol. Tome 73 N° 3, Pág. 193. Mars 1967.

DISCUSION

Sr. Presidente (Dr. Borzone). Le quisiera preguntar al doctor Mocellini Iturralde si entre los antecedentes de ese enfermo figura la ingestión de cornezuelo de centeno.

Dr. Mocellini Iturralde. La ingestión de cornezuelo de centeno se cita como una de las posibles etiologías de esta patología. En aquel momento no realizamos un estudio exhaustivo de esos casos. En uno de los pacientes - el primer caso - en que se denotó como posible causa de la fibrosis retroperitoneal, la investigamos, pero no se encontró ningún antecedente al respecto.