

Dolor abdominal, ictericia y masa mesentérica

J. F. Varona^a, E. Zafra^b, J. M. Viguer^c, G. Hernández^d y J. Román^e

Servicios de ^aMedicina Interna, ^bCirugía General, ^cAnatomía Patológica, ^dRadiodiagnóstico y ^eOncología Médica. Clínica La Luz. Madrid. España.

Caso clínico

Se trata de un varón de 61 años, con antecedentes médicos de asma bronquial en su juventud, enfermedad celíaca (diagnosticada hace 3 años con biopsia intestinal compatible, anticuerpos antigliadina/antienzymis positivos y respuesta a la dieta sin gluten) y laparotomía hace 1 año por cuadro de oclusión intestinal, observándose una tumoración estenótica en el yeyuno distal con infiltración de la grasa mesentérica y conglomerados adenopáticos adyacentes. Se le practicó una resección intestinal parcial con hallazgos histológicos en la pieza quirúrgica de enteritis eosinofílica (infiltración completa del tubo digestivo por leucocitos y eosinófilos normales, sin elementos linfoides ni granulomas) con afectación ganglionar única (se aíslan de la grasa perivisceral una masa ganglionar de 4 cm con infiltración eosinofílica masiva y 14 ganglios linfáticos que están indemnes, libres de infiltración). El paciente sigue un tratamiento crónico con corticoides en dosis de 0,5 mg/kg/día, sin historia previa de toma de fármacos. Ingresó en nuestro centro por un cuadro de varios días de evolución, consistente en dolor abdominal periumbilical intenso que irradiaba a la espalda, condiciona intolerancia alimentaria y se acompaña de vómitos e importante astenia, sin asociar fiebre, diarrea, alteración del tránsito intestinal, síntomas articulares ni mucocutáneos. Los exámenes analíticos muestran leucocitosis de 21.250/mm³ con 84% de neutrófilos y 3% de eosinófilos, hemoglobina de 14,6 g/dl, coagulación normal, bilirrubina de 2,0 mg/dl, lacticodeshidrogenasa (LDH) de 610 U/l con el resto de enzimas hepáticas y del perfil bioquímico completo normal. Los autoanticuerpos (antigliadina, antiendomisio, antitransglutaminasa, anticuerpos antinucleares, antimúsculo liso, anti-LKM, antimitocondriales), el Mantoux y la serología para Anisakis son negativos. Los marcadores tumorales muestran elevación de CA 19,9 (341 U/ml; rango normal: <40), CA 125 (103 U/ml; rango normal: <35) y de Beta 2-migroglobulina (5,7 mg/l; rango normal: 0,8-2,4), siendo el antígeno carcinoembionario y la alfafetoproteína normales. Se realiza una ecografía y una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal que revelan la existencia de una gran masa retroperitoneal polilobulada y heterogénea de 18-10 cm que se extiende a mesenterio, con formaciones nodulares mesentéricas adyacentes (sugerentes de conglomerados adenopáticos) y ascitis moderada, sin otros hallazgos (figs. 1 y 2).



Fig. 1. Imagen de tomografía axial computarizada (TAC) que muestra una gran masa retroperitoneal periaórtica de contorno polilobulado que se extiende al mesenterio, con formaciones nodulares adyacentes localizadas en mesenterio.



Fig. 2. Imagen de tomografía axial computarizada (TAC) que muestra una gran masa retroperitoneal que ocupa el mesenterio.

Evolución

Se practican 2 punciones aspiraciones con aguja fina (PAAF) de la masa retroperitoneal para obtener material cuyo estudio citológico se corresponde con una reacción histocitaria con fibroblastos e inflamación aguda y crónica, sin componente linfático alguno ni datos de malignidad. Se incrementa la dosis de corticoides a 1 mg/kg/día, sin una mejoría del cuadro clínico, al que se añade ictericia progresiva.

Ante estos hallazgos se realiza una laparotomía exploradora que documenta la existencia de abundante ascitis y de una gran tumoración retroperitoneal irresecable de consistencia pétrea que comprende todo el retroperitoneo desde el hiato hasta las fosas ilíacas, afectando a todo el mesenterio y condicionando un síndrome de vena cava inferior. Se toman muestras de líquido ascítico, cuya citología es negativa para células tumorales malignas, y amplias biopsias de diferentes zonas de la tumoración retroperitoneal, cuyo informe anatomo-patológico, con estudio inmunohistoquímico incluido, es de fibrosis retroperitoneal (FR) reactiva o idiopática (proliferación fusocelular constituida por células de tipo fibroblástico y miofibroblástico, positivas para la actina muscular y negativas para el resto de los marcadores inmunohistoquímicos, con áreas hipocelulares densamente colagenizadas y con abundante infiltrado inflamatorio eosinofílico, con bajo índice mitótico y de proliferación [$\text{ki} 67 < 10\%$]). El paciente, a pesar del tratamiento con tamoxifeno, altas dosis de corticoides y medidas de soporte, presenta un franco deterioro clínico con síndrome de vena cava inferior, colestasis severa e insuficiencia hepática progresiva, falleciendo a los pocos días de la laparotomía.

Diagnóstico

El diagnóstico es de FR con afectación mesentérica amplia, síndrome de vena cava inferior y colestasis intrahepático severo en paciente con antecedente previo de enteritis eosinofílica.

Discusión

La FR es una entidad infrecuente caracterizada por la proliferación de tejido fibroinflamatorio que se extiende a lo largo de todo el retroperitoneo, pudiendo provocar la compresión de las estructuras vecinas. Su incidencia se estima en 0,5-1 caso por 200.000 habitantes/año. Afecta predominantemente a varones entre la cuarta y la sexta década de la vida y suele presentar un curso clínico insidioso. Puede ser idiopática (FRI), como ocurre en el 70% de los casos, o secundaria (FRS), asociándose en estos casos a otras entidades (neoplasias, infecciones, fármacos, cirugía, enfermedades autoinmunes, etc.)¹⁻⁵.

Desde el punto de vista anatomo-patológico se produce un reemplazo del tejido retroperitoneal normal por un depósito de tejido fibroso asociado a infiltración linfocitaria. En los estadios iniciales es característica la presencia de un proceso inflamatorio activo (infiltrado

de linfocitos, células plasmáticas y macrófagos), con amplias bandas de fibroblastos y colágeno. En estadios avanzados el tejido inflamatorio es reemplazado por fibrosis^{1,3,4}.

La etiopatogenia de la FRI es desconocida, aunque algunos autores sugieren una reacción autoinmune local contra抗原s presentes en las placas ateroscleróticas de la aorta abdominal, mientras que otros sugieren la existencia de una enfermedad autoinmune o inflamatoria sistémica subyacente (apoyándose en la frecuente coexistencia de síntomas generales y elevación de reactantes de fase aguda)^{2,3}.

Se manifiesta típicamente como una masa fibrosa y densa que se extiende a lo largo de todo el retroperitoneo, pudiendo englobar estructura vecinas, siendo lo más típico la aparición de uropatía obstructiva por afectación de ambos uréteres, aunque también puede existir compresión/infiltración de estructuras vasculares e intestinales, condicionando la aparición de un síndrome de vena cava inferior y oclusión intestinal, como ocurrió en el caso que describimos. Hasta un 15% de los casos asocia concomitantemente una afectación a otros niveles como mediastinitis, fibrosis pulmonar, tiroiditis de Riedel o colangitis esclerosante^{3,6}. Clínicamente se presenta como dolor abdominal y/o lumbar. Para su diagnóstico, la TAC abdominal es de gran utilidad, ya que permite definir la extensión de la fibrosis y descartar la presencia de adenopatías y/o un tumor subyacente. No obstante, para la confirmación diagnóstica se requiere la biopsia abierta, ya que la biopsia por punción guiada bajo TAC tiene menor rendimiento diagnóstico.

El tratamiento puede ser quirúrgico (cuando aparecen complicaciones obstructivas) o médico. En el tratamiento médico de la FRI se han ensayado con éxito los corticoides y, más recientemente, el tamoxifeno, reservándose los inmunosupresores para casos refractarios^{1,3,4,7,8}.

El caso que describimos pone de manifiesto el polimorfismo en la presentación de la FR y la dificultad de su manejo, planteando varios interrogantes. En primer lugar, no fue posible establecer si se trataba de una FR idiopática o secundaria. El antecedente de una intervención quirúrgica abdominal y la existencia previa de una enteritis eosinofílica (bien documentada por el estudio histológico de la pieza quirúrgica) podría tener relación con el posterior desarrollo de la FR, aunque la asociación entre enteritis eosinofílica y FR no se ha descrito en la literatura. Igualmente se barajó la posibilidad de una paniculitis mesentérica/mesenteritis retráctil subyacente, entidad que sí se ha relacionado con la FR, pero los datos histológicos disponibles no nos permitieron establecer este diagnóstico, si bien se han descrito casos de mesenteritis retráctil (forma clínica de curso crónico y mal pronóstico en la que predomina la fibrosis) que simulan una FR cuando ésta se extiende a la raíz del mesenterio⁹⁻¹¹. Por otro lado, la existencia de un cuadro linfoproliferativo subyacente tampoco pudo ser descartada, considerando que existía antecedente de enfermedad celíaca (si bien probablemente se tratase de la propia enteritis eosinofílica no diagnosticada todavía) y se observa-

ron nodulaciones mesentéricos adyacentes a la masa retroperitoneal compatibles con adenopatías (que, no obstante, no fueron documentadas en la laparotomía y, además, el amplio muestreo de biopsias que se llevó a cabo no mostró dato alguno de linfoma o malignidad). La existencia de una tuberculosis subyacente parece más improbable. Respecto a la presentación clínica, sorprende la ausencia de hidronefrosis y la presencia de ictericia de perfil obstructivo (situación escasamente descrita en la FR), así como la falta de respuesta al tratamiento con corticoides y tamoxifeno con rápido deterioro clínico, apoyando que se tratase de una FR secundaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C. Retroperitoneal fibrosis. *Lancet*. 2006; 367:241-51.
2. Monev S. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: prompt diagnosis preserves organ function. *Cleve Clin J Med*. 2002;69:160-6.
3. Muñoz C, Maira J, Gómez F, Stambuk J, Valenzuela R, Etchart M, et al. Retroperitoneal fibrosis: clinical case and literature review. *Gastr Latinoam*. 2006;17:79-85.
4. Greco P, Vaglio A, Manenti L, Corradi D, Ferretti S, Cortellini P, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *G Ital Nefrol*. 2004;21(2):132-8.
5. Meier P, Gilabert C, Burnier M, Blanc E. Retroperitoneal fibrosis, an unrecognized inflammatory disease. Clinical observations and review of the literature. *Nephrologie*. 2003;24(4):173-80.
6. Uibi T, Oska P, Auvinem A. Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis. *Lancet*. 2004;263:1422-6.
7. Marcolongo R, Travolini I, Laveder F. Immunosuppressive therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective analysis of 26 cases. *Am J Med*. 2004;116:194-7.
8. Van Bommel EF, Hendriksz TR, Huiskes AW, Zeegers AG. Brief communication: tamoxifen therapy for non-malignant retroperitoneal fibrosis. *Ann Intern Med*. 2006;144(2):101-6.
9. Kelly JK, Hwang WS. Idiopathic retractile (sclerosing) mesenteritis and its differential diagnosis. *Am J Surg Pathol*. 1989;13:513-21.
10. Hamrick-Turner JE, Chiechi MV. Neoplastic and inflammatory processes of the peritoneum, omentum and mesentery: diagnosis with CT. *Radiographics* 1992;12:1051-68.
11. Sheth S, Horton KM, Garland MR, Fishman E. Mesenteric neoplasm: CT appearance of primary and secondary tumors and differential diagnosis. *Radiographics*. 2003;23:457-73.