



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

242/4374 - ENFERMEDAD DE ORMOND: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Fernández Pérez^a, A. del Álamo Alonso^b y F. del Álamo García^c

^aMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Novoa Santos. Orense. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Novoa Santos. Orense. ^cMédico Residente de 2^º año de Cirugía General. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. La Coruña.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 57 años, fumador de 1 paquete/día, consulta por dolor suprapúbico inespecífico que cede con decúbito, Trendelenburg, deposiciones y micción, sin otra sintomatología (cambio del ritmo intestinal, melenas o hematoquecia). Inicialmente se solicita analítica y pauta meloxicam. En consultas sucesivas persiste el dolor -refractario a tratamiento- y tras analítica básica inicial, se solicita ecografía abdominal observándose aneurisma de aorta abdominal (AAA) y engrosamiento del tejido paraaórtico, sugestivo de fibrosis retroperitoneal. Se deriva a Medicina Interna para solicitar TC y analítica (subclases de IgG), confirmándose fibrosis retroperitoneal e IgG4 alterada, tratándose con prednisona 0,6 mg/kg/día. Cirugía Vascular descarta tratamiento quirúrgico.

Exploración y pruebas complementarias: Dolor abdominal a la palpación profunda. Analítica previa: ligera elevación de VSG (24 mm/h). Ecografía abdominal: AAA con engrosamiento del tejido periaórtico sugestivo de fibrosis retroperitoneal. TC: aneurisma aórtico 3,3 × 7,3 cm asociado a masa de partes blandas periaórtica (fibrosis retroperitoneal infrarrenal). Analítica posterior: IgG4 271 mg/dl (normal 201 mg/dl). No se solicita biopsia por falta de evidencias.

Juicio clínico: Enfermedad de Ormond (EO).

Diagnóstico diferencial: AAA inflamatorio, AAA micótico, neoplasias retroperitoneales, infecciones.

Comentario final: La EO es una enfermedad rara (incidencia 1/1.000.000 personas-año) de etiología desconocida caracterizada por la presencia de tejido fibro-inflamatorio alrededor de la aorta y de las arterias ilíacas. La clínica es inespecífica pero suele aparecer una tríada de dolor abdominal, masa pulsátil y VSG elevada. Se relaciona con el tabaco y las enfermedades autoinmunes. El diagnóstico es clínico, analítico y mediante pruebas de imagen compatibles. Su tratamiento se basa en corticoides y/o inmunosupresores; actualmente se está estudiando el tamoxifeno.

Bibliografía

- Castro-Iglesias N, et al. Enfermedad de Ormond: Experiencia de cinco casos. Reumatol Clin. 2010;6(4):109-202.
- Dolz-Aspas R, Moragrega-Cardona B, Villar-Bonacasa E, Gracia-Sánchez P. Fibrosis retroperitoneal, enfermedad de Ormond. Casos Clínicos con diferente presentación y revisión de la literatura. Nefrología Sup Ext. 2012;3(4):84-7.

3. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C: Retroperitoneal fibrosis. Lancet. 2006 367:241-51.

Palabras clave: Ormond. Fibrosis. retroperitoneal.