



IF-91. - FIBROSIS RETROPERITONEAL Y MESENTERITIS "IDIOPÁTICAS" (ENFERMEDAD DE ORMOND): ¿POSIBLE ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4? EVALUACIÓN HISTÓRICA DE 22 CASOS

S. Retamozo¹, P. Brito-Zerón¹, X. Bosch², A. Sisó Almirall³, J. Villalta², R. Álvarez Vijande⁴, M. Ramos-Casals¹, A. López-Soto²

¹Lab. Josep Font, IDIBAPS, Servicio EAS, ICMiD, ²Servicio de Medicina Interna, ICMiD, ⁴Servicio de Urología. Hospital Clínic. Barcelona. ³Grupo Investigación Atención Primaria, IDIBAPS, CAP Les Corts. GESCLINIC. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La primera descripción de la fibrosis retroperitoneal, periaortitis crónica o enfermedad de Ormond fue realizada hace más de 100 años. Se trata de una enfermedad muy infrecuente, con una incidencia aproximada de 1/1.000.000 personas-año. No existen criterios diagnósticos definidos y recientemente la enfermedad se ha relacionado con la infiltración por linfocitos IgG4+. El objetivo del estudio es evaluar de forma retrospectiva la posible existencia de una enfermedad relacionada con IgG4 (IgG4-RD) en una cohorte histórica de pacientes diagnosticados de fibrosis retroperitoneal o mesenteritis.

Métodos: La cohorte de estudio incluyó pacientes diagnosticados durante los últimos 20 años mediante prueba de imagen (TAC) de fibrosis retroperitoneal y/o mesenteritis en un hospital universitario. Los casos se recogieron de forma retrospectiva de acuerdo a la presencia de una masa fibroinflamatoria retroperitoneal con alguna de las siguientes presentaciones: i) fibrosis retroperitoneal; ii) fibrosis periaórtica retroperitoneal, y/o iii) inflamación de otras estructuras vasculares.

Resultados: Se describen las principales características de un total de 22 pacientes diagnosticados de fibrosis retroperitoneal (15 pacientes) o mesenteritis (7 pacientes): 6 mujeres y 16 varones, con una media de edad al diagnóstico de 64,1 años (rango 46-82). Las principales manifestaciones clínicas presentes en el momento del diagnóstico fueron el dolor abdominal/lumbar (n = 14), la afectación del estado general/fiebre (n = 7) y la presencia de edemas/trombosis (n = 6); en un paciente el diagnóstico radiológico se realizó de forma incidental. El TAC mostró masas inflamatorias localizadas en zona retroperitoneal (n = 17), mesentérica (n = 7) y afectando estructuras vasculares principalmente arterias ilíacas (n = 3), aorta (n = 2), arterias renales (n = 2) y vena cava (n = 2). En 7 pacientes (32%) se describe afectación de otros órganos sugestivos de IgG4-RD (hígado/vía biliar en 2 casos, periaortitis en 2 casos, pleura en 1, piel en 1 y ganglios en 1). El diagnóstico se confirmó mediante biopsia en 8 pacientes (36%); en ningún paciente se realizó estudio para descartar IgG4-RD (niveles séricos de IgG4 y/o estudio histopatológico). Los principales tratamientos utilizados fueron los corticoides (n = 17), los inmunodepresores (azatioprina en 5, metotrexato en 1, micofenolato en 1), la cirugía (n = 5) y la colocación de catéteres (n = 4). Tras un

tiempo medio de seguimiento de 73 meses, fallecieron 7 (32%) pacientes (4 de ellos de shock séptico).

Conclusiones: La enfermedad de Ormond es una entidad clínica rara pero asociada a una importante morbilidad y mortalidad. Su reciente inclusión dentro del espectro clínico de la enfermedad por IgG4 dificulta el diagnóstico en retrospectivo, aunque nuestro estudio y otros recientes sugieren que cerca de la mitad de los casos podrían corresponder a enfermedad por IgG4. En la actualidad, es obligado descartar la enfermedad por IgG4 en todo paciente que se presente con un proceso fibroinflamatorio que afecte a estructuras retroperitoneales.