Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):1177

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-054 - ENFERMEDAD DE ORMOND: A PROPÓSITO DE UNA SERIE DE CASOS

J. Modesto dos Santos[1], M. Pastrana Calderón[2], L. Huete Álava[1], J. Poblet Florentín[1], I. Leturia Delfrade[1], L. Badiola Urquiaga[1], S. Albás Sorrosal[1] y S. Pérez Ricarte[1]

[1]Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).[2]Facultad de Medicina. Universidad de Navarra. Pamplona (Navarra).

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Ormond (EO) es una enfermedad rara con manifestaciones clínicas variables que requiere un diagnóstico radiológico apoyado por la clínica y la anatomía patológica. Se describen las características basales clínicas y analíticas de una serie de cinco pacientes con este diagnóstico.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes derivados para estudio en Medicina Interna, con diagnóstico posterior de EO, desde junio 2015 a junio 2017. Se analizaron la edad, el sexo, factores de riesgo quirúrgicos, proceso diagnóstico, tratamiento y evolución.

Resultados: La media de edad de los pacientes fue de 72 años (rango 63-78), con un ratio de 3:2 en mujeres. En los cinco pacientes, el diagnóstico se realizó mediante TAC toraco-abdominal mostrando un patrón de paniculitis mesentérica en el 60% y de fibrosis retroperitoneal en el 40% restante. Como parte del proceso diagnóstico se estudiaron valores de ANAs, IgG4 y PCR entre otros, obteniéndose como resultado ANAs negativos, así como IgG4 y PCR en rango de normalidad en todos los pacientes de la serie. El 60% tenía una presentación asintomática, siendo el dolor abdominal el síntoma predominante entre los sintomáticos. Así mismo, el 40% presentaba ectasias en la prueba de imagen dividiéndose equitativamente entre pseudooclusión intestinal (1 caso) y ectasia vascular de aorta abdominal. Se detectaron antecedentes de intervención quirúrgica en el 80% de los casos. El tratamiento corticoideo fue requerido en el 60% de los casos aunque todos los pacientes de la serie presentaron una buena evolución clínica encontrándose asintomáticos al final del estudio.

Discusión: La enfermedad de Ormond constituye una enfermedad rara que supone un reto diagnóstico por la variabilidad clínica presentada, estando descritas varias presentaciones radiológicas: fibrosis retroperitoneal, fibrosis perianeurismática retroperitoneal e inflamación de aneurismas. En nuestra serie la paniculitis mesentérica fue la manifestación predominante: cabe destacar que todos los casos sintomáticos pertenecían a esta forma clínica mientras que los casos donde predominaba la fibrosis retroperitoneal no presentaron síntomas. La falta de marcadores analíticos específicos dificulta el diagnóstico. De hecho, en nuestra serie ningún paciente presentaba alteración de parámetros autoinmunes, inflamatorios o infecciosos. En esta línea, se buscaron factores de riesgo que pudieran facilitar el desarrollo de la enfermedad. Por un lado, extraña la ausencia de alteración de valores de IgG4 en nuestra serie dada la importancia que se le concede en la bibliografía publicada. Por otra parte, hallamos que en el 80% de los pacientes evaluados se objetivó una intervención quirúrgica previa, siendo en el 60% de las ocasiones una cirugía abdominal. Todos los pacientes sintomáticos recibieron tratamiento con corticoides. Sin embargo, con independencia de haber sido tratados o

no, la evolución clínica y radiológica fue favorable en los cinco casos descritos. A pesar de la limitación en el tamaño muestral, los autores consideran que la evolución clínica favorable en todos los casos, tratado o no, puede deberse a que los pacientes sintomáticos recibieron un adecuado tratamiento corticoideo versus aquellos asintomáticos donde éste resultaba, probablemente, innecesario.

Conclusiones: La enfermedad de Ormond es una entidad rara donde el diagnóstico por imagen es fundamental ya que en nuestra serie de casos no se han encontrado parámetros analíticos ni signos clínicos orientativos de la patología. Cabe destacar el antecedente de intervención quirúrgica abdominal como un factor de riesgo asociado que debería ser considerado en futuros estudios.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.