

Síndrome de compresión de vena cava inferior secundario a fibrosis retroperitoneal

Inferior vena cava compression syndrome secondary to retroperitoneal fibrosis

Alberto Miranda Bravo^I; Milagros I. Collazo-Ramos^{II}; Asbel Vicente de la Cruz^{III}; Digna Chávez Jiménez^{IV}

^IEspecialista de I Grado en Medicina Interna. Instructor. Hospital Clínicoquirúrgico "Joaquín Albarrán", La Habana, Cuba.

^{II}Máster en Salud Pública. Instructora. Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas "Victoria de Girón", La Habana, Cuba.

^{III}Especialista de II Grado en Cirugía. Profesor Auxiliar. Hospital Clínicoquirúrgico "Joaquín Albarrán", La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Profesora Auxiliar. Hospital Clínicoquirúrgico "Joaquín Albarrán", La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se estudió un paciente de 57 años de edad, de tez negra, con edemas en miembros inferiores relevantes por su volumen y extensión. Se realizó la discusión clínica la cual orientó hacia la búsqueda de una lesión o tumor retroperitoneal asociado a un síndrome de compresión u obstrucción de vena cava inferior y se comprobó imagenológicamente. La confirmación histológica se obtuvo por vía quirúrgica.

Palabras clave: Fibrosis retroperitoneal, edemas; síndrome compresión de vena cava inferior.

ABSTRACT

We studied a 57 year-old patient of black complexion, with swelling of the lower limbs which was relevant due to its mass and extension. The clinical discussion guided us to search for a lesion or retroperitoneal tumor associated with a

compression syndrome or obstruction of the inferior vena cava, which was determined radiologically. Histological confirmation was obtained through surgery.

Key words: Retroperitoneal fibrosis, edema, inferior vena cava compression syndrome.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis retroperitoneal es una enfermedad poco conocida, infrecuente y de naturaleza benigna, pero de comportamiento maligno al atrapar por compresión uréteres y vasos sanguíneos, es causa de obstrucción ureteral.¹

La afectación ureteral está enmascarada clínica y anatómicamente por los trastornos subyacentes del tejido mesenquimatoso que comprende esencialmente el tejido conectivo fibroso y su capacidad de proliferación y englobamiento de las estructuras anatómicas en el espacio retroperitoneal.

La lesión consiste en el desarrollo de una masa o tejido fibroso, denso y grisáceo, bien definido que se origina en el promontorio sacro e invade la región retroperitoneal de manera difusa, rodea la aorta abdominal inferior y se extiende lateralmente hasta englobar e invadir los uréteres, por lo común comprime la zona inferior.²

La causa es desconocida. Se han informado casos con cambios fibróticos similares en otras localizaciones como fibrosis mediastinal, colangitis esclerosante y tiroiditis de Riedel (fibrosante), lo cual sugiere que se trata de una enfermedad sistémica con toma preferencial del retroperitoneo.² No hay ningún predominio étnico, geográfico, racial, ni ocupacional en el origen de la enfermedad. Es más frecuente en hombres, con una proporción hombre/mujer de 3:1, y entre la quinta y sexta décadas de la vida.

En la fibrosis retroperitoneal se distinguen 2 formas clínicas: una, de tipo idiopático (enfermedad de Ormond), que supone el 50 % de los casos y otra, secundaria a fármacos como metisergida, reserpina, metildopa, fenacetina y anfetaminas, entre otros, o secundaria a traumatismos, aneurisma de la aorta abdominal, sarcoidosis, colitis ulcerativa, pancreatitis, endometriosis, periarteritis, neoplasias o linfomas.^{3,4}

Sus manifestaciones clínicas suelen ser variables e imprecisas.⁵ El dolor es el síntoma más común, de poca intensidad y de localización múltiple. Se acompaña de síntomas sistémicos que incluyen, entre otros, malestar general, anorexia, pérdida de peso, fatiga, cansancio, fiebre y disminución de la diuresis. La obstrucción de las vías urinarias, distensión e hidronefrosis bilateral o simplemente una anuria mecánica, llaman la atención médica y suelen ser avisos tardíos de la enfermedad.^{6,7} La radiología en un caso típico revela hidronefrosis bilateral con desplazamientos de uréteres hacia la línea media cuya compresión es máxima hacia la zona inferior.⁷

A partir de lo antes planteado, nos proponemos presentar un caso atípico de fibrosis retroperitoneal cuya forma de presentación clínica fueron edemas filariformes.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Historia de la enfermedad actual

Paciente de 57 años de edad, de tez negra con antecedentes de salud, que desde hace aproximadamente 2 meses antes del ingreso viene aquejando aumento de volumen de los miembros inferiores, de carácter progresivo, asociados a dolor de ambas extremidades y dificultad para la deambulaci3n. El dolor es persistente con sensaci3n de opresi3n, a veces puls3til, que se extiende a lo largo de ambos miembros inferiores y se acompa1a de pesadez persistente.

Examen f3sico (datos positivos)

Tejido celular subcut3neo infiltrado en miembros inferiores, de gran volumen, que se extiende hasta las ra3ces de las extremidades inferiores, duro, doloroso a la palpaci3n, de dif3cil godet, sin cambios en la temperatura ni alteraciones de la coloraci3n. Durante su ingreso hubo incremento progresivo de los edemas que se extendieron hasta la regi3n genital apreci3ndose gran edema pene-escrotal. La piel se torn3 brillante en la medida que crecieron los edemas, adquiri3 un aspecto filariforme o "pierna de elefante" (fig. 1). Se comprob3 fiebre de 38,3 ° hasta 38,8 ° en 3 d, separados, que cedieron con antipir3ticos. El resto del examen f3sico fue normal.



Fig. 1. Edemas filariformes con toma pene-escrotal. Obs3rvase brillantez de la piel y la extensi3n del edema hasta la ra3z de los miembros inferiores.

Ex3menes complementarios

Los estudios de qu3mica sangu3nea (hemoglobina, hemat3crito, leucograma con diferencial, TGP, TGO, fosfatasa alcalina, glucemia, prote3nas totales y fraccionadas,

colesterol, triglicéridos, amilasa, bilirrubina total y fraccionada, serología y HIV) fueron normales. Se realizaron 2 pruebas de eritrosedimentación acelerada (57 y 85 mmHg), en un lapso de mes y medio entre una y otra. Dado que el paciente estuvo en África, hace más de 20 años, y por la similitud de los edemas, se le practicó filaria nocturna, estudio en sangre que fue negativo. Se hizo rayos X simples de miembros inferiores y abdomen buscando calcificaciones linfáticas que no fueron encontradas. Los estudios imagenológicos fueron de gran utilidad diagnóstica:

- Ultrasonido abdominal: Hay una masa que envuelve la vena cava inferior por debajo de la emergencia de las arterias y venas renales, la cual afina notablemente su luz y se extiende a ambas venas ilíacas comunes, con predominio de la izquierda. No se logró identificar adenopatías intraperitoneales ni retroperitoneales. Ambos riñones tenían características normales. El resto del hemiabdomen superior no presentó alteraciones.

- TAC de abdomen: Se realiza examen con contraste endovenoso y por vía oral, y se aprecia una masa compleja por delante de la vena cava inferior, a la altura renal, que mide 49 por 34 mm y que puede estar en relación con posible adenomegalia a este nivel.

- Cavografía inferior: Se realizó cavografía inferior por vía femoral izquierda y se halló estenosis circunferencial de la vena cava inferior de aproximadamente 45 mm de longitud que sugiere la existencia de una compresión extrínseca por proceso expansivo o adenomegalia, posiblemente de origen infiltrativo por la irregularidad de los contornos de la luz.

-Urograma descendente: Riñones de tamaño normal, no se define masa tumoral renal.

El caso fue analizado por un grupo multidisciplinario integrado por clínicos, cirujanos y oncólogos, en el Comité de Tumores del Hospital Clínicoquirúrgico "Joaquín Albarrán", se decidió realizar laparotomía exploradora para diagnóstico y de ser posible, resección de tumor sospechado o al menos toma de muestra para biopsia.

Resultado de biopsia de tumor retroperitoneal: En los cortes examinados se observa tejido conectivo, focos de infiltrado inflamatorio crónico constituido por linfocitos, pequeños centros germinativos compatibles con fibrosis retroperitoneal idiopática. Se analizaron varios cortes de 3 muestras diferentes del tumor obtenidas por vía quirúrgica ([figs. 2](#) y 3).

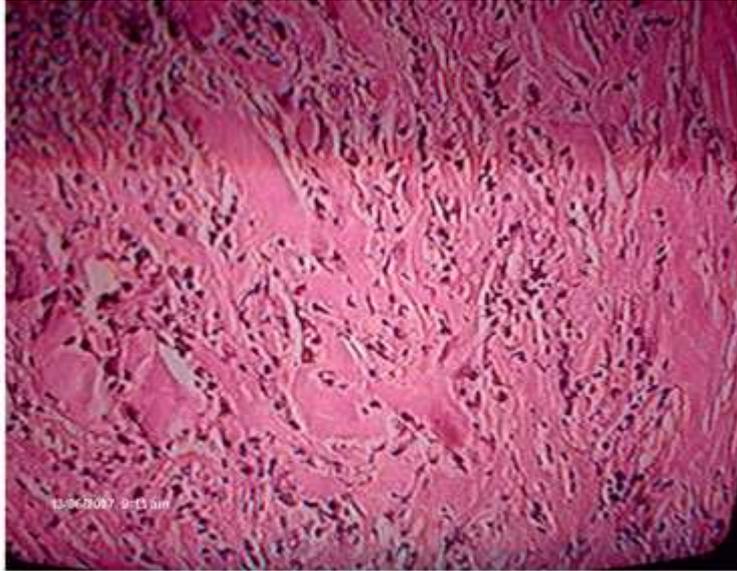


Fig. 2. Proliferación de fibroblastos bien diferenciados con variable cantidad de tejido colágeno sin evidencia de signo histológico de malignidad (hematoxilina-eosina).

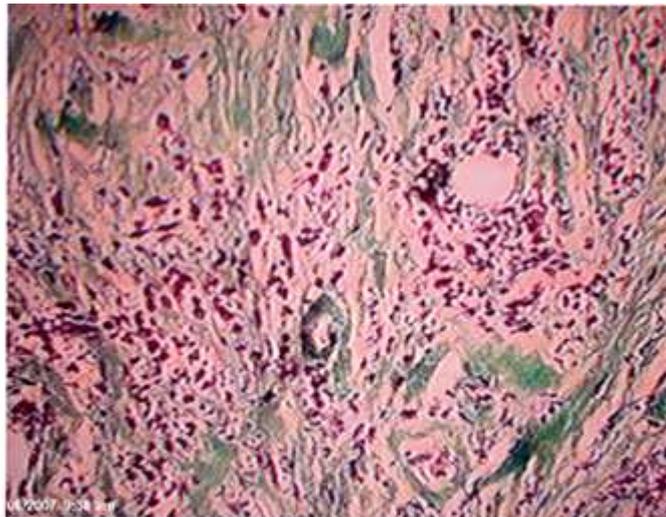


Fig. 3. Presencia de abundante tejido colágeno y fibroblastos bien diferenciados e infiltrado inflamatorio crónico constituido por linfocitos y células plasmáticas. Tricrómica de Masson.

COMENTARIO

La fibrosis retroperitoneal idiopática es una enfermedad rara que afecta el tejido conectivo fibroso retroperitoneal y, en su forma clásica, prolifera hasta comprometer por compresión los uréteres y ocasiona obstrucción e insuficiencia renal.

Nuestro caso presentó una forma atípica de la enfermedad por tomar selectivamente la vena cava inferior, lo que produjo un síndrome típico de compresión de dicho vaso sanguíneo, con grandes edemas, a modo de expresión clínica distintiva.

Luego de transcurridos 3 meses y 15 d de haber ingresado en nuestro centro, el paciente fue trasladado -previa coordinación- a otro centro institucional para ser sometido a tratamiento quirúrgico definitivo (descompresión mecánica de la masa fibrosa) por un grupo de expertos en este proceder.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a *Naldo Guarache Quispe*, estudiante de 5to año de Medicina y Alumno ayudante de Medicina Interna del Hospital Clínicoquirúrgico "Joaquín Albarrán", por su valiosa colaboración en el desarrollo del presente trabajo y al profesor, MsC *Jorge Luis Calero Ricardo* por el apoyo brindado en la revisión y redacción de este artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory process. *J Urol.* 1948;59:1072-9.
2. Cotran RS, Kumar V, Stanky R. Uréteres. En: *Patología Estructural y Funcional*. 5ta. ed., New York: McGraw-Hill Interamericana; 2004. p. 1096-8.
3. Farreras-Rozman. Fibrosis retroperitoneal. En: *Tratado de Medicina Interna*. 14 ed. Volumen I: Enfermedades de las vías urinarias. Madrid: Harcourt Brace; 2000. p. 1136.
4. Valderrama Rojas H, Cevallos Porras A, Millán Núñez Cortés J. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *Rev Clin Esp.* 1999;199:222-6.
5. Jiménez L. Fibrosis retroperitoneal idiopática. (Fecha de acceso: 10 de enero de 2009). Disponible en: <http://www.mingaonline.uach.cl>
6. Alapont JM, Arlandis S, Burgués JP, Gómez-Ferrer A, Jiménez JF. Tumores retroperitoneales primarios: nuestra casuística. *Actas Urol Esp.* 2002;26:29.
7. Blasco Casares FJ. Tumores retroperitoneales. *Annals d'Urología.* 2003;3(2).

Recibido: 20 de enero de 2010.

Aprobado: 2 de mayo de 2010.

Dr. *Alberto Miranda-Bravo*. Calle 84 No. 716, apto. 5 entre 7ma y 9na, Playa, Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: milagros.collazo@infomed.sld.cu