

Paciente con fiebre, pérdida de peso, edemas y mialgias intensas en ambos miembros inferiores

Sr. Editor: Se presenta un caso de poliangeitis microscópica con periaortitis asociada, tratada con pulsos de ciclofosfamida intravenosa y corticoterapia oral.

Paciente varón de 55 años de edad, sin antecedentes de interés que consulta por presentar, desde 1 mes previo al ingreso, fiebre de bajo grado, pérdida ponderal no cuantificada, edema de predominio en miembros inferiores y algias intensas en ambos muslos y pantorrillas que en los últimos días le llegan a dificultar la deambulación. La exploración era anodina salvo un sutil *livedo reticularis*. En analítica destaca una velocidad de sedimentación glomerular (VSG) de 109 mm/h y proteína C reactiva de 203 mg/dl (valor normal < 3 mg/dl). En el sedimento urinario se observó hematuria microscópica con un 20% de hematíes dismórficos. El análisis de orina de 24 h puso de manifiesto la presencia de proteinuria de 1.000 mg. El resto de parámetros de la analítica rutinaria eran normales. Se realizó estudio de marcadores de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, con patrón nucleolar a título de 1/80 y anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (P-ANCA) con un título 1/80, con un ELISA positivo para la mieloperoxidasa (MPO) y negativo frente a la proteinasa 3 (PR3). La tomografía computarizada (TC) abdominal reveló una imagen periaórtica que se extendía desde la aorta abdominal hasta los vasos ilíacos, sin afectar a los uréteres ni a otras estructuras retroperitoneales (fig. 1). Se realizó una biopsia renal y en el análisis histológico se objetivaron datos de glomerulonefritis necrosante focal con un 30% de formación de semilunas. El diagnóstico de poliangeitis microscópica se realizó de acuerdo con los criterios de consenso de la Chapel Hill¹, con periaortitis asociada dados los hallazgos de la TC abdominal. Se inició tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día más 500 mg de ciclofosfamida intravenosa cada 15 días durante 3 meses, y se disminuyeron los esteroides progresivamente, hasta completar 6 meses de tratamiento.

A los 6 meses de finalizar el tratamiento el paciente se encontraba asintomático, sedimento urinario y VSG normalizados y los p-ANCA negativizados. Se realizó una nueva TC abdominal donde se mostró la práctica desaparición de la inflamación periaórtica (fig. 2).

Dentro del término periaortitis crónica se incluyen la fibrosis retroperitoneal idiopática (FRI), el aneurisma inflamatorio de la aorta abdominal y la fibrosis retroperitoneal perianeurismática². Su etiología es desconocida, pero en la bibliografía están emergiendo nuevos casos que su-

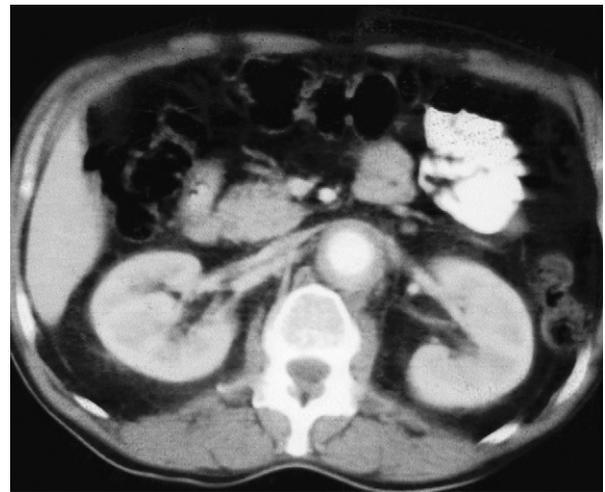


Figura 1. Corte de tomografía computarizada abdominal con contraste, donde se aprecia una imagen de baja densidad que rodea todo el perímetro aórtico.

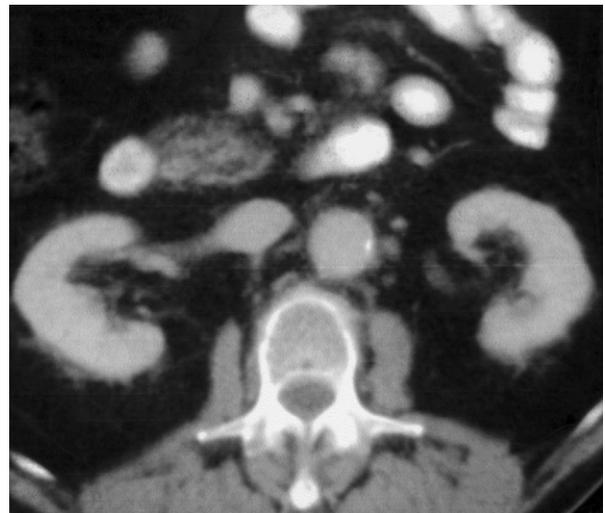


Figura 2. Corte de tomografía computarizada abdominal realizada a los 6 meses de finalizar el tratamiento, con la práctica desaparición de la imagen descrita en la figura 1.

gieren que están involucrados fenómenos autoinmunitarios. Ormond³ cuando describe la FRI ya especula con su similitud con otras conectivopatías. Así, Lindell et al⁴ al analizar 17 pacientes con FRI encuentran datos de vasculitis en 8 de ellos. Vaglio et al² encuentran 6 casos de necrosis fibrinoide que afecta a los *vasa vasorum* de la adventicia aórtica y a los vasos retroperitoneales de mediano calibre, incluso en un caso llega a afectar a los vasos que irrigan las paredes de los uréteres. De modo que la periaortitis se ha considerado una identidad “autoalérgica”⁵ a causa de la afectación sistémica, elevación de reactivantes de fase aguda, que puede llegar a ser hasta del 94%⁶, y de la respuesta a esteroides y a tratamiento in-

munosupresores. Nosotros sólo hemos encontrado descrito un caso de FRI con p-ANCA/MPO, glomerulonefritis necrosante y periaortitis asociada⁷. En conclusión, pensamos que la fibrosis retroperitoneal debería considerarse una entidad multidisciplinaria y que reumatólogo e internista deberían también evaluar esta patología, máxime cuando se presente con afectación sistémica.

Ángel Muñoz-Morente^a, Miguel Ángel Barón Ramos^a,
Sonia Mateos Fernández^b, Aurora Villalobos Sánchez^a
y M. Teresa Camps^a

^aServicio de Medicina Interna. Hospital Regional Carlos Haya.
Málaga. España.

^bServicio de Urgencias y Cuidados Críticos. Hospital Carlos Haya.
Málaga. España.

Bibliografía

1. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, et al. Nomenclature of systemic vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 1994;37:187-92.
2. Vaglio A, Corradi D, Manenti L, Ferretti S, Garini G, Buzio C. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study. *Am J Med*. 2003;114:454-62.
3. Ormond JK. Bilateral ureteral obstruction due to envelopment and compression by an inflammatory retroperitoneal process. *J Urol*. 1948;59:1072.
4. Lindell OI, Sariola HV, Lehtonen TA. The occurrence of vasculitis in perianeurysmal fibrosis. *J Urol*. 1987;138:727-9.
5. Baker LRI. Auto-allergic periaortitis (idiopathic retroperitoneal fibrosis). *BJU Int*. 2003;92:663-5.
6. Lepout C, Walsh AM. Idiopathic retroperitoneal fibrosis. *J Urol*. 1979;122:1-6.
7. Vaglio A, Manenti L, Allegri L, Ferrozi F, Corradi D, Buzio D. ANCA-positive periaortic vasculitis: does it fall within the spectrum of vasculitis. *J Int Med*. 2002;251:268-71.