

IL CASO CLINICO

a cura di G. Garosi

Fibrosi retroperitoneale con anticorpi perinucleari anti-citoplasma dei neutrofili e una estesa struttura longitudinale periaortica di tessuto molle alla TAC

Da: *Nephron* 1998; 78: 218-220

Sakemi T, Tomiyoshi Y, Yano H, Ikeda Y, Matsuo Y, Kudo S

Una donna di 63 anni si ricovera per ipertensione insorta da un mese e calo ponderale. Vengono rilevate ipertensione, proteinuria (1+), microematuria (3+), VES elevata, proteina C-reattiva elevata, anemia (emoglobina 9.2 g/dl, ematocrito 29.6%). Azotemia e creatinina nella norma. Da un punto di vista immunologico, C3 e C4 nella norma, anticorpi anti-nucleo negativi, ANCA perinucleari intensamente positivi, ANCA citoplasmatici negativi. Nel sospetto di coinvolgimento renale da vasculite sistemica, viene effettuata una biopsia renale, che tuttavia risulta priva di rilievi patologici sia in microscopia ottica che in immunofluorescenza. Una TAC rileva una struttura periaortica di tessuto molle a forma di anello intorno all'aorta, estesa longitudinalmente dall'aorta discendente toracica alle arterie iliache comuni; assenti segni di compressione degli ureteri e della vena cava. Una angiografia digitale e una risonanza magnetica concordano nel rilevare lievi irregolarità dell'aorta sottorenale che vengono interpretate come lievi aterosclerosi e risultano negative per arterite di Takayasu.

A questo punto viene formulata una diagnosi di fibrosi retroperitoneale precoce. Un trattamento con *e bolus* di metilprednisolone (500 mg *iv*) in tre giorni consecutivi seguito da prednisone 60 mg/die *per os* nel giro di una settimana consente il ritorno alla norma della VES e della proteina C-reattiva, la scomparsa della febbre e l'annullamento della proteinuria. Dopo 4 settimane un controllo TAC dimostra una riduzione di volume del tessuto patologico periaortico. A sei settimane dall'inizio il prednisone viene ridotto a 30 mg/die e viene aggiunta ciclofosfamide 50 mg/die, con remissione dell'anemia e diminuzione del titolo dei pANCA, che si negativizzano a 3 mesi.

La positività dei cANCA è stata ben descritta in associazione a granulomatosi di Wegener, mentre i pANCA risultano positivi in una ampia varietà di situazioni cliniche collegabili a vasculiti. Del resto, la fibrosi retroperitoneale è stata riportata in associazione a vasculiti sistemiche, granulomatosi di Wegener, poliarterite nodosa.

Il caso descritto dagli Autori risulta il terzo in letteratura caratterizzato da positività ai cANCA con vasculite e fibrosi retroperitoneale. Gli Autori ritengono che la negatività del reperto biopsico renale possa essere riferita a un interessamento focale della vasculite a livello del tessuto renale.