

Síndrome de Ormond: diagnóstico raro en paciente con hipogammaglobulinemia secundaria a rituximab

Ormond syndrome: a rare diagnosis in a patient with hypogammaglobulinemia secondary to rituximab

Jaime Armando Soto-Domínguez¹ , Vanessa Daniela Castillo-Leon¹ , Alejandra Rodríguez-Carbajal¹ , Marya Lizzeth Solís-Rosaldo¹ , Gómez Hernández-Noemí¹ 

¹Departamento de inmunología clínica y alergia, Centro Médico Nacional de Occidente, Guadalajara, Jalisco

Correspondencia:

Jaime Armando Soto Domínguez

Correo electrónico: jaimesotodominguez@gmail.com

Rev Alerg Mex 2025; 72 (3): 85

<https://doi.org/10.29262/ram.v72i3.1515>

Resumen

Introducción: El síndrome de Ormond, o fibrosis retroperitoneal idiopática, es una enfermedad rara con una incidencia anual de 0.1 a 0.4 casos por cada 100,000 habitantes y una prevalencia de 1.4 por cada 100,000 habitantes. Afecta principalmente a hombres (2- 3:1), con diagnóstico entre los 40 y 60 años. Se caracteriza por el crecimiento de tejido fibroinflamatorio en el retroperitoneo, con posible compresión de estructuras vasculares y urinarias. Su diagnóstico es complejo y requiere descartar malignidad u otras causas secundarias. Presentamos un caso con diagnóstico tardío y referencia a inmunología por hipogammaglobulinemia secundaria a rituximab.

Reporte de caso: Paciente masculino de 54 años con enfermedad renal crónica en hemodiálisis, diagnosticado en 2006 con fibrosis retroperitoneal tras hallazgos de estenosis ureteral y masas periaórticas. Se realizaron biopsias, descartando malignidad e IgG4-RD. En 2023, recibió rituximab por reactivación inflamatoria, con mejoría clínica, pero desarrolló hipogammaglobulinemia severa (IgG <500 mg/dL), motivando su envío a inmunología. Se inició inmunoglobulina subcutánea con estabilización clínica. Un hallazgo previo relevante fue la IgG3 baja antes del rituximab, sin relación clara con el síndrome de Ormond.

Conclusión: Este caso destaca la importancia de considerar el síndrome de Ormond en fibrosis retroperitoneal no explicada y la necesidad de un abordaje multidisciplinario. Asimismo, subraya la importancia del diagnóstico temprano y del seguimiento estrecho en pacientes con enfermedad fibroinflamatoria crónica, así como la vigilancia inmunológica en aquellos que reciben inmunosupresión, para prevenir y tratar complicaciones asociadas. Dado su baja frecuencia, es fundamental documentar más casos para mejorar el conocimiento y manejo de esta patología.

Palabras Clave: Síndrome de ormond; Fibrosis retroperitoneal; Hipogammaglobulinemia; Rituximab; Inmunodeficiencia secundaria.

Abstract

Introduction: Ormond syndrome, or idiopathic retroperitoneal fibrosis, is a rare disease with an annual incidence of 0.1 to 0.4 cases per 100,000 inhabitants and a prevalence of 1.4 per 100,000 inhabitants. It primarily affects men (2-3:1), with diagnosis between 40 and 60 years of age. It is characterized by the growth of fibroinflammatory tissue in the retroperitoneum, with possible compression of vascular and urinary structures. Its diagnosis is complex and requires ruling out malignancy or other secondary causes. We present a case with a late diagnosis and referral to immunology due to hypogammaglobulinemia secondary to rituximab.

Case report: A 54-year-old male patient with chronic kidney disease on hemodialysis was diagnosed in 2006 with retroperitoneal fibrosis after findings of ureteral stenosis and periaortic masses. Biopsies were performed, ruling out malignancy and IgG4-RD. In 2023, the patient received rituximab for inflammatory reactivation, with clinical improvement, but developed severe hypogammaglobulinemia (IgG <500 mg/dL), prompting referral to the immunology department. Subcutaneous immunoglobulin was started, with clinical stabilization. A relevant prior finding was low IgG3 levels before rituximab, with no clear relationship to Ormond syndrome.

Conclusion: This case highlights the importance of considering Ormond syndrome in unexplained retroperitoneal fibrosis and the need for a multidisciplinary approach. It also underscores the importance of early diagnosis and close follow-up in patients with chronic fibroinflammatory disease, as well as immunological monitoring in those receiving immunosuppression, to prevent and treat associated complications. Given its rarity, it is essential to document more cases to improve understanding and management of this condition.

Keywords: Ormond syndrome; Retroperitoneal fibrosis; Hypogammaglobulinemia; Rituximab; Secondary immunodeficiency.