

Paniculitis mesentérica. A propósito de un caso *A case of mesenteric panniculitis*

C.I. González¹, M. Cires², T. Rubio³, F.J. Jiménez³, I. García de Eulate⁴, M.T. Artondo⁴

RESUMEN

La paniculitis mesentérica puede ser considerada como un estadio evolutivo de una enfermedad mesentérica, con una primera fase de lipodistrofia mesentérica sin signos inflamatorios, seguida de una segunda fase de paniculitis, para finalizar en fibrosis, denominándose entonces mesenteritis retráctil, que afecta principalmente a varones con más de 50 años. La etiología es desconocida, habiéndose descrito diferentes factores asociados, y la presentación clínica es variable, en función del estadio de la enfermedad. Para su diagnóstico la TAC es la prueba de imagen indicada, siendo el estudio histopatológico el que arrojará el diagnóstico definitivo. Existen diferentes fármacos y pautas terapéuticas, si bien se carecen de estudios donde se establezca el tratamiento idóneo. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de paniculitis mesentérica que ha evolucionado satisfactoriamente tras haber sido tratado con ciclofosfamida asociada a corticoides.

Palabras clave. Paniculitis mesentérica. Mesenteritis retráctil. Mesenteritis esclerosante.

ABSTRACT

Mesenteric panniculitis can be considered as an evolved state of a mesenteric disease, with a first phase of mesenteric lipodystrophy without inflammatory signs, followed by a second phase of panniculitis, ending in fibrosis, at which point it is denominated retractile mesenteritis, which principally affects males over the age of 50. Its aetiology is unknown, with a description made of different associated factors, and its clinical presentation is variable, depending on the stage of the disease. The image test indicated for its diagnosis is the TAC, while an histopathological study provides the definitive diagnosis. There are different medicines and therapeutic guidelines, although studies establishing the ideal treatment are lacking. We present the case of a patient diagnosed with mesenteric panniculitis who evolved favourably followed treatment with cyclophosphamide associated with corticoids.

Key words. Mesenteric panniculitis. Retractable mesenteritis. Sclerosing mesenteritis.

An. Sist. Sanit. Navar. 2007; 30 (3): 81-85.

1. Servicio de Medicina Interna. Hospital Reina Sofía. Tudela. Navarra.
2. Servicio de Cirugía General. Hospital García Orcoyen. Estella. Navarra.
3. Servicio de Medicina Interna. Hospital García Orcoyen. Estella. Navarra.
4. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital García Orcoyen. Estella. Navarra.

Correspondencia:

Catalina Isabel González Rodríguez
Servicio de Medicina Interna
Hospital Reina Sofía
Ctra. Tarazona, km 3
31500 Tudela

INTRODUCCIÓN

La paniculitis mesentérica, también denominada retráctil, lipogranuloma del mesenterio, lipodistrofia aislada o mesenteritis xantogranulomatosa, fue descrita por primera vez por Jura en 1924^{1,2}. Se puede considerar como un estadio evolutivo de una enfermedad mesentérica poco frecuente en la que, en una primera fase aparece lipodistrofia mesentérica sin signos inflamatorios; posteriormente aparece paniculitis mesentérica, con macrófagos cargados de lípidos, áreas de necrosis focal e infiltrados inflamatorios y, finalmente, aparece la fibrosis, denominándose entonces mesenteritis retráctil. Es 2-3 veces más frecuente en hombres, sobre todo con edades comprendidas entre los 50 y los 70 años³. La etiología es desconocida, si bien se han descrito como posibles agentes causales la isquemia, infecciones (tuberculosis, histoplasma, actinomicas) traumatismos abdominales (vibración continua de un martillo neumático) agre-

siones retroperitoneales (cirugía, hemorragia, extravasación de orina), fármacos (betabloqueantes, metisergida, metildopa) fenómenos autoinmunes o etiología idiopática (enfermedad de Ormond, Weber-Christian) En algunos casos se asocia a otros trastornos inflamatorios idiopáticos, tales como la mediastinitis fibrosa, colangitis esclerosante, pseudotumor de órbita, vasculitis y tiroiditis de Riedel⁴.

CASO CLÍNICO

Varón de 60 años, con los únicos antecedentes de hernia de hiato y colon irritable, fue ingresado en nuestro servicio por presentar dolor continuo en región lumbar izquierda, irradiado a abdomen, que mejoraba con la deambulación y empeoraba con el decúbito, no respondiendo a ibuprofeno pautado. El dolor se acompañaba de un progresivo deterioro general, sin hiporexia, pérdida de peso ni otra sintomatología. La exploración física fue normal. En la analítica, el hemograma y perfil bioquímico de sangre y orina resultaron normales, presentando VSG 16 /30 mm. La radiografía simple de abdomen también fue normal, mientras que en la TAC (Fig. 1)

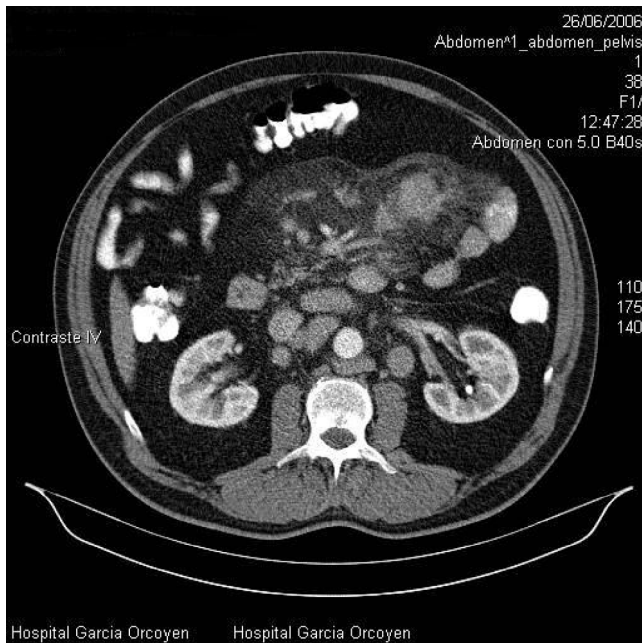


Figura 1. TAC abdominal. Se observan numerosas adenopatías retroperitoneales que tanto por tamaño como por número son significativamente patológicas, con aumento de densidad de la grasa mesentérica adyacente.

se evidenciaban numerosas adenopatías a nivel retroperitoneal y que, tanto por tamaño como por número, eran significativamente patológicas. Además se objetivó un aumento en la densidad de la grasa mesentérica adyacente. Ante estos hallazgos se comentó el caso con el Servicio de Cirugía General, realizándose laparotomía exploradora con toma de biopsias, que arrojaron el siguiente resultado: importante paniculitis en el mesenterio, con células espumosas y granulomas en relación con cristales de colesterol y grasas. Algunos de estos histiocitos espumosos se disponían afectando a vasos, arteriolas pequeñas con infiltrado perivascular de linfocitos. No se observaron depósitos de material PAS positivo en el interior de los histiocitos, ni bacilos ácido-alcohol resistentes, ni hongos y se descartaron enfermedad de Whipple y parásitos. Con el diagnóstico de paniculitis mesentérica, se inició tratamiento combinado de corticoide (1 mg/Kg/d) y bolus mensuales de ciclofosfamida (750 mg/m²) presentando el paciente mejoría clínico-radiológica progresiva, de modo que en la TAC de control realizada a los 3 meses se aprecia una evidente disminución de la afectación grasa así como del tamaño y del número de

las adenopatías. Se continuó el tratamiento con bolus mensuales hasta el sexto mes y posteriormente con bolus bimensuales. En la última TAC realizada a los 9 meses de iniciado el tratamiento, continúan disminuyendo las lesiones meses después se mantiene dicha mejoría progresiva.

DISCUSIÓN

La presentación clínica es muy variable y la evolución impredecible^{1,2}. Para su tratamiento se han empleado, entre otros fármacos, colchicina, dapsona⁵, tamoxifeno⁶ y corticoides asociados o no a inmunosupresores^{3,7}. Presentamos el caso de un paciente que ha evolucionado satisfactoriamente tras haber sido tratado con ciclofosfamida asociada a corticoides.

La clínica de la paniculitis mesentérica es muy variable, en función de la fase en que se encuentre: en la fase de paniculitis puede ser asintomática (hasta en el 40% de los casos) o bien manifestarse como masa abdominal palpable, dolor abdominal, fie-

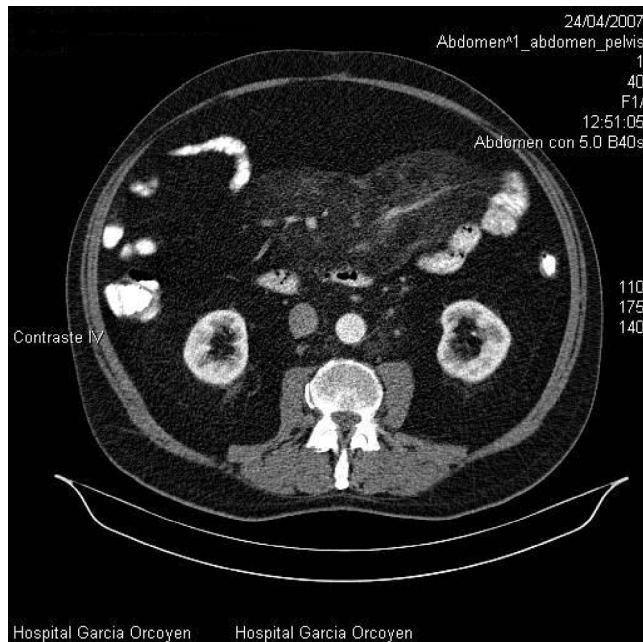


Figura 2. TAC Abdominal: Aumento de densidad de la grasa mesentérica de distribución central que engloba a los vasos mesentéricos, apreciando algún nódulo menor de 1 cm y alguna adenopatía retroperitoneal también menor de 1 cm, visualizándose que al menos dos han disminuido de tamaño respecto a estudios previos.

bre y pérdida de peso. En la fase de mesenteritis retráctil la manifestación clínica más frecuente es la obstrucción intestinal, ya que el intestino delgado es retraído hacia la raíz del mesenterio, originando estenosis y dilatación de asas intestinales. La forma más común es la que afecta al mesenterio del intestino delgado. Cuando afecta al intestino grueso, suele hallarse en la zona del recto y sigma y cursar con fiebre, estreñimiento y masa abdominal. Rara vez afecta a la zona peripancreática, pudiendo simular una masa pancreática^{4,8}.

Los datos analíticos son inespecíficos. Pueda aparecer aumento de la VSG, anemia, si bien lo habitual es que la analítica sea normal. En cuanto a las pruebas de imagen, la radiografía simple suele ser inespecífica. En la ecografía se puede observar una masa envolvente retroperitoneal, afectación del mesenterio y, habitualmente, uropatía obstructiva. En la TAC se puede evidenciar una o varias masas heterogéneas, habitualmente con calcificaciones, que envuelven al mesenterio, pudiéndose diferenciar los distintos estadios de la enfermedad. Un dato característico es la preservación de la grasa que rodea a los vasos del mesenterio, objetivándose en la TAC como un halo graso hipodenso; este fenómeno se denomina "signo del anillo de grasa" y resulta importante en el diagnóstico diferencial de la paniculitis mesentérica con otros procesos como, por ejemplo, carcinomatosis peritoneal, tumor carcinoide, linfoma. Otros diagnósticos diferenciales son los tumores desmoides, liposarcoma, linfangioma, carcinoma metastático y la enfermedad de Whipple, entre otros procesos^{3,4}. Además de los datos distintivos previamente expuestos, el escaner evidencia el posible compromiso de estructuras vecinas (riñones, uréteres, recto). No obstante, el diagnóstico definitivo es histopatológico. La biopsia se puede obtener por vía percutánea, laparoscópica o mediante laparotomía. Cuando nos encontramos en fase de paniculitis, se objetiva infiltración del mesenterio por macrófagos espumosos cargados de lípidos junto con fibrosis leve-moderada. En la fase de mesenteritis retráctil, el estudio histológico muestra proliferación de tejido fibroso con bandas de colágena que reemplazan la grasa

mesentérica normal^{8,9}. Entre las tinciones inmunohistoquímicas empleadas para el diagnóstico diferencial de la fibromatosis mesentérica con el tumor estromal gastrointestinal (GIST) se ha empleado la CD117/c-kit CD-34 (positivos en el GIST), beta-catenin (negativa en el GIST y positiva en la fibromatosis mesentérica)⁷.

Las diferentes opciones terapéuticas se basan en series de casos, ya que no existen estudios controlados a este respecto. Los fármacos habitualmente empleados son colchicina, tamoxifeno⁶, dapsona⁵ y corticoides, asociados o no a inmunosupresores^{3,7}, reservándose la cirugía para casos que cursen con obstrucción intestinal extrínseca. La combinación de corticoide con azatioprina¹⁰ parece mejorar el curso de la enfermedad y evitar el paso a fibrosis. También se ha evidenciado buena respuesta a la combinación de corticoide con ciclofosfamida, tanto en las paniculitis de larga evolución como en los casos de mesenteritis esclerosante.

En resumen, consideramos oportuno incluir la paniculitis mesentérica entre los diagnósticos diferenciales en un paciente, sobre todo varón, con más de 50 años que presente dolor abdominal crónico, adelgazamiento y/ o fiebre sin foco evidente. La TAC es una técnica de imagen clave para su diagnóstico, pudiendo incluso indiciar la fase o estadio (paniculitis, fibrosis) si bien el diagnóstico definitivo recaerá en el estudio histopatológico. Como hemos indicado anteriormente, existen varias tinciones inmunohistoquímicas que ayudan en el diagnóstico diferencial de la fibromatosis mesentérica con otras entidades patológicas, como el GIST. En el caso que presentamos dichas tinciones no fueron realizadas, si bien tanto la TAC, anatomía patológica, como la evolución tras administración de tratamiento, atestiguan el diagnóstico. El tratamiento idóneo no está claramente establecido ni contrastado, existiendo diferentes pautas terapéuticas que pudieran ser efectivas. En nuestro paciente optamos por la combinación de corticoide oral diario con bolus mensuales de ciclofosfamida durante 6 meses y posteriormente cada dos meses, siendo el resultado satisfactorio, tanto desde el punto de vista clínico como radiológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. DE LA PEÑA A, YUSTE JR, BELOQUI O, PRIETO J. La paniculitis mesentérica en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal. *Rev Esp Enf Digest* 1996; 88: 505-508.
2. JURA V. Sulla mesenterite retrattile e sclerosante. *Policlinico (Prot)* 1924; 31: 575.
3. COLOMER E, BLANES A, CARBONELL, C et al. Paniculitis mesentérica con afectación retroperitoneal resuelta tras tratamiento con pulsos de ciclofosfamida endovenosa. *An Med Interna* 2003; 20: 39-41.
4. KAREN M, HORTON MD, LEO P, LAWLER MD, ELLIOT K, FISHMAN MD. CT findings in sclerosing mesenteritis (Panniculitis): Spectrum of disease *Radiographics* 2003; 23:1561-1567.
5. TONIETTO G, AGRESTA F, LIBERA D et al. Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis by tamoxifen. *Eur J Surg* 1997; 163: 231-235.
6. MONTGOMERY E, TORBENSON MS, KAUSHAL M, FISHER C, ABRAHAM SC. Beta-catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis.. *Am J Surg Pathol* 2002; 26:1296-1301.
7. GROTZ W, VON ZEDTWITZ I, ANDRÉ M, SCHOLLMAYER P. Treatment of retroperitoneal fibrosis by mycophenolate mofetil and corticoids. *Lancet* 1998; 352: 1195.
8. MARTÍNEZ P, GARCÍA N, CABEZA S, OCEJA E. Mesenteritis esclerosante. A propósito de dos casos con diferentes formas de presentación clínica. *An Med Interna* 2003; 5.
9. JIMÉNEZ FJ, PINA L. Diagnóstico radiológico y confirmación histológica mediante biopsia percutánea. *Radiología* 1996; 38: 276-279.
10. TYTGAT GN, ROOZENDAL K, WINTER W, ESSEVELD MR. Successful treatment of a patient with retractile mesenteritis with prednisone and azathioprine. *Gastroenterology* 1980; 79: 352-356.

