

Paniculitis mesentérica: Infrecuente entidad clinicopatológica

Carolina Heredia P.⁽¹⁾, Roque Sáenz F.⁽²⁾, Pablo Soffia S.⁽³⁾ y Marcela Schultz H.⁽⁴⁾

MESENTERIC PANNICULITIS: A RARE CLINICOPATHOLOGICAL ENTITY

Mesenteric panniculitis is an rare clinicopathological entity, presenting with a variety of manifestations, ranging from asymptomatic cases identified by image findings to retractile lesions that involve mesentery adjacent organs, such as bowel loops or encasement of the mesenteric vessels, producing ischemia and symptoms. A differential diagnosis should be established with other disorders, such as neoplasia, specially lymphoma when lymphnodes are present on the images. In general, it has a benign course, occasionally a biopsy sample is necessary to confirm the diagnosis. In symptomatic cases, improvement after use of steroids and immunomodulators has been observed. Surgery is an alternative treatment if a progressive course or a, lack of response to therapy are observed or when the diagnosis is uncertain.

Key words: *Mesenteric panniculitis, Retractable mesenteritis.*

Introducción

La paniculitis mesentérica es un trastorno poco frecuente, de etiología desconocida caracterizado por una inflamación crónica e inespecífica del tejido adiposo del mesenterio intestinal. Constituye un proceso fibroinflamatorio benigno de difícil diagnóstico que en la mayoría de las veces, requiere de la obtención de biopsias en las cuales se observa presencia de distintos grados de necrosis grasa, inflamación crónica y fibrosis^{1,2}.

Fue descrita por primera vez por Jura³ en 1924, quien la designó con el nombre de "mesenteritis retráctil" y posteriormente por Odgen como "paniculitis mesentérica" en la

década de los 60⁴. Existen variados sinónimos para esta enfermedad debido a los distintos hallazgos histológicos, incluyendo mesenteritis esclerosante, lipoesclerosis mesentérica, manifestación mesentérica de la enfermedad de Weber-Christian, mesenteritis xantogranulomatosa, pseudotumor inflamatorio, lipogranuloma mesentérico, paniculitis nodular sistémica, mesenteritis lipoesclerótica y lipodistrofia mesentérica⁵⁻⁷.

Esta entidad se clasifica en base al proceso predominante que ocurre en el tejido adiposo. Se denomina paniculitis mesentérica cuando predomina la inflamación crónica, lipodistrofia mesentérica cuando la necrosis grasa es el fenómeno más relevante y mesenteritis retráctil

⁽¹⁾ Médico Becado.

⁽²⁾ The Latin American OMGE and OMED Gastrointestinal Endoscopy Training Center.

⁽³⁾ Departamento de Imágenes y Servicio de Radiología.

⁽⁴⁾ Servicio de Anatomía Patológica.

Clínica Alemana, Santiago. Chile.

Recibido: 31/3/2008

Aceptado: 3/5/2008

la que se manifiesta por fibrosis^{8,9}. Generalmente compromete el mesenterio del intestino delgado (> 90%), especialmente en su raíz, pero en algunas ocasiones puede comprometer el mesocolon y en forma menos frecuente, la región peripancreática, omento mayor, retroperitoneo o la pelvis^{1,5,9}.

Su real prevalencia no es conocida y en la literatura mundial no hay más de 300 casos descritos. Existe un estudio en base a hallazgos incidentales de esta entidad a través de la Tomografía Axial Computada de abdomen en pacientes de mediana edad, estimándose una prevalencia de aproximadamente 0,6%¹⁰. En nuestro medio, sólo existen reportes aislados de casos de paniculitis mesentérica y mesenteritis retráctil^{11,12}.

Etiología y etiopatogenia

Como ya se mencionó, la etiología de la paniculitis mesentérica es desconocida. Algunos investigaciones sugieren una progresión desde lipodistrofia mesentérica (necrosis grasa) hasta la paniculitis mesentérica (inflamación) y luego a la mesenteritis retráctil (fibrosis), pero no existen pruebas claras de esta teoría¹³.

La fisiopatología es desconocida y se han propuesto mecanismos de autoinmunidad, hipoxia, traumáticos, mecánicos, alérgicos e infecciosos. También se ha documentado una composición anormal del tejido adiposo en esta entidad^{1,6,9,13}.

Como factores asociados, se han reportado los antecedentes de cirugías previas, trauma abdominal, vasculitis, neoplasias, infecciones peritoneales como tuberculosis peritoneal^{1,5,9,11,14-16}. Emory y col¹⁷, reportaron una serie de casos en que el 84% de los pacientes tenían historia de trauma abdominal o cirugía abdominal previa. Hasta en un 69,4% de los casos, han coexistido neoplasias, incluyendo linfoma, cáncer de pulmón, melanoma gastrointestinal (gástrico, colorectal) y neoplasias ginecológicas (ovario, mama, endometrio)^{10,14}. En estos casos diferenciar la paniculitis mesentérica de una neoplasia es de vital importancia, puesto que a veces las imágenes no son concluyentes.

Manifestaciones clínicas

La paniculitis mesentérica ocurre generalmente entre la 6ª y 7ª década de la vida. Es más frecuente en hombres con una relación hombre:mujer de al menos 2:1^{1,6,7,9}.

Esta enfermedad es asintomática en un 43% y el diagnóstico frecuentemente se realiza mediante la exploración abdominal o imágenes^{2,5,6}. Cuando se presentan síntomas, estos pueden corresponder a dolor abdominal, anorexia, náuseas, fiebre, diarrea y baja de peso. En ocasiones se puede presentar con masa palpable única o múltiple y en forma excepcional se manifiesta como sangrado rectal, ictericia, obstrucción gástrica, e incluso abdomen agudo^{1,5-7,9,11,16}. La obstrucción intestinal, tanto de intestino delgado como de colon, raramente se ha reportado como una complicación de la enfermedad y ocurre con mayor frecuencia en presencia de mesenteritis retráctil. La duración de los síntomas originales varían en el tiempo desde su inicio desde las 2 semanas hasta 16 años, con un promedio de 6 meses. Alrededor del 72% de los pacientes han presentado síntomas por menos de un año^{5,6}.

Los hallazgos al examen físico no han sido bien definidos, siendo más frecuente la presencia de una o varias masas profundas en el cuadrante abdominal superior izquierdo. Éstas son firmes, fijas o móviles y con frecuencia transmiten el pulso aórtico, explicando por qué en algunos casos puede confundirse falsamente con aneurisma de la aorta abdominal^{6,7}.

Los exámenes de laboratorio están generalmente dentro de límites normales o inespecíficos. Puede haber elevación de la velocidad de eritrosedimentación en el 60% y en algunas ocasiones neutrofilia y anemia^{1,5,6}.

Hallazgos histológicos

La lesión se presenta macroscópicamente como un engrosamiento por infiltración difusa, localizado o multinodular del mesenterio del intestino delgado o del colon, que puede llevar a retracción y distorsión de las asas intestinales y formación de adherencias entre ellas. A la microscopía, existe un infiltrado inflamatorio

linfocítico y de células plasmáticas, miofibroblastos y acúmulos de macrófagos espumosos, con colágeno que engloba lóbulos de tejido adiposo (Figura 1). Pueden haber calcificaciones focales. El diagnóstico se puede realizar en diferentes etapas histológicas de la enfermedad, dependiendo del hallazgo histológico que predomine^{5,7,11}. Estas son tres:

A. *Primera etapa*. Lipodistrofia mesentérica: Una capa de células espumosas reemplaza al tejido adiposo mesentérico. Existen signos mínimos o inexistentes de inflamación aguda. La enfermedad tiende a ser clínicamente asintomática y el pronóstico es bueno.

B. *Segunda etapa*. Paniculitis mesentérica: Se presenta un infiltrado caracterizado por células plasmáticas y algunos leucocitos polimorfonucleares, células gigantes y macrófagos espumosos. Los segmentos del intestino delgado pueden evidenciar un discreto engrosamiento y distensión linfática. Síntomas más comunes incluyen fiebre, dolor abdominal y mialgias.

C. *Tercera etapa*. Mesenteritis retráctil: La histología revela depósitos de colágeno, fibrosis e inflamación. El depósito de colágeno lleva a la cicatrización y retracción del mesenterio con la consecuente formación de masas abdominales y síntomas obstructivos⁵.

De acuerdo con la serie de la Clínica Mayo, el compromiso mesentérico del intestino delgado permite la clasificación de paniculitis mesentérica en 3 grupos^{5,18}:

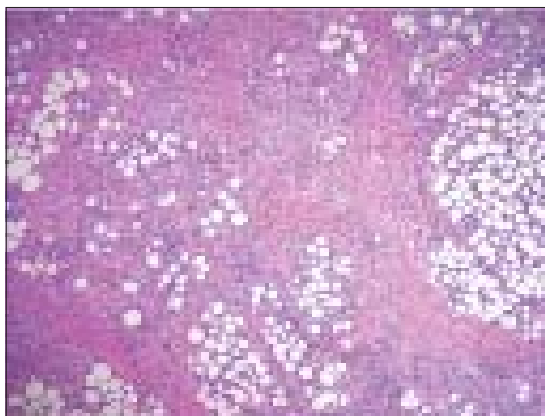


Figura 1. Se observa tejido adiposo con fibrosis septal e infiltrado linfocítico, con histiocitos espumosos.

- Tipo I: Corresponde al tipo más frecuente. Existe un mesenterio difusamente engrosado de color gris amarillento desde su raíz a los bordes del intestino delgado normal.

- Tipo II: Masa aislada nodular en la raíz del mesenterio.

- Tipo III: El mesenterio contiene múltiples nódulos de variados tamaños.

Desde un punto de vista histológico es importante distinguir esta entidad de la fibromatosis mesentérica. Esta última se caracteriza histológicamente por presentar penetración a la muscular propia de la pared intestinal adyacente^{5,7,11}.

Hallazgos imagenológicos

En los estudios baritados es posible encontrar con mayor frecuencia, separación, fijación y angulación de las asas intestinales. El engrosamiento de los pliegues resulta de la extensión del proceso inflamatorio a la submucosa o edema por obstrucción linfática. La preservación de este patrón de la mucosa es importante para diferenciar esta entidad de procesos malignos. La estrechez luminal parcial es otro hallazgo frecuente en la mesenteritis retráctil. La estenosis completa es infrecuente⁹.

En la tomografía computada, la mesenteritis esclerosante puede variar desde una elevada atenuación en la raíz del mesenterio a una masa sólida de tejido blando cuando existe fibrosis. Se observa un aumento de la densidad del tejido adiposo mesentérico que tiende a rodear a los vasos sanguíneos locales. Estas lesiones pueden estar circunscritas por una imagen lineal o pseudocápsula (Figuras 2 y 3). Sabate y col⁹, describieron la presencia de esta pseudocápsula en el 50% de los pacientes con paniculitis mesentérica. En casos de mesenteritis retráctil existe una masa con densidad de partes blandas, de aspecto infiltrativo, que afecta la raíz del mesenterio. También se ha descrito la presencia de calcificaciones principalmente en el centro necrótico de la masa, como también de componentes quísticos^{1,5-9,12,19}. Los hallazgos de esta entidad en la resonancia nuclear magnética se basan en pocos casos, en los que se ha observado una

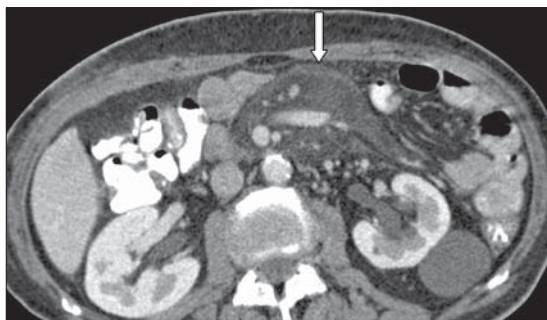


Figura 2. TC de Abdomen que muestra aumento de la densidad de la grasa mesentérica y la formación de la pseudocápsula (flecha).

señal de intensidad consistente con fibrosis: señal de intensidad baja a moderada en T1 y baja señal en T2. Aunque las imágenes en T2 pueden ser de real ayuda para sugerir la fibrosis de la masa, estas imágenes dependen de la existencia o no calcificaciones y en la extensión de los componentes inflamatorios y de grasa residual^{7,20}.

Algunas condiciones pueden simular una paniculitis mesentérica a través de los hallazgos en la tomografía computada, incluyendo un pseudotumor inflamatorio, enfermedad de Crohn y liposarcoma lipogénico. En este último caso, el diagnóstico clínico y radiológico es difícil, por lo que es necesario recurrir a la toma de biopsia laparoscópica o quirúrgica. El diagnóstico diferencial de mesenteritis retráctil corresponde hacerlo con linfoma, tumor carcinóide, carcinomatosis, mesotelioma mesentérico primario y edema mesentérico. Cuando el linfoma se manifiesta como una masa en la raíz del mesenterio, puede simular una mesenteritis esclerosante, pero en estos casos no se presenta con calcificaciones. En ambas condiciones puede involucrar la vasculatura mesentérica, pero el linfoma casi nunca produce isquemia. Si se observan nódulos linfáticos grandes, es más probable el diagnóstico de linfoma. Los tumores carcinoides, también se pueden presentar como una masa de tejido blando, infiltrante en la raíz del mesenterio con calcificaciones asociadas. Ambas pueden presentar isquemia y obstrucción. En pacientes con carcinomatosis peritoneal, los implantes mesentéricos generalmente no están ubicados



Figura 3: TC de Abdomen que muestra en el tejido adiposo un halo que rodea los vasos mesentéricos o "signo del halo graso" (flecha).

en la raíz del mesenterio, pero pueden estar presentes en el omento y en la superficie del hígado, bazo o intestino. La presencia de ascitis es frecuente en la carcinomatosis, no así en la mesenteritis esclerosante^{1,7,9}.

Se ha evaluado la correlación entre los hallazgos por ecografía abdominal y tomografía computada, mostrando que el ultrasonido es útil en la evaluación diagnóstica de la paniculitis mesentérica. La ecografía abdominal puede revelar la presencia de una masa homogénea, bien delimitada, hiperecogénica (pseudocápsula) en la raíz del mesenterio y asas intestinales desplazadas. Asimismo permite guiar la toma de biopsia percutánea^{21,22}.

Diagnóstico

Si se sospecha una paniculitis mesentérica por manifestaciones clínicas o imagenológicas, se requiere de biopsias para su diagnóstico definitivo, ya sea percutánea o quirúrgica. En el curso de la evaluación diagnóstica, es nece-

sario excluir una infección o neoplasia asociada¹.

Tratamiento y pronóstico

La paniculitis mesentérica tiene un pronóstico favorable y puede resolverse en forma espontánea. En casos asintomáticos puede no requerir tratamiento y mantenerse en observación. En pacientes con síntomas leves, algunos autores recomiendan observar, mientras otros sugieren terapia inmunosupresora agresiva para prevenir progresión de la lesión. Se han utilizado esteroides, logrando disminuir la inflamación y mejorar el curso de la enfermedad, principalmente en aquellos casos en que los hallazgos histológicos muestran una respuesta inflamatoria con mínima fibrosis. En casos de falta de respuesta con prednisona, se dispone de otras alternativas como ciclofosfamida, azatioprina, colchicina con respuestas favorables en algunos casos. Se han utilizado también la progesterona y el tamoxifeno, indicadas probablemente por sus propiedades fibrinolíticas, pero la progesterona se ha asociado a recurrencia de los síntomas^{1,7,9}. En 5 pacientes con paniculitis mesentérica sintomática se ha utilizado talidomida, la cual presenta propiedades antiinflamatorias, inmunomoduladoras y antiangiogénicas. En este estudio piloto, la talidomida fue bien tolerada y segura mostrando respuesta satisfactoria en 4 de ellos²³.

Se recomienda la resección quirúrgica en pacientes con complicaciones serias, como obstrucción intestinal o perforación^{1,7,9}.

Con tratamiento médico o quirúrgico, en general los pacientes tienen buen pronóstico con escasas recurrencias. Sólo en muy pocas ocasiones se han reportados casos fatales^{1,5,11}.

Conclusiones

La paniculitis mesentérica es un trastorno infrecuente caracterizado por inflamación crónica inespecífica del tejido adiposo del mesenterio intestinal de etiología desconocida. Se han propuesto como mecanismos patogénicos una respuesta autoinmune a fuentes desconocidas

o un proceso de isquemia mesentérica. En la literatura existen no más de 300 casos reportados. Afecta generalmente a hombres entre la 6ª y 7ª década de la vida. Las manifestaciones clínicas son inespecíficas, la mayoría de los pacientes son asintomáticos y puede presentarse como un hallazgo en estudios imagenológicos. El síntoma más frecuente es el dolor abdominal. El diagnóstico requiere de alta sospecha clínica, asociado a estudios imagenológicos como la tomografía computada, en la que se puede observar un aumento de la densidad de la grasa mesentérica, e incluso una masa bien delimitada que envuelve los vasos mesentéricos con desplazamiento de las asas intestinales. Esto hace difícil el diagnóstico, puesto que el diagnóstico diferencial es amplio, considerando patologías importantes como linfoma, carcinomatosis, tumor carcinóide, entre otras causas diagnósticas posibles y que es necesario excluir. Debido a esto, suele ser necesario realizar una biopsia que confirme el diagnóstico. Existen pacientes que no requieren tratamiento y pueden resolverse en forma espontánea. En aquellos casos sintomáticos, se han utilizado esteroides y otros inmunosupresores con respuestas favorables. La cirugía se reserva para casos de obstrucción o perforación intestinal. El pronóstico es benigno y con escasa recurrencia.

Resumen

La paniculitis mesentérica aparece como una entidad clinicopatológica infrecuente, con un abanico de manifestaciones, desde cuadros asintomáticos como hallazgos de estudio de imágenes, hasta lesiones retráctiles que comprometen órganos vecinos al mesenterio, como asas intestinales o engloban vasos mesentéricos produciendo isquemia y síntomas. Su presencia obliga a plantear el diagnóstico diferencial con otras entidades como los procesos neoplásicos entre ellos el linfoma, especialmente cuando se demuestran adenopatías en las imágenes. En general su evolución es benigna, en ocasiones es indispensable obtener biopsias para confirmar el diagnóstico. En casos sintomáticos el uso de corticoides e inmunomodu-

ladores han sido de utilidad. La cirugía es una alternativa en casos de compromiso progresivo, falta de respuesta al tratamiento o duda diagnóstica.

Palabras clave: Paniculitis mesentérica, mesenteritis retráctil.

Bibliografía

- 1.- Horton K, Lawler L, Fishman E. CT Findings in Sclerosing Mesenteritis (Panniculitis): Spectrum of Disease. *Radiographics* 2003; 23: 1561-1567.
- 2.- Popkharitov A, Chomov G. Mesenteric Panniculitis of the sigmoid colon: a case report and review of the literature. *Journal of Medical Case Reports* 2007; 1: 108.
- 3.- Jura V. Sulla mesenterite retrattile esclerosante. *Policlinico* 1924; 31: 575-581.
- 4.- Odgen W, Bradburn D, Rives J. Panniculitis of the mesentery. *Ann Surg* 1960; 151: 659-668.
- 5.- Delgado L, Rodríguez L, López-Tomassetti E, Hernández A, Carrillo A, Hernández N. Mesenteric Panniculitis: Experience in our center. *Rev Esp Enferm Dig* 2007; 99: 291-297.
- 6.- Khachaturian T, Hughes J. Mesenteric Panniculitis. *West J Med* 1988; 148: 700-701.
- 7.- Levy A, Rimola J, Mehrotra A, Sobin L. Benign Fibrous Tumors and Tumorlike Lesions of the Mesentery: Radiologic-Pathology Correlation. *Radiographics* 2006; 26: 245-264.
- 8.- Singh A, Gervais D, Hahn P, Sagar P, Mueller P, Novelline R. Acute Epiploic Appendagitis and Its Mimics. *Radiographics* 2005; 25: 1521-1534.
- 9.- Sabaté J, Torrubia S, Maideu J, Franquet T, Monill J, Pérez C. Sclerosing Mesenteritis: Imaging Findings in 17 Patients. *AJR* 1999; 172: 625-629.
- 10.- Daskalogiannaki M, Voloudaki A, Prassopoulos P, Magkanas E, Stefanaki K, Apostolaki E, et al. CT Evaluation of Mesenteric Panniculitis: Prevalence and Associated Diseases. *AJR* 2000; 174: 427-431.
- 11.- Poniachik J, Smok G. Mesenteritis retractile: Comunicación de cuatro casos. *Rev Méd Chile* 2000; 128: 1250-1254.
- 12.- Varela C, Fuentes M, Rivadeneira R. Procesos Inflamatorios del Tejido Adiposo intraabdominal, causa no quirúrgica de dolor abdominal agudo: Hallazgos en Tomografía Computada. *Rev Chil Radiol* 2004; 10: 28-34.
- 13.- Schaffler A, Scholmerich J, Buchler C. Mechanisms of Disease: adipocytokines and visceral adipose tissue-emerging role in intestinal and mesenteric diseases. *Nature Clinical Pract Gastroenterol Hepatol* 2005; 2: 103-111.
- 14.- Zissin R, Metser U, Hain D, Even-Sapir E. Mesenteric Panniculitis in oncologic patients: PET-CT findings. *Br J Radiol* 2006; 79: 37-43.
- 15.- Ege G, Akman H, Cakiroglu G. Mesenteric Panniculitis associated with abdominal tuberculous lymphadenitis: a case report and review of the literature. *Br J Radiol* 2002; 75: 378-380.
- 16.- Goh J, Otridge B, Brady H, Breatnach E, Dervan P, MacMathuna P. Aggressive Multiple Myeloma Presenting as Mesenteric Panniculitis. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 238-241.
- 17.- Emory T S, Monihan J M, Car N J, Sobin L H. Sclerosing mesenteritis, mesenteric panniculitis and mesenteric lipodystrophy: a single entity? *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 392-398.
- 18.- Kipfer R E, Moertel C G, Dahlin D C. Mesenteric lipodystrophy. *Ann Intern Med* 1974; 80: 582-588.
- 19.- Pereira J, Sirlin C, Pinto P, Casola G. CT and MR Imaging of Extrahepatic Fatty Masses of the Abdomen and Pelvis: Techniques, Diagnosis, Differential Diagnosis, and Pitfalls. *Radiographics* 2005; 25: 69-85.
- 20.- Fujiyoshi F, Ichinari N, Kajiya Y, Nishida H, Shimura T, Nakajo M, et al. Retractable Mesenteritis: Small Bowel Radiography, CT and MR Imaging. *AJR* 1997; 169: 791-793.
- 21.- Rosón N, Garriga V, Cuadrado M, Pruna X, Carbó S, Vizcaya S, et al. Sonographic findings of mesenteric panniculitis: correlation with CT and literature review. *J Clin Ultrasound* 2006; 34: 169-176.
- 22.- Otero E, Pajaró A, Pardo P, Agustín F, Faraldo A. Mesenteric Panniculitis: detection by abdominal ultrasonography. *Rev Esp Enferm Dig* 2003; 95: 338-342.
- 23.- Ginsburg P, Ehrenpreis E. A pilot study of thalidomide for patients with symptomatic mesenteric panniculitis. *Aliment Pharmacol Ther* 2002; 16: 2115-2122.

Correspondencia a:
Dra. Carolina Heredia P.
E-mail: cherediap@gmail.com