

MESEENTERITIS ESCLEROSANTE “APARENTE ENFERMEDAD MALIGNA”: ALTERNATIVA DIAGNÓSTICA ANTE LA PRESENCIA DE DOLOR, ASCITIS Y SUBOCLUSIÓN INTESTINAL.

SCLEROSING MESEENTERITIS, AN "APPARENT
MALIGNANT DISEASE": ALTERNATIVE DIAGNOSIS IN
THE PRESENCE OF PAIN, ASCITES AND BOWEL
SUB-OBSTRUCTION.

S. Navarro-Serrato, M. Rivas-Rivas

Hospital Universitario Puerto Real, Cádiz. Hospital Viamed Bahía de Cádiz.

Resumen

La mesenteritis esclerosante (ME) es una condición rara caracterizada por inflamación del mesenterio, que va desde la inflamación aguda hasta un proceso fibrótico crónico que afecta principalmente al mesenterio del intestino delgado. Tiene dos formas de presentación: panculitis mesentérica y mesenteritis retráctil; en la primera predomina la inflamación de la grasa mesentérica y en la segunda el engrosamiento fibrótico con acortamiento del mesenterio como es el caso que presentamos. A pesar de su frecuente apariencia neoplásica es una enfermedad

benigna. Presentamos un caso infrecuente en la práctica clínica diaria de un paciente con aparente presencia de tener una enfermedad maligna tanto por la clínica de dolor abdominal, ascitis y suboclusión intestinal como por las pruebas de imágenes realizadas, tras estudio y confirmación diagnóstica histológica de mesenteritis esclerosante el paciente presentó una rápida y favorable evolución con tratamiento médico.

Palabras clave: mesenteritis esclerosante, ascitis, suboclusión intestinal.

Abstract

Sclerosing mesenteritis (SM) is a rare condition characterized by inflammation of the mesentery, ranging from acute inflammation to a chronic fibrotic process that mainly affects the mesentery of the small intestine. It has two forms of presentation: mesenteric panniculitis and retractable mesenteritis; in the former, the most significant sign is the inflammation of the mesenteric

CORRESPONDENCIA

Sergio Navarro Serrato

UGC Aparato Digestivo. Hospital Universitario Puerto Real.
Carretera Nacional IV, Km. 665, 11510 Puerto Real, Cádiz.
marta.rivas2@gmail.com

Fecha de envío: 20/12/2017

Fecha de aceptación: 21/03/2018

fat and in the latter the most significant sign is the thickening and shortening of the mesentery, as in the case we present. Despite its frequent neoplastic appearance it is a benign disease. We present an infrequent case in the daily clinical practice of a patient with an apparent malignant disease due to symptoms of abdominal pain, ascites and intestinal sub-obstruction and the imaging tests. After examination and histological diagnostic confirmation of sclerosing mesenteritis the patient showed a rapid and favorable evolution with medical treatment.

Keywords: sclerosing mesenteritis, ascites, intestinal sub-obstruction.

Introducción

La ME es una enfermedad fibroinflamatoria de causa desconocida, forma parte del espectro de enfermedades primarias del mesenterio, englobando entidades similares como panculitis mesentérica, mesenteritis retráctil, o de sus distintas variables histológicas, como la enfermedad de Weber-Christian o la lipodistrofia mesentérica^{1,2}. Infrecuente y generalmente de curso crónico y benigno, presenta una prevalencia aproximada del 0,6% sobre más de 7.000 TC de abdomen (tomografía axial computarizada) realizadas por dolor abdominal³. Es más frecuente en el sexo masculino en una proporción de 1,8:1 respecto al femenino; la edad media de presentación es de 60 años.

Su diagnóstico es un desafío, las manifestaciones clínicas son inespecíficas pueden incluir dolor abdominal, náusea, vómito, anorexia, pérdida de peso, cambios en el hábito intestinal, sangrado rectal y fiebre. Los hallazgos más frecuentes a la exploración física son masa abdominal palpable, dolor, distensión y ascitis. Hasta 40% de los pacientes puede cursar asintomático. Para su diagnóstico se deben asociar criterios clínicos, radiológicos, quirúrgicos e histológicos; aunque su diagnóstico definitivo viene marcado por la necesidad de confirmación histológica mediante biopsia^{4,5}.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 65 años de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acudió a consulta en dos ocasiones por dolor abdominal inespecífico de un mes de evolución junto con pérdida de apetito y pérdida ponderal de 6 Kg asociada.

En las primeras visitas a consulta no presentaba alteraciones del hábito intestinal, ni fiebre, ni vómitos. La exploración física fue anodina, con un abdomen blando y depresible. Sin datos de irritación peritoneal.

El paciente presentaba radiografías torácicas y abdominales normales, así como analítica completa incluyendo las tres series. Destacaba únicamente PCR elevada (15 mg/dL). Se realizaron marcadores tumorales (Incluyendo CEA y Ca 19,9 que fueron normales; así como PSA que se mostró elevado). Se realizó ecografía abdominal al inicio del estudio que presentaba únicamente mínima cantidad de líquido libre en fosa ilíaca derecha.

Posteriormente en unas dos semanas aproximadamente el paciente acude de nuevo a consulta con clínica de intolerancia a la ingesta oral, vómitos diarios, estreñimiento pertinaz y aparición ecográfica en la consulta de ascitis de gran cuantía, motivo por el cual se decidió ingreso y estudio hospitalario. Se realizó estudio inicial endoscópico mediante endoscopia digestiva alta, sin encontrar hallazgos de interés; así como colonoscopia que objetivo gran rigidez de asas intestinales impidiendo la progresión del endoscopio a colon derecho aunque con mucosa normal hasta el tramo explorado. Se realizó estudio radiológico posterior con RMN y TC. La resonancia magnética no mostró lesiones ni masas abdominales, si presencia de abundante líquido ascítico.

La tomografía mostró líquido libre abdominal con presencia a nivel del mesenterio y medial al colon de masa sólida de densidad de tejidos blandos que engloba a los vasos mesentéricos y que desplaza las asas intestinales, se describe aumento de la atenuación de la grasa peritoneal signos radiológicos de carcinomatosis, además se describe la presencia de "halo hipodenso" alrededor de los vasos mesentéricos (Figura 1AB).

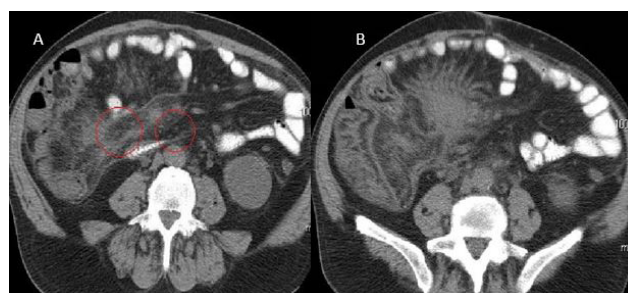


Figura 1

Aumento de la atenuación de la grasa peritoneal de forma generalizada. Asas intestinales desplazadas. Sospecha de carcinomatosis. 1B: signo del halo graso.

Dado estos hallazgos y la clínica importante de dolor abdominal, se decide realización de laparotomía exploratoria para descartar carcinomatosis peritoneal. Se apreció en quirófano gran rigidez e inflamación del mesenterio y de la grasa circundante, con toma de biopsias múltiples ante sospecha de malignidad, enfermedad metastásica (Figura 2).



Figura 2

Abundante granulación amarillenta por epiplón y mesenterio, gran rigidez de asas, afectación de la grasa importante, sospecha de carcinomatosis como primera opción, posible fibrosis.

La anatomía patológica describió importantes áreas de necrosis grasa, con infiltrados linfoplasmocitarios circundantes, presencia de fibrosis, lo que hace sospechar el diagnóstico de ME (**Figura 3**).

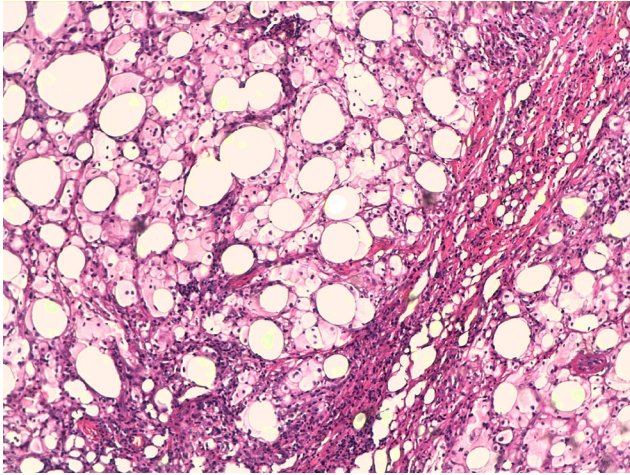


Figura 3 Fibrosis grasa, infiltrados linfoplasmocitarios circundantes sugestivo de mesenteritis esclerosante.

Posteriormente, el paciente comenzó tratamiento con corticoides (prednisona) a dosis de 1 mg/Kg/día en pauta descendente, asociados a colchicina 1 mg/día con buena respuesta y progresiva desaparición de los síntomas y normalización de los parámetros analíticos. Se decidió tratamiento de mantenimiento con colchicina durante cuatro meses. En la TC de control a los tres meses del inicio de tratamiento, se apreció la práctica desaparición de la lesión sólida así como del líquido libre intraabdominal, se describe una mejoría importante de la infiltración peritoneal, no se aprecian las nodulaciones del peritoneo previas (**Figura 4**). A nivel clínico, el paciente se muestra asintomático actualmente. La valoración urológica descartó neoplasia prostática, con biopsias normales y estabilidad del PSA.



Figura 4 Mejoría radiológica importante. Desaparición de las nodulaciones de asas intestinales, desaparición de líquido libre, desaparición de la imagen sugestiva de masa de tejido blando.

Discusión

La ME constituye a día de hoy un auténtico reto diagnóstico. Se trata de una entidad infrecuente y poco conocida. Suele afectar a varones con media de edad de 60 años. Su etiopatogenia es desconocida se especula con múltiples causas desde cirugías abdominales previas, fenómenos autoinmunes, tiroiditis de Riedel o patología por IgG4, fármacos como azatioprina o ciclofosfamida, hasta fenómenos de isquemia o infecciones⁶⁻⁸.

La presentación clínica y los hallazgos radiológicos de la ME son inespecíficos y muchos cuadros se diagnostican histológicamente en pacientes intervenidos por obstrucción intestinal como es nuestro caso. Se suele confundir con lesiones pseudotumorales del mesenterio intestinal, linfomas, tumores carcinoideos, teratomas, tumores desmoides, tumores del estroma gastrointestinal (GIST) o carcinomatosis peritoneal. En nuestro paciente, el diagnóstico de mesenteritis esclerosante se realizó tras la intervención quirúrgica y examen anatomopatológico de la pieza. El diagnóstico definitivo viene dado por la anatomía patológica, mostrando fases de necrosis grasa, inflamación y finalmente fibrosis en ausencia de otros hallazgos.

No existen a día de hoy documentos de consenso que indiquen una pauta de tratamiento. Se ha realizado con éxito, tratamiento con glucocorticoides, tanto en monoterapia como asociados a otros de mantenimiento como colchicina, ciclofosfamida o tamoxifeno, sin estar establecidos protocolos. En presencia de estadios avanzados marcada fibrosis, presencia de obstrucción o perforación intestinal, se necesita intervención quirúrgica con realización de resección intestinal, bypass o incluso colostomías⁹⁻¹².

Como ya se ha comentado, el curso de esta enfermedad es benigno y se resuelve en la mayoría de los casos de manera conservadora, a excepción de aquellos pacientes en los que el mecanismo productor es una neoplasia, en cuyo caso el curso clínico del paciente se define en base al estadio y agresividad del tumor.

Hemos creído de utilidad difundir en nuestro medio esta patología, poco frecuente, a través de un caso clínico representativo de esta entidad.

Bibliografía

1. Kipfer RE, Moertel Ch G and Dahlin D. Mesenteric Lipodystrophy. *Ann Intern Med* 1974; 80: 582-8.
2. Durst AL, Freund H, Rosenmann E, et al. Mesenteric panniculitis: review of the literature and presentation of cases. *Surgery* 1977; 81:203-211
3. Horton KM, Lawler LP, Fishman EK. CT findings in sclerosing mesenteritis (panniculitis): spectrum of disease. *Radiographics* 2003;23:1561-1567.
4. Suriñach JM, Alegre J, Allende H, et al. Severa pérdida de peso en el debut de una paniculitis mesentérica. *An Med Interna (Madrid)* 1995; 12: 597-599

5. Aach RD, Kahn LI, Frech RS. Obstruction of the small intestine due to retractile mesenteritis. *Gastroenterology* 1968; 54: 594-8.
6. Kamisawa T, Nakajima H, Egawa N, et al. IgG4-related sclerosing disease incorporating sclerosing pancreatitis, cholangitis, sialadenitis and retroperitoneal fibrosis with lymphadenopathy. *Pancreatology* 2005;6:132-137
7. Kelly JK, Hwang WS. Idiopathic retractile (sclerosing) mesenteritis and its differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 513-521.
8. Genereau T, Bellin MF, Wechsler B, et al. Demonstration of efficacy of combining corticosteroids and colchicine in two patients with idiopathic sclerosing mesenteritis. *Dig Dis Sci* 1996; 41:684-688
9. Omura Y, Naito Y, Eriguchi N, et al. A case of IgG4-related sclerosing mesenteritis. *Pathol Res Pract*. 2011;207(8):518-21.
10. Clark CP, Vanderpool D, Preskitt JT. The response of retroperitoneal fibrosis to tamoxifen. *Surgery* 1991;109:502-506
11. Tytgat GN, Roozendaal K, Winter W, et al. Successful treatment of a patient with retractile mesenteritis with Prednisone and Azathioprine. *Gastroenterology* 1980; 79: 352-6.
12. Sharma P, Yadav S, Needham CM, et al. Sclerosing mesenteritis: a systematic review of 192 cases. *Clin J Gastroenterol* 2017;10:103-111