

Paniculitis mesentérica

Bandrés Carballo B, Parra Gordo ML
Hospital Universitario La Princesa
Madrid

Varón de 69 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, bocio multinodular eutiroideo e intervenido de glaucoma e hipertrofia prostática.

Refiere pirosis y digestiones lentas, con ocasional dificultad deglutoria retroesternal así como episodios de dolor abdominal recurrente, de varios años de evolución y no filiados. En uno de estos episodios consulta a su médico de cabecera, quien aprecia en la exploración una masa abdominal pulsátil y remite al paciente al Servicio de Urgencias por sospecha de aneurisma aórtico.

Se realiza una tomografía computarizada (TC) tóraco-abdominal basal como parte del protocolo de estudio por sospecha de patología aórtica aguda. Se identifica un aumento de la densidad así como trabeculación de la grasa del mesenterio del intestino delgado que engloba los vasos mesentéricos superiores, aunque con un halo perivascular de grasa mesentérica normal, delimitado por una hiperdensidad lineal a modo de pseudocápsula. En su interior se aprecian adenopatías de pequeño tamaño (figuras 1 y 2). Produce efecto de masa y desplaza las asas de intestino delgado. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de paniculitis mesentérica. La aorta presenta un calibre normal en toda su extensión, por lo que no se realiza estudio posterior con contraste intravenoso.

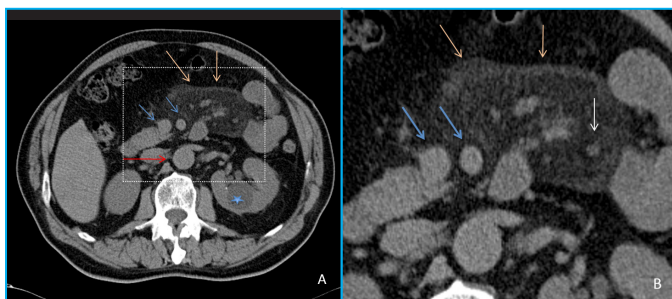


Figura 1: Sección axial de TC abdominal sin contraste (A) e imagen magnificada de la zona de la lesión (B). Se observa un aumento de densidad de la grasa del mesenterio rodeada por una línea de mayor atenuación (flechas naranjas), compatible con una pseudocápsula. Contiene varias imágenes nodulares de atenuación de partes blandas que corresponden a pequeños ganglios y vasos mesentéricos superiores (flechas azules) e yeyunales (flechas blancas), que muestran el "signo del halo graso", producido por preservación de la grasa mesentérica normal en torno a las estructuras vasculares. La aorta abdominal presenta un calibre normal (flecha roja). Quiste sinusal renal izquierdo (estrella en A).

En los estudios de laboratorio no se detecta elevación de los reactantes de fase aguda (VSG 11 y PCR 0,3) ni alteraciones en el hemograma, estudio de coagulación o bioquímica. Los marcadores tumorales (CEA, AFP, Ca19-9) están dentro de los límites normales. Se observa una leve elevación del Ca15-3 (33; normal < 30).

Se diagnostica de paniculitis mesentérica subclínica con escasa actividad y posible reflujo gastroesofágico y se prescribe un tratamiento con inhibidores de la bomba de protones y seguimiento clínico-radiológico de la paniculitis.

Siete meses después, el paciente refiere únicamente molestias digestivas por regurgitación, relacionadas probablemente con el reflujo. El estudio analítico es normal. Persiste la mínima elevación del marcador tumoral Ca15-3.

Se realiza una resonancia magnética (RM) abdominal que pone de manifiesto una alteración de la señal en el mesenterio del intestino delgado, con adenopatías en su interior y leve realce tras la administración de gadolinio. Estos hallazgos sugieren el mismo diagnóstico de paniculitis mesentérica que la TC de urgencia (figura 3).

Ante la ausencia de parámetros que indiquen actividad y la inespecificidad de los síntomas, se decide mantener una actitud expectante y continuar el seguimiento clínico.

En un control realizado siete meses después, el paciente se encuentra asintomático. Todos los estudios analíticos son normales, con excepción de la elevación del Ca15-3 (39; normal < 30).

Se realiza una nueva TC tóraco-abdominal aproximadamente al cabo de año y medio y a los dos años del diagnóstico. No se identifican cambios reseñables con respecto a la TC inicial. El paciente permanece asintomático y los estudios analíticos, incluyendo autoanticuerpos (antimicrosomales, ANA, ANCA, LKM1, mitocondriales, anti-músculo liso y células parietales gástricas), se encuentran dentro

de la normalidad.

Ante la estabilidad clínico-radiológica, se decide espaciar las revisiones clínicas.

COMENTARIO

La paniculitis mesentérica es un proceso inflamatorio, fibrosante, crónico y benigno, que afecta el tejido graso del mesenterio del intestino delgado y colon¹. Su prevalencia en los estudios de TC abdominal es de aproximadamente 0,6 %². Se ha publicado en la literatura con diferentes nombres, como mesenteritis retráctil, mesenteritis esclerosante, mesenteritis lipoesclerosa, lipodistrofia o lipomatosis mesentérica, lipogranuloma del mesenterio y manifestaciones mesentéricas de la enfermedad de Weber-Christian¹. En 1997, tras una revisión de 84 casos, Emory et al concluyeron que estas variantes histológicas formaban parte del espectro de una sola enfermedad y propusieron unificarlas bajo el término de "mesenteritis esclerosante"³.

En más de 90 % de los casos se localiza en el mesenterio del intestino delgado, aunque puede afectarse el mesosigma⁴. En raras ocasiones afecta al mesocolon, a la región peripancreática, al omento, al retroperitoneo o a la pelvis¹. Se han descrito varios casos limitados al parénquima pancreático, lo que simula un carcinoma de páncreas tanto clínica como radiológicamente⁵.

El mecanismo patogénico parece ser una respuesta inespecífica a una gran variedad de estímulos, pero la etiología precisa se desconoce.

Entre los factores causales se han descrito antecedentes traumáticos o quirúrgicos abdominales, trombosis y arteriopatía mesentérica, fármacos,

vasculitis, avitaminosis, lesiones químicas o térmicas, enfermedades autoinmunes, pancreatitis, fugas biliares y urinarias, reacciones de hipersensibilidad, infecciones, cirrosis, aneurisma de aorta abdominal y tabaco entre otros¹. Se han definido tanto su relación con la linfadenitis tuberculosa abdominal, con buena respuesta clínica, y los hallazgos de imagen tras el tratamiento antituberculoso⁶.

La paniculitis mesentérica se ha asociado con ciertas enfermedades malignas, como el linfoma, el cáncer de pulmón, el melanoma, el cáncer de colon, el cáncer renal, el mieloma, la enfermedad de Hodgkin, el tumor carcinoide y el mesotelioma torácico¹. Asimismo, se ha descrito su asociación con trastornos fibroescleróticos, como la fibrosis retroperitoneal idiopática, la colangitis esclerosante, la tiroiditis de Riedel, el pseudotumor orbitario, la pancreatitis esclerosante o el síndrome de Sjögren. Puede representar un espectro de entidades clínicas caracterizadas por inflamación y fibrosis de múltiples órganos^{3, 7}.

Es más frecuente en varones (relación hombre/mujer de 2-3:1) y en la raza caucásica. La incidencia aumenta con la edad. Es excepcional en la edad pediátrica¹ y los pacientes suelen ser diagnosticados en la sexta o séptima década de la vida³.

La enfermedad con frecuencia es asintomática. Cuando aparecen, los síntomas son muy variables e inespecíficos. Incluyen anorexia, dolor abdominal, náuseas, fiebre y pérdida de peso. A veces se manifiesta como una masa abdominal palpable. Excepcionalmente puede aparecer rectorragia, ictericia, obstrucción gástrica o abdomen agudo¹, lo que requiere en ocasiones el tratamiento quirúrgico urgente por isquemia intestinal⁸. Se ha

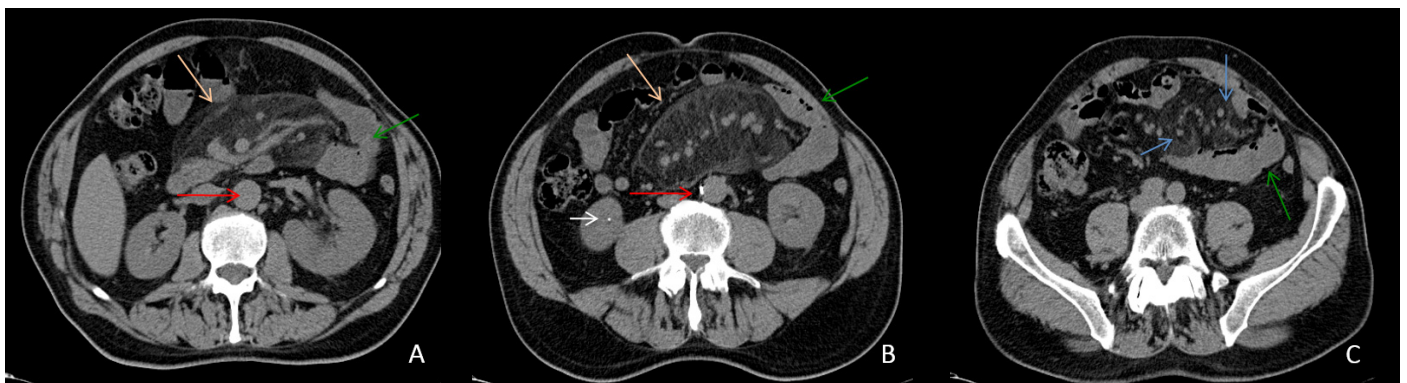


Figura 2: Secciones axiales de TC abdominal sin contraste (A-C). Aumento de densidad y trabeculación de la grasa del mesenterio rodeada por una línea de mayor atenuación (flechas naranjas) compatible con una pseudocápsula. Contiene imágenes nodulares de atenuación de partes blandas en su interior compatibles con pequeños ganglios y vasos yeyunales que muestran el "signo del halo graso" (flechas azules en C). Produce efecto de masa sobre las asas de intestino, que se encuentran desplazadas por la lesión (flechas verdes). La aorta abdominal es de calibre normal (flechas rojas) con alguna placa ateromatosa calcificada (B). Pequeña litiasis en el polo inferior del riñón derecho como hallazgo casual (flecha blanca en B).

descrito también su presentación como fiebre de origen desconocido o enteropatía pierde-proteínas⁹. La mayor parte de los síntomas se debe al efecto mecánico directo de la masa mesentérica que engloba asas intestinales, vasos sanguíneos y linfáticos, lo que condiciona obstrucción, isquemia intestinal y ascitis quillosa³.

Los estudios de laboratorio suelen estar dentro de la normalidad. Ocasionalmente se ha descrito neutrofilia, aumento de la velocidad de sedimentación globular o anemia en estadios avanzados¹.

La apariencia con TC puede variar desde un aumento sutil de la atenuación del mesenterio a una masa de partes blandas. La masa puede envolver los vasos mesentéricos y dar lugar a la aparición de circulación colateral. Puede presentar calcificaciones, usualmente en la porción central y necrótica. También se ha descrito la presencia de un componente quístico que puede ser el resultado de una obstrucción venosa o linfática o de una necrosis. Los estudios histológicos de estas lesiones quísticas han puesto de manifiesto un componente mixomatoso¹⁰. Pueden observarse adenopatías mesentéricas y retroperitoneales. En ocasiones se manifiesta como un aumento de atenuación del mesenterio con pequeñas adenopatías, pero sin evidencia de efecto de masa, lo que se denomina como *misty mesentery* o "mesenterio borroso". No es específico de la pancreatitis y puede observarse en cualquier proceso que infiltre el mesenterio, como una hemorragia, un edema o un linfoma. La TC-angiografía es especialmente útil para establecer la relación de la masa con los vasos mesentéricos; es de especial relevancia si se programa la realización de una biopsia o una intervención quirúrgica⁷.

Se han descrito cinco hallazgos con la TC multi-detector (TCMD)¹¹:

- Efecto de masa sobre las estructuras adyacentes.
- Tejido graso mesentérico de mayor atenuación que el tejido graso retroperitoneal o la grasa mesocolónica.
- Pequeños ganglios en el interior de la lesión.
- Presencia de un anillo de grasa preservada alrededor de los vasos que se conoce como "signo del halo" o "signo del anillo graso"⁷.
- Presencia de una pseudocápsula de mayor atenuación alrededor de la lesión.

Los dos últimos no se observan siempre, pero son muy específicos. Si existe una afectación significativa de los vasos mesentéricos, se puede comprometer el flujo sanguíneo y desarrollar engrosamiento de la pared del intestino secundario a la isquemia, aunque es infrecuente⁷.

En un estudio en el que se analizaron las TCMD de abdomen de 613 pacientes consecutivos, se concluyó que la prevalencia de la enfermedad era mayor que la publicada previamente (3,42-7,83 %, en función de los criterios diagnósticos empleados). Se cree que es debido a una mayor precisión diagnóstica gracias a la evolución tecnológica de la TC en la última década. Esta mayor prevalencia probablemente explique su asociación con numerosas, y probablemente no relacionadas, entidades clínicas (tumoralet o no), como se ha publicado en la literatura¹². Otros autores, por el contrario, han encontrado una asociación entre la pancreatitis mesentérica y la presencia de una neoplasia subyacente^{2,13}.

Las características de imagen en la RM se basan en pocos casos publicados en la literatura. La

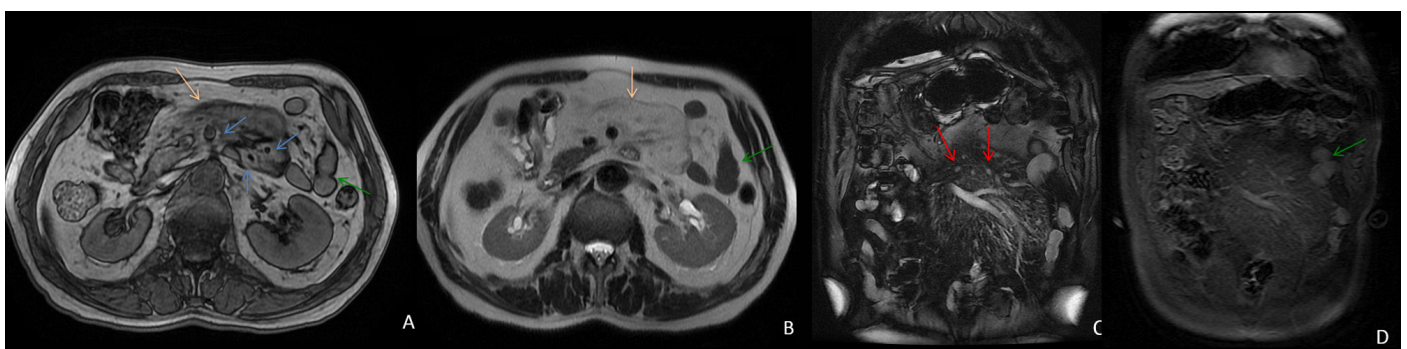


Figura 3: RM abdominal, cortes axiales en secuencias de eco de gradiente T1 fuera de fase (A) y T2 (B) y cortes coronales FIESTA (C) y T1 3D con saturación grasa y gadolinio (D). Alteración de la intensidad de señal del mesenterio del intestino delgado que engloba los vasos mesentéricos superiores y yeyunales, que muestran el "signo del halo graso" (flechas azules en A; hiperintensidad grasa preservada) y con pequeñas adenopatías en su interior (flechas rojas en C). Línea hipointensa rodeando la zona descrita (flechas naranjas en A y B) compatible con una pseudocápsula. Leve realce tras la administración de contraste intravenoso (D). Produce efecto de masa sobre las asas del intestino, que se encuentran desplazadas por la lesión (flechas verdes).

mesenteritis esclerosante tiene un patrón de intensidad de señal consistente con fibrosis: baja o intermedia en secuencias potenciadas en T1 y baja en las potenciadas en T2. En ocasiones, se ha descrito algún caso con hiperintensidad de señal en T2, que se ha relacionado con un predominio de los cambios mixomatosos¹⁰.

El diagnóstico diferencial es muy amplio e incluye cualquier entidad que afecte el mesenterio (linfoma, liposarcoma bien diferenciado, carcinomatosis peritoneal, tumor carcinoide, fibrosis retroperitoneal, lipoma, tumor desmoide o fibromatosis mesentérica, pseudotumor inflamatorio o edema)¹¹.

Con las técnicas de imagen no invasivas, como la TC, se puede realizar el diagnóstico en algunos casos sin recurrir a la exploración quirúrgica, que estará indicada cuando aparezcan complicaciones o exista una elevada sospecha de un diagnóstico alternativo^{2,3}. Diversas entidades pueden simular una mesenteritis retráctil en la TC (el pseudotumor inflamatorio, el tumor desmoide, el tumor carcinoide, las metástasis mesentéricas o el linfoma), por lo que muchos de estos casos requieren confirmación histológica. El "signo del anillo graso", cuando esté presente, puede ayudar a distinguir la mesenteritis retráctil de otros procesos mesentéricos⁷.

Una vez confirmado el diagnóstico, es necesario descartar la presencia de enfermedad infecciosa o neoplásica subyacente⁷. El PET-TC ha demostrado su utilidad para excluir la afectación tumoral mesentérica^{11,14}.

Histológicamente, la enfermedad se clasifica en 3 estadios:

- Estadio I o lipodistrofia mesentérica. Se caracteriza por macrófagos cargados de lípidos que reemplazan la grasa mesentérica, sin apenas signos inflamatorios. Suele ser asintomático y de buen pronóstico.

- Estadio II o paniculitis mesentérica. Se pone de manifiesto un infiltrado de células plasmáticas, leucocitos polimorfonucleares, células gigantes de tipo cuerpo extraño y macrófagos cargados de lípidos. Los síntomas más comunes incluyen fiebre y dolor abdominal.

- Estadio III o mesenteritis retráctil. Se observan depósitos de colágeno, fibrosis e inflamación que

producen cicatrización y retracción del mesenterio, así como la formación de masas abdominales y síntomas obstructivos¹.

Clínicamente, se puede considerar como una única enfermedad con dos subgrupos patológicos:

- Uno es el de la paniculitis mesentérica, que representa la gran mayoría de casos y en la que predominan los procesos de inflamación y necrosis grasa.

- Otro es la mesenteritis retráctil. Es más rara y en ella predominan la fibrosis y la retracción¹². La progresión de paniculitis a fibrosis se ha descrito en raras ocasiones en la literatura².

La paniculitis mesentérica se resuelve espontáneamente en la mayoría de los pacientes. Los casos diagnosticados de manera casual pueden ser seguidos clínicamente. Para los pacientes sintomáticos se han propuesto varios tratamientos con diferentes tasas de respuesta. Entre ellos se encuentran los esteroides, la talidomida, la ciclofosfamida, la progesterona, la colchicina, la azatioprina, el tamoxifeno, los antibióticos y la radioterapia¹. La rareza de esta condición ha limitado la realización de estudios de respuesta al tratamiento, por lo que este se guía principalmente por experiencias anecdóticas y pequeñas series de casos³.

La cirugía se reserva para los casos en los que falle el tratamiento médico o en los que aparezcan complicaciones, como obstrucción o perforación intestinal^{1,8}. Sin embargo, a menudo no soluciona los síntomas del paciente ni previene la progresión de la enfermedad³. Con frecuencia la extirpación completa de la masa no es posible debido al compromiso vascular⁷.

La TC con reconstrucciones volumétricas 3D es el método de estudio óptimo para el seguimiento no invasivo y preciso del volumen, extensión y afectación vascular de la masa, así como de cualquier potencial complicación⁷.

Aunque el pronóstico global es bueno, en alrededor de 20 % de los pacientes la paniculitis mesentérica se asocia a una morbilidad significativa y un curso crónico debilitante. Ocasionalmente, la paniculitis mesentérica o su tratamiento pueden tener un resultado fatal³.

En conclusión, la paniculitis mesentérica es una entidad rara, que ocurre de forma aislada o asociada a otras enfermedades¹. Los hallazgos de

imagen con TC suelen ser altamente sugestivos de este diagnóstico y pueden ser útiles en la distinción de la mesenteritis esclerosante de otros trastornos mesentéricos, como el linfoma o el tumor carcinoide⁷. No existe un tratamiento médico estandarizado, pero se han obtenido resultados variables con agentes antiinflamatorios e inmunosupresores. La resección quirúrgica debe reservarse para los casos sintomáticos que no respondan al tratamiento conservador o en casos de obstrucción intestinal. El pronóstico globalmente suele ser bueno y la recurrencia es rara¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Issa I, Baydoun H. Mesenteric panniculitis: Various presentations and treatment regimens. *World J Gastroenterol* 2009;15:3827-30.
2. Daskalogiannaki M, Voloudaki A, Prassopoulos P, Magkanas E, Stefanaki K, Apostolaki E, Gourtsoyiannis. CT Evaluation of Mesenteric Panniculitis: Prevalence and Associated Diseases. *AJR* 2000;174:427-31.
3. Akram S, Pardi DS, Schaffner JA, Smyrk TC. Sclerosing Mesenteritis: Clinical Features, Treatment, and Outcome in Ninety-Two Patients. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* 2007;5:589-96.
4. Nobili C, Degrate L, Caprotti R, Franciosi C, Leone BE, Romano F, Dinelli M, Uggeri Fr. Extensive Sclerosing Mesenteritis of the Rectosigmoid Colon Associated with Erosive Colitis. *Gastroenterol Res Pract* 2009;article ID 176793.
5. Scudiere JR, Hruban RH, Herman JM, Fishman EK, Schulick RD, Wolfgang CL, Makary MA, Thornton K, Montgomery E, Horton KM. Sclerosing mesenteritis involving the pancreas: a mimicker of pancreatic cancer. *Am J Surg Pathol* 2010;34:447-53.
6. Ege G, Akman H, Cakiroglu G. Mesenteric panniculitis associated with abdominal tuberculous lymphadenitis: a case report and review of the literature. *The British Journal of Radiology* 2002;75:378-80.
7. Horton KM, Lawler LP, Fishman EK. CT Findings in Sclerosing Mesenteritis (Panniculitis): Spectrum of Disease. *Radiographics* 2003;23:1561-7.
8. Duman M, Kocak O, Fazli O, Kocak C, Atici AE, Duman U. Mesenteric panniculitis patients requiring emergency surgery: Report of three cases. *Turk J Gastroenterol* 2012;23:181-4.
9. Ferrari TCA, Couto CM, Vilaca TS, Xavier MAP, Faria LC. An Unusual Presentation of Mesenteric Panniculitis. *Clinics* 2008;63:843-4.
10. Levy AD, Rimola J, Mehrotra AK, Sobin LH. Benign Fibrous Tumors and Tumorlike Lesions of the Mesentery: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2006;26:245-64.
11. Coulier b. Mesenteric panniculitis. Part 1: MDCT-pictorial review. *JBR-BRT* 2011;94:229-40.
12. Coulier B. Mesenteric panniculitis. Part 2: prevalence and natural course: MDCT prospective study. *JBR-BTR* 2011;94:241-6.
13. Wikes A, Griffin N, Dixon L, Dobbs B, Frizelle FA. Mesenteric panniculitis: a paraneoplastic phenomenon? *Dis Colon Rectum* 2012;55:806-9.
14. Zissin R, Metser U, Hain D, Even-Sapir E. Mesenteric panniculitis in oncologic patients: PET-CT findings. *The British Journal of Radiology* 2006;79:37-43.