

## Mesenteritis esclerosante como causa excepcional de dolor abdominal

### Sclerosing mesenteritis as an exceptional cause of abdominal pain

Sr. Director:

La mesenteritis esclerosante (ME) es una enfermedad rara que afecta al mesenterio de etiología desconocida. El término de ME engloba diferentes denominaciones del mismo proceso idiopático inflamatorio de los mesos, que se utilizan en la literatura médica para referirse a las distintas variables histológicas de la misma entidad entre los que se incluyen: lipodistrofia mesentérica, mesenteritis retráctil, enfermedad de Weber-Christian, mesenteritis xantulogranulomatosa y paniculitis nodular sistémica<sup>1</sup>. Aunque la clínica y los hallazgos radiológicos pueden hacer sospechar la enfermedad, su diagnóstico definitivo exige una confirmación histológica mediante biopsia. A continuación se presenta un caso clínico de ME como causa excepcional de dolor abdominal.

Varón de 66 años que acude a urgencias por dolor abdominal y lumbar de varios días de evolución. No presenta alteraciones del tránsito intestinal, vómitos ni fiebre. En la exploración física el abdomen es blando y depresible, doloroso en epigastrio sin defensa ni signos de peritonismo. Hemograma, bioquímica, perfil hepático y cardiaco y radiografías de tórax y abdomen normales. En la TAC abdominopélvica y RM se describen 2 imágenes de masas mesentéricas que miden aproximadamente 5 y 2 cm respectivamente, localizadas por detrás de los vasos mesentéricos, cambios inflamatorios de la grasa a raíz de mesenterio y líquido libre rodeando la pared duodenal. En la endoscopia se objetiva una sobre elevación en la cara anterior de la segunda porción duodenal. Los marcadores tumorales (CEA, CA 125, CA 15.3, PSA, AFP), el proteinograma y la VSG son normales. Con la sospecha diagnóstica de ME se indica biopsia de la masa mediante cirugía laparoscópica. Laparoscopia exploradora con visualización y biopsia de una masa abdominal localizada en la raíz del mesenterio de unos 5 x 3 cm (fig. 1). Resto sin hallazgos patológicos. El resultado del estudio histopatológico describe lóbulos de tejido adiposo maduro que parcialmente rodean áreas de hematías y fibrina con reacción cicatricial circundante (sin existencia de microorganismos), junto con necrosis grasa parcheada e infiltración linfocitaria. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de ME. El periodo post-operatorio transcurrió sin complicaciones y el paciente fue tratado con AINE hasta la desaparición de los síntomas.

La ME fue descrita por primera vez en 1924. Su patogenia no está clara y aunque algunos estudios sugieren alteraciones autoinmunes como uno de los mecanismos causales, también se ha relacionado con isquemia, infecciones, traumatismos, vasculitis, déficit vitamínicos y cirugías previas<sup>2</sup>. En nuestro caso, el hecho de que nuestro paciente sea diabético indica alteraciones de la inmunidad y posibilidad de vasculitis. Se asocia con procesos tumorales en el 69% de los pacientes entre los que se encuentran linfomas, cáncer de mama, de pulmón, melanoma y cáncer colorrectal<sup>3</sup>.



Figura 1 Masa abdominal en la raíz del mesenterio.

Debido a que las manifestaciones clínicas son inespecíficas el diagnóstico puede sospecharse tras estudio de imagen mediante TAC o RM. La ME aparece en la mayoría de los casos como una masa en el mesenterio. Aunque esta masa puede rodear los vasos mesentéricos, se visualiza una línea alrededor de ellos (signo del anillo) que corresponde a tejido adiposo, que ayuda a diferenciar la ME de otros procesos que afectan al mesenterio como linfomas, tumores carcinoides o carcinomatosis<sup>4</sup>. Los estudios radiológicos también se utilizan como método no invasivo de monitorización del curso de la enfermedad<sup>5</sup>. La angiografía es esencial para analizar la relación de la masa con los vasos mesentéricos. La combinación de la PET y la TAC es útil para diferenciar la ME de la infiltración del mesenterio en pacientes con cáncer ya que la PET suele ser negativa en la mesenteritis<sup>6</sup>.

Para el diagnóstico de ME es necesaria su confirmación histopatológica mediante biopsia obtenida por cirugía. La PAAF de la masa generalmente es difícil de realizar debido a la localización y la muestra obtenida suele ser insuficiente para descartar malignidad. Los hallazgos histológicos varían según el estadio de la enfermedad pero exige la presencia de reacción cicatricial e infiltrado inflamatorio en el tejido adiposo. A diferencia de los tumores estromales gastrointestinales (GIST) y de la fibromatosis mesentérica, la ME es negativa para CD117/c-kit y beta-catenina y positiva para la actina<sup>7</sup>.

La evolución natural de la enfermedad no se conoce completamente. En series publicadas con 5 años de seguimiento hay una supervivencia del 65% de los pacientes y la mitad de las causas de muerte se deben a enfermedad maligna<sup>8</sup>. No existe un tratamiento estandarizado de la ME y la terapia debe ser individualizada dependiendo del estadio de la enfermedad. En etapas iniciales y cuando predominan la necrosis grasa y la inflamación, la enfermedad tiende a estabilizarse espontáneamente sin tratamiento. En estos casos, muchos autores recomiendan tratamiento conservador mediante observación y control de los síntomas con AINE. Sin embargo, existen otros trabajos publicados que defienden el uso de agentes inmunomoduladores para prevenir la progresión de la enfermedad. Se han utilizado corticoides, corticoides asociados a azatioprina, ciclofosfamida y colchicina con resultados prometedores sin evidencia de recurrencia de la enfermedad<sup>9,10</sup>. En estadios avanzados, cuando predomina la fibrosis sobre la inflamación, puede ser necesario el tratamiento quirúrgico mediante resecciones

intestinales, *bypass* intestinal o colostomías. La cirugía también está indicada en las complicaciones como perforación u obstrucción intestinal.

La ME tiene un pronóstico favorable y generalmente es un proceso autolimitado, aunque existe un debate abierto sobre el momento de indicar el tratamiento inmunosupresor para evitar las recurrencias. En nuestro caso, se decide tratamiento conservador debido al buen control de los síntomas con AINE y a los hallazgos histológicos.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Hiridis S, Hadgigeorgiou R, Karakitsos D, Karabins A. Sclerosing mesenteritis affecting the small and the large intestine in a male patient with non-Hodgkin lymphoma: a case presentation and review of the literature. *J Med Case Reports*. 2008;2:338.
- Sharma V, Martin P, Mrjoniemi VM. Idiopathic orbital inflammation with sclerosing mesenteritis: a new asociación? *Clin Experiment Ophthalmol*. 2006;34:190–2.
- Daskalogiannaki M, Voloudaki A, Prassopoulos P, Magkanas E, Stefanaki K, Apostolaki E, Gourtsoyannis N. CT evaluación de mesenteric panniculitis: prevalence and associated diseases. *Am J Roentgenol*. 2000;174:427–31.
- Preda M, Buchan C, Preda T, Sharma P. Sclerosing mesenteritis presenting with abdominal pain and fever in a young woman: computed tomography findings. *ANZ J Surg*. 2008;78:709–10.
- Lawler LP, McCarthy DM, Fishman EK, Hruban R. Sclerosing mesenteritis: depiction by multidetector CT and three dimensional volume rendering. *Am J Roentgenol*. 2002;178:97–9.
- Zissin R, Metser U, Hain D, Even-Sapir E. Mesenteric panniculitis in oncologic patients: PET-CT findings. *Br J Radio*. 2006;79:37.
- Montgomery E, Torbenson MS, Kaushal M, Fisher C, Abraham SC, et al. Beta-catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:1296.
- Akram S, Pardi DS, Schaffner JA, Smyrk TC. Sclerosing mesenteritis: clinical features, treatment, and outcome in nine-two patients. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2007;5:589.
- Bala A, Coderre SP, Johnson DRS, Nayak V. Treatment of sclerosing mesenteritis with corticosteroids and azathioprine. *Can J Gastroenterol*. 2001;15:533–5.
- Bush RW, Hammar SP, Rudolph RH. Sclerosing mesenteritis. Response to cyclophosphamide. *Arch Intern Med*. 1986;146:503.

María Labalde Martínez<sup>a,\*</sup>, José de Jaime Guijarro<sup>b</sup>, Pedro Pacheco Martínez<sup>b</sup>, Beatriz Fernández Escudero<sup>b</sup>, Teresa Domingo Asenjo<sup>b</sup>, Santos Jiménez de los Galanes<sup>b</sup>, Camilo Castellón Pavón<sup>b</sup> y Florentino Perea Fernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

<sup>b</sup> Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Infanta Elena, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [marialm007@hotmail.com](mailto:marialm007@hotmail.com)

(M. Labalde Martínez).

doi:10.1016/j.gastrohep.2010.12.004

## Adenocarcinoma de ciego en paciente con *situs inversus totalis*

### Cecal adenocarcinoma in a patient with *situs inversus totalis*

Sr. Director:

El *situs inversus totalis* es una anomalía congénita caracterizada por una disposición invertida derecha-izquierda de los órganos torácicos y abdominales, recordando a una imagen especular de un sujeto normal. Afecta a 1 de cada 6.000-8.000 nacidos vivos<sup>1</sup>. Presentamos un caso de adenocarcinoma de colon avanzado en una paciente con *situs inversus totalis*.

Mujer de 48 años con antecedente de *situs inversus totalis* que consultó por síndrome general con adelgazamiento de 10 kg en los 2 últimos meses. No refería historia de sinusitis ni neumonías de repetición. En la exploración física las constantes vitales eran normales y destacaban una intensa palidez cutánea y una gran hepatomegalia que ocupaba en su totalidad el hemiabdomen izquierdo y se extendía hacia el área umbilical y la fosa iliaca derecha. En la analítica urgente realizada presentaba anemia

microcítica y un patrón de colestasis (GGT 564 UI/l, fosfatasa alcalina 1.518 UI/l) con bilirrubina normal. En la radiografía de tórax simple destacaba la presencia de dextrocardia (fig. 1A). La ecografía abdominal reveló la presencia de múltiples lesiones ocupantes de espacio hepáticas indicativas de metástasis. Se realizó una tomografía computarizada abdominal confirmando una masiva infiltración metastásica hepática con áreas de necrosis, así como un engrosamiento transmural en el ciego (fig. 1B; flechas). El enema opaco y la colonoscopia confirmaron la presencia de una masa estenosante a 85 cm del margen anal. El estudio histológico de la biopsia obtenida reveló un adenocarcinoma moderadamente diferenciado. Tras valoración por el servicio de Oncología se inició quimioterapia con intención paliativa. La paciente evolucionó de forma desfavorable.

El *situs inversus totalis* es una anomalía caracterizada por una transposición en el plano sagital de los órganos torácicos y abdominales<sup>1</sup>. Así, el corazón se localiza en el lado derecho del tórax (dextrocardia), el estómago y el bazo en el lado derecho del abdomen y el hígado en el lado izquierdo. El pulmón derecho tiene 2 lóbulos y el izquierdo 3 lóbulos. La etiología de este trastorno es compleja y multifactorial, incluyendo determinantes genéticos y factores ambientales como la diabetes gestacional o la exposición a ácido retinoico<sup>1,2</sup>. Aunque se han descrito formas hereditarias, la mayoría de los casos son esporádicos<sup>1</sup>.