

MESENTERITE ESCLEROSANTE

Margarida FERREIRA, Amílcar SILVA, Manuela MERUJE,
Diogo CABRITA, Ana FIGUEIREDO

RESUMO

A Mesenterite Esclerosante é uma doença rara, idiopática. Representa o estágio final de progressão das doenças inflamatórias crónicas do mesentério intestinal, com predomínio do componente fibrótico. As manifestações clínicas são variadas e inespecíficas. O diagnóstico, que exige elevado grau de suspeição, pode ser presumido pelo estudo imagiológico, que revela massas heterogéneas abdominais que mimetizam processos neoplásicos, e confirmado com base em achados anatomo-patológicos. A abordagem terapêutica é empírica e o prognóstico é habitualmente favorável, sobretudo nos estádios iniciais da doença, sendo numa minoria fatal. Os autores descrevem o caso de uma paciente do sexo feminino, de 50 anos de idade, admitida no Hospital por dor abdominal, ascite e febre, que por suspeita radiológica de carcinomatose peritoneal e estudo complementar negativo para neoplasia primitiva foi submetida a laparotomia exploradora. Observado espessamento acentuado do mesentério que formava um extenso conglomerado aderente de ansas intestinais, cujas biopsias revelaram tratar-se de uma mesenterite esclerosante. Sem resposta significativa à terapêutica verificou-se curso clínico desfavorável, acabando por falecer. A propósito do caso faz-se uma revisão da literatura.

SUMMARY

SCLEROSING MESENTERITIS

The Sclerosing Mesenteritis is a rare idiopathic disease. It represents the final stadium of progression of the chronic inflammatory illnesses of the intestinal mesentery, with predominance of fibrosis. The clinical manifestations are varied and unspecific. Diagnosis, that demands high degree of suspicion, can be presumed for imagiologic study, that discloses heterogeneous mass with tumor-like appearance, and confirmed on the basis of anatomo-pathological examination. The treatment is empirical and the prognostic is habitually favourable, over all in initial stadiums of the illness, being in a minority fatal. The authors describe the clinical case of a 50 years-old woman, admitted in the hospital for abdominal pain, ascitis and fever and that by radiological suspicion of peritoneal carcinomatosis and negative complementary study for primitive neoplasm, was submitted to an exploring laparotomy. Observed accented thickening of the mesentery that formed an extensive adherent conglomerate of bowel loops, whose biopsy had disclosed to be a sclerosing mesenteritis. Was verified an irrelevant answer to the treatment and an unfavourable, lethal, clinical course. The authors provide a literature review concerning the most relevant aspects of this disease.

M.F., A.S., M.M., D.C., A.F.:
Serviços de Gastrenterologia,
Medicina Interna, Anatomia
Patológica e Cirurgia. Centro
Hospitalar de Coimbra. Coim-
bra

© 2009 CELOM

INTRODUÇÃO

A Mesenterite Esclerosante, incluída no espectro das doenças inflamatórias e fibróticas do mesentério intestinal, é uma situação rara, constituindo quase sempre uma surpresa diagnóstica¹⁻¹⁵. Caracteriza-se por um processo inflamatório crónico inespecífico, envolvendo o tecido adiposo do mesentério, com fibrose acentuada^{4,5,8,13,14}. Em muitos doentes, a doença é clinicamente silenciosa e é reconhecida apenas em estádios avançados de fibrose^{13,17,19}. Quando presentes, as manifestações clínicas são variadas e inespecíficas, sendo as mais frequentes, distensão e dor abdominal, obstrução intestinal, anorexia, náuseas, febre, emagrecimento, ou pode apresentar-se como massas abdominais palpáveis ou ainda aparecimento de ascite^{5, 8,13,14}.

Os exames imagiológicos, cada vez mais aperfeiçoados, permitem actualmente um diagnóstico mais fácil, e ajudam a diferenciar esta situação de outras doenças do mesentério, evitando cirurgias desnecessárias^{8,14,16}. Contudo, a biópsia excisional ou percutânea permanece ainda indispensável para confirmar o diagnóstico e excluir condições associadas⁸. Observa-se usualmente presença de massas abdominais, múltiplas ou únicas, devido ao espessamento e encurtamento do mesentério, envolvimento de vasos, assim como edema, compressão e afastamento das ansas intestinais^{13,14,16}.

Trata-se de uma doença habitualmente com bom prognóstico, comportamento benigno e recorrência rara¹³. Pode resolver espontaneamente⁸, contudo, quando o tratamento médico é considerado, este consiste em agentes anti-inflamatórios ou imunossuppressores, baseado na presumida patofisiologia autoimune da doença¹⁹. O tratamento cirúrgico pode ser necessário em caso de obstrução ou isquémia intestinal¹³.

Os autores descrevem um caso clínico, relativo a esta doença, que teve evolução fatal, fazendo posteriormente discussão baseada na literatura actual.

CASO CLÍNICO

Doente de 50 anos, sexo feminino, raça branca, doméstica, admitida no serviço de urgência por quadro de instalação recente de febre (38° C), aumento do volume abdominal associado a dor generalizada, náuseas, enfartamento pós-prandial, ortopneia e cansaço fácil para pequenos esforços. Referia desde há alguns meses astenia, anorexia, emagrecimento não quantificado e dejeções líquidas. Do inquérito sintomático por órgãos e sistemas foi possível apurar a existência de disúria e polaquíúria. Dos antecedentes pessoais destacavam-se insuficiência cardíaca

congestiva (Classe II-III de NYHA) com 15 anos de evolução, valvulopatia mitral submetida a plastia 15 anos antes, valvulopatia tricúspide severa, colpocelo e mioma uterino. Seguida regularmente em consultas de cardiologia com dois internamentos prévios por descompensação da insuficiência cardíaca sob a forma de edema agudo do pulmão e ascite. Medicada habitualmente com furosemida, espirolactona, metolazona, varfarina e digoxina. Negava hábitos etílicos ou tabágicos, viagens recentes, referindo contacto habitual com animais domésticos. Os antecedentes familiares eram irrelevantes. Ao exame físico sobressaía o mau estado geral e aspecto emagrecido (IMC de 18 Kg/m²), temperatura subfebril, edemas periféricos e abdómen muito globoso, em batráquio, com onda ascítica positiva, apresentando desconforto à palpação profunda generalizada, sem massas ou organomegalias perceptíveis. Não apresentava adenopatias palpáveis. O estudo laboratorial efectuado revelou neutrofilia de 96,2%, PCR de 44,7 mg/dl, anemia hipocrómica microcítica de 11,7 g/dl, alteração dos tempos de coagulação com alargamento de 7s no tempo de protrombina e 13s no tempo de tromboplastina parcial, hiperbilirrubinémia mista com 57.8 µmol/L, Ca 125 520 UI/ml, velocidade de sedimentação de 45 mm. Autoanticorpos foram negativos (ANA, ENA, ANCA, FR, W.Rose).

A ecografia abdomino-pélvica realizada à entrada mostrou derrame peritoneal volumoso, esplenomegália e mioma uterino volumoso, não apresentando alterações hepáticas ou biliares. Radiografia do tórax, abdómen e electrocardiograma sem alterações relevantes. O estudo bioquímico do líquido ascítico, que se apresentava com aspecto sero-hemático, revelou tratar-se de um exsudato com gradiente de albumina de 1.2, com citologia negativa para células neoplásicas e com cultura positiva para *Streptococcus Equisimilis*. Realizou ecocardiograma transtorácico que revelou função sistólica global preservada, regurgitação aórtica e mitral moderadas e tricúspide severa. Efectuou tomografia axial computadorizada (TAC) que mostrou, para além de derrame peritoneal septado e ausência de processos expansivos pélvicos, um mesentério denso, micro-nodular em relação com provável carcinomatose peritoneal (Figura 1 A, B).

A hipótese de neoplasia foi explorada posteriormente com realização de videoendoscopia digestiva alta que não mostrou alterações e videocolonoscopia total sem lesões, e com evidências de grande sinuosidade em relação com prováveis aderências. Observação ginecológica detalhada excluiu processo neoplásico pélvico. Baseados na suspeição de processo neoplásico, com pesquisa de neoplasia primitiva infrutífera, optou-se pela realização de laparotomia exploradora, que mostrou espessamento generalizado

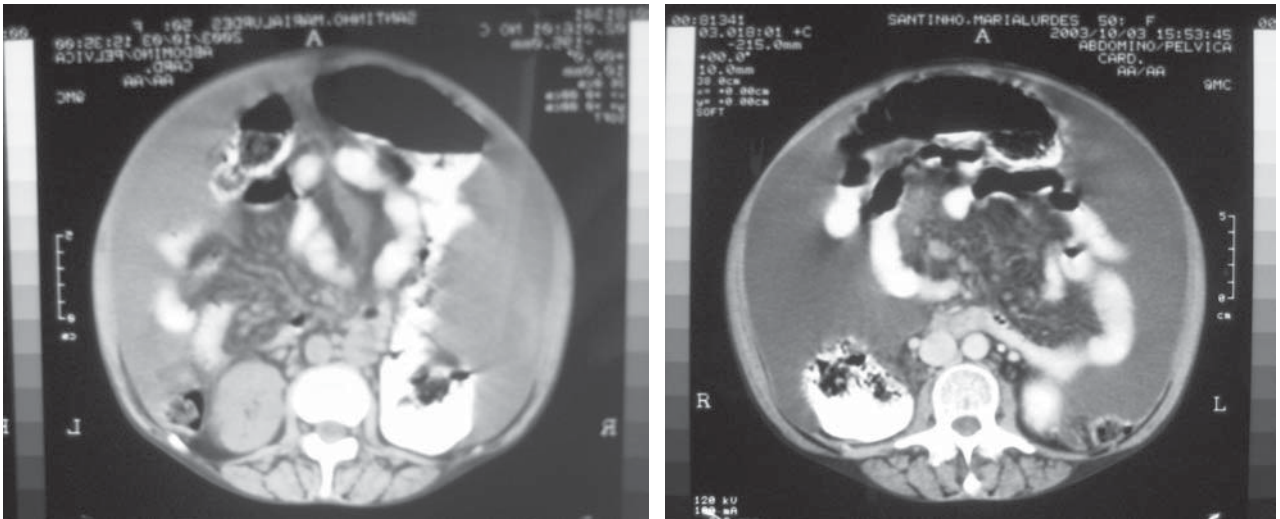


Fig. 1 (A, B) – *Achados dos cortes axiais de Tomografia Computorizada: micronodulação do mesentério do intestino delgado (Tipo 3 da Classificação da Clínica Mayo), que se encontra espessado e com aumento da densidade do tecido adiposo, aspectos simulando carcinomatose.*

do mesentério, encontrando-se endurecido, com ansas intestinais aderentes formando um conglomerado intransponível, afastando-se a hipótese de carcinomatose. Realizadas biopsias. O estudo anatomo-patológico revelou tratar-se de um processo inflamatório do mesentério, traduzido por infiltração do tecido adiposo por células inflamatórias de tipo crónico (linfoplasmocitário), áreas de hemorragia e muitos macrófagos, para além de extensas áreas de fibrose, inúmeros agregados linfóides dispersos e lesões de vasculite com alguns trombos venosos, alterações que traduziam processo de paniculite esclerosante (Figura 2 A, B). Iniciou tratamento com prednisolona (1 mg/kg/dia) e colchicina (1 mg/dia). Observada em consulta cerca de duas semanas após início da terapêutica, não se registando melhoria clínica significativa. Faleceu cerca de um mês após o diagnóstico, no domicílio, por causa incerta.

DISCUSSÃO

As doenças inflamatórias e fibróticas do mesentério são raras, estando descritos na literatura cerca de 300 casos²⁰. Pensa-se que existam casos mal diagnosticados ou não descritos.

Muitas terminologias têm sido atribuídas a estas doenças desde a primeira descrição em 1924 da *mesenterite retráctil*, por Jura: paniculite mesentérica, mesenterite esclerosante, lipodistrofia mesentérica, lipomatose mesentérica, pseudotumor inflamatório, paniculite nodular sistémica ou então manifestações mesentéricas da doença de Weber-Christian^{13,19}. Verifica-se alguma variação clínica, imagiológica e histológica ao longo dos casos descritos na literatura. Pensa-se que representem vários estádios de um processo fisiopatológico que culmina com a fibrose.

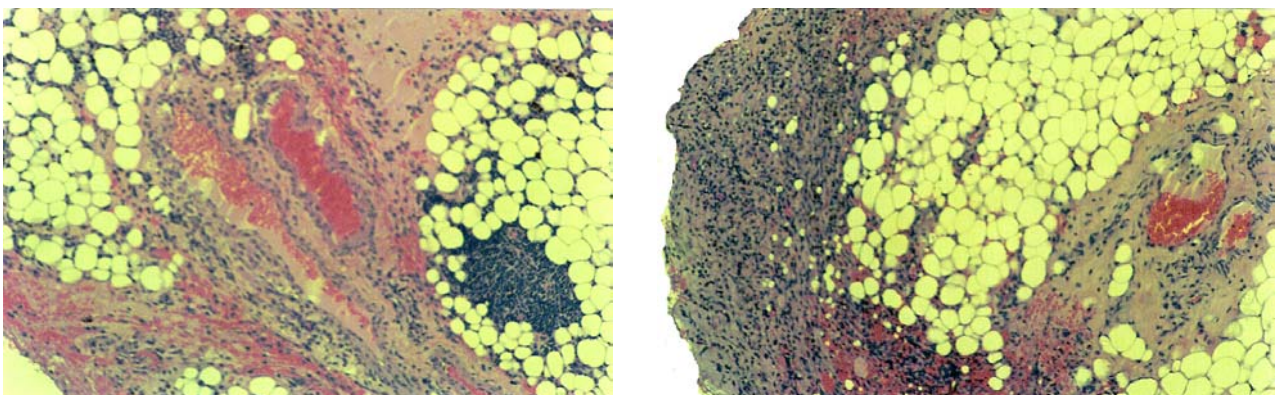


Fig. 2 (A; B – 200x) – *Aspectos histológicos de mesenterite esclerosante: Processo inflamatório do mesentério traduzido por infiltração do tecido adiposo por células inflamatórias de tipo crónico (linfoplasmocitário), áreas de hemorragia e inúmeros macrófagos, para além de extensas áreas de fibrose. Presença de inúmeros agregados linfocitários dispersos. Lesões de vasculite com algumas trombozes venosas.*

Assim, temos a paniculite e lipodistrofia mesentérica, que representam a fase inicial, caracterizadas histologicamente pelo predomínio de necrose adiposa e infiltrado inflamatório e a mesenterite esclerosante ou retráctil que representa a fase terminal fibrótica, que pode também incluir diversas percentagens de componente inflamatório¹⁰. No entanto apenas uma pequena percentagem de casos apresenta proeminência evidente de um desses achados patológicos¹⁴.

Há predilecção pelo sexo masculino (3:1) e uma incidência etária muito variável estando descritos casos entre 23-87 anos de idade embora seja mais comum o diagnóstico a partir da sexta década de vida^{13,19}. Não foi até hoje encontrado predomínio racial.

Apesar de ter sido associada a diferentes factores precipitantes, a sua etiologia permanece incerta. Estão relacionadas associações em cerca de 30% dos casos com: ingestão de drogas (metisergide, ergotamina), traumatismo abdominal (incluindo cirurgias prévias), infecções (HIV, linfadenite tuberculosa abdominal²⁰), isquémia intestinal, pancreatite, doenças reumatológicas, doença inflamatória intestinal, fibrose retroperitoneal idiopática^{13,17,19}. Tem-se descrito também a sua associação com neoplasias de origem urogenital, gastrointestinal ou linfomas¹⁴. Esta grande diversidade de patologias associadas indica que se trate de processo inflamatório inespecífico, segundo alguns autores autoimune, reactivo a qualquer tipo de agressão intra-abdominal, provocando uma reacção inflamatória local. O achado de vasculite na nossa doente pode reflectir este tipo de reacção autoimune. Não encontramos na literatura relação etiológica com o *Streptococcus Equisimilis* ou com a medicação crónica da doente.

A sintomatologia associada é inespecífica. O sintoma de apresentação mais frequente é a dor abdominal, mas uma grande variedade de queixas constitucionais e abdominais podem estar presentes, nomeadamente alterações do trânsito intestinal com obstrução ou processos de malabsorção com diarreia, massa abdominal palpável, enteropatia perdedora de proteínas, febre, náuseas e vômitos, perda de peso e ascite. A duração dos sintomas é variável, oscilando entre um dia a seis anos¹³, podendo ser progressivos, intermitentes ou então estarem ausentes (até 50% dos casos)⁸ e neste último caso, a doença é reconhecida apenas num estágio avançado de fibrose, o que pensamos ter acontecido com a nossa doente.

O diagnóstico desta entidade baseia-se nos estudos de imagem e histológicos, dadas as características inespecíficas dos exames laboratoriais, que muitas vezes são normais. O estudo endoscópico gastrointestinal também se apresenta quase sempre normal, embora no estágio de fibrose possa surgir compressão extrínseca das ansas del-

gado e cólon¹³. Entre os métodos radiológicos utilizados estão os estudos baritados, a ecografia abdominal, TAC e Ressonância Magnética (RM). O achado mais frequente do trânsito do delgado é o deslocamento das ansas e zonas de obstrução por massa extrínseca. O aspecto espiculado das ansas pode mimetizar processo neoplásico. A TAC e RMN têm um papel muito importante em sugerir o diagnóstico, excluir outras doenças do mesentério assim como no planeamento do tratamento e vigilância^{14,16}. Os aspectos tomográficos variam segundo o estágio da doença (tecido inflamatório ou fibrótico) havendo trabalhos que confirmam a boa relação encontrada com a histologia¹⁶. Os achados são de formação expansiva heterogénea do mesentério que, segundo a classificação da Clínica Mayo (1974), pode ser difusa (Tipo 1), isolada (Tipo 2) ou múltipla (Tipo 3), sendo esta última apresentação a menos frequente (26% dos casos)¹³. Na nossa doente foi considerado um Tipo 3, aspecto tomográfico que simula carcinomatose peritoneal. Na maioria dos casos há envolvimento do mesentério do intestino delgado, sendo o atingimento do mesentério do cólon observado em cerca de 20% dos casos. Pode excepcionalmente afectar outras áreas, como região peripancreática, retroperitoneu ou pélvis.

Apesar do valor destes exames para o diagnóstico definitivo, é indispensável o estudo histológico, por biopsia percutânea ou excisional, sendo esta preferível por permitir uma análise mais detalhada. Histopatologicamente a doença progride em três estádios:

1 – Lipodistrofia mesentérica em que macrófagos invadem o tecido adiposo mesentérico;

2 – Paniculite mesentérica em que se verifica presença de infiltrado de células inflamatórias plasmáticas e raros leucócitos PMN, células gigantes de corpo estranho e macrófagos;

3 – Mesenterite esclerosante em que existe predomínio de deposição de colagénio, fibrose e inflamação^{13,14}. Na maioria dos pacientes coexiste inflamação crónica, necrose gorda e fibrose.

No diagnóstico diferencial desta entidade devemos considerar, entre outros: linfomas, linfosarcomas, tumores carcinóides, tumores desmóides, doenças infecciosas como tuberculose ou histoplasmose, mesotelioma peritoneal, amiloidose, doença de Whipple, sarcoma retroperitoneal¹³.

Apesar de estarem descritos casos de remissão espontânea, sobretudo nos estádios iniciais da doença, alguns autores demonstraram benefício com o tratamento empírico com corticosteróides, colchicina, imunossuppressores (ciclofosfamida e azatioprina), progesterona, tamoxifeno e antibióticos, isolados ou em combinação^{15,19}.

A abordagem cirúrgica é restrita a casos com obstrução intestinal que requerem ressecções parciais, bypass ou colostomias. Uma ressecção total da massa é habitualmente impossível.

Apesar da paniculite mesentérica ter habitualmente um prognóstico favorável, o estágio de mesenterite retráctil parece não ter resultados tão favoráveis. Uma minoria tem evolução rápida e fatal, e segundo alguns autores, cerca de 15% evoluem para linfoma¹⁹. No caso apresentado verificou-se uma evolução refractária à terapêutica. Os antecedentes de ICC poderão ter apresentado durante algum tempo factor de dispersão no diagnóstico e contribuído para um diagnóstico tardio e numa fase avançada de fibrose com prognóstico menos favorável e pior resposta à terapêutica.

CONCLUSÃO

A Mesenterite Esclerosante está incluída no espectro das doenças inflamatórias e fibróticas do mesentério, entidades raras, que atingem primariamente o mesentério e secundariamente o intestino. Caracteriza-se por necrose, inflamação e fibrose do tecido adiposo do mesentério, estando a última presente em maior grau. Imagiologicamente mimetiza a carcinomatose peritoneal. Apesar de existirem algumas incertezas acerca do tratamento ideal, trata-se de uma situação com prognóstico favorável na maioria dos doentes, com boas respostas ao tratamento.

Relatamos um caso com clínica, imagiologia e histologia sobreponíveis aos casos descritos na literatura, tendo-se verificado uma evolução refractária à terapêutica, que concluímos dever-se à deterioração clínica, co-morbilidades e avançado processo fibrótico do mesentério.

Apesar da raridade, acentuamos a importância de se colocar esta hipótese no diagnóstico diferencial em casos clínicos semelhantes, pois trata-se de uma entidade benigna apesar da aparente *malignidade radiológica*.

Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento:

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

BIBLIOGRAFIA

1. NISHIVA D, MIKAMI T, FUKUDA S et al: A case of suspected mesenteric panniculitis with a large amount of chylous ascites. Nippon Shokakibyō Gakkai Zasshi 2007;104(8):1212-7 (Abst)
2. VOLPICELLI G, SARACCO W: A case of mesenteric panniculitis: multiple involvement of the emergency department before final diagnosis and appropriate treatment. Eur J Emerg Med 2007;14(2):104-5 (Abst)
3. BÉCHADE D, DURAND X, DESRAME J et al: Etiologic spectrum of mesenteric panniculitis: report of 7 cases. Revue Méd Int 2007;28(5):289-295
4. ALKUBEVVER MA, ALFUHAID TR: Mesenteric panniculitis. Imaging of a rare cause of chronic abdominal pain. Saudi Med J 2007;28(2):276-8 Abst.
5. RAJENDRAN B, DUERKSEN DR: Retractable mesenteritis presenting as protein-losing gastroenteropathy. Can J Gastroenterol 2006;20(12):787-9
6. MATSUKI M, INADA Y, NAKAI G et al: CT and MR features of sclerosing mesenteritis mimicking a mesenteric metastasis from the carcinoid tumor. Radiat Med 2006;24(3):220-3 (Abst)
7. WHITE B, KONG A, CHANG AL: Sclerosing mesenteritis. Australas Radiol Apr 2005;49(2):185-8 (Abst)
8. PIESSEN G, MARIETTE C, TRIBOULET JP: Mesenteric panniculitis. Ann Chir 2006;131(2):85-90
9. KEBAPCI M, ADAPINAR B, KAVA T, KEBAPCI N: Mesenteric panniculitis of the colon: barium enema, US, CT, and MRI findings (case report). Tani Girisim Radyol 2004;10(4):284-8 (Abst)
10. MARTINEZ ODRIOZOLA P, GARCIA JIMÉNEZ N, CABEZA GARCIA S, OCEJA BARRUTIETA E: Sclerosing mesenteritis. Report of two cases with different clinical presentation. Na Med Interna May 2003;20(5):254-6
11. CABALLERO OLIVER A, MADRID A, GUTIERREZ BAYARD L et al: Mesenteric panniculitis: a case of acute and fatal presentation. An Med Interna. Jan 1995;12(1):36-8
12. WILKINSON JM, NYAMEKYE I, REED MW, POLACARZ S: Advanced gastrointestinal malignancy or benign inflammatory disease? An unusual presentation of sclerosing mesenteritis. Report of a case. Dis Colon Rectum. Nov 2004;37(11):1155-7
13. PLASENCIA LD, BALLESTER LR, FERNÁNDEZ EM et al: Mesenteric panniculitis: Experience in our center. Ver Esp Enferm Dig. 2007;99(5):291-7
14. HORTON KM, LAWLER LP, FISHMAN EK: CT findings in sclerosing mesenteritis (Panniculitis): spectrum of disease. Radiographics 2003;23:1561-7
15. RUNYON BA, SICH J: Diseases of the mesentery and omentum. Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH, eds. Gastrointestinal and Liver Disease, 7th edition. Philadelphia: Saunders 2002:2366-7
16. SAADATE-ARAB M, TROUFLÉOU P, DEPARDIEU C et al: Panniculite mésentérique aspects en scanographie et en IRM. J Radiol 1997;78:305-8
17. BROWN WR, MCINTYRE WW, MCNALLY PR: Sclerosing mesenteritis: a report of two cases with dramatic response to immunosuppressive agents. Visible Human J Endosonography. www.vhjo.org 2003;2 (Acedido em 17 de Dezembro de 2007)
18. COOPER CJ, SILVERMAN PM, FORER L, STULL MA: Mesenteric Panniculitis. AJR 1990;154:1328-9
19. ROBERTO MAZURE, PABLO FERNANDEZ MARTY, SONIA NIVELONI et al: Successful treatment of retractile mesenteritis with oral progesterone. Gastroenterology 1998;114:1313-7
20. EGE G, AKMAN H, CAKIROGLU G: Mesenteric panniculitis associated with abdominal tuberculous lymphadenitis: a case report and review of the literature. Brit J Radiol 2002;75:378-380



Centro Hospitalar de Coimbra. Coimbra