

Un caso di pannicolite mesenterica

Molteplici passaggi in DEA prima di una diagnosi definitiva ed un trattamento appropriato

Giovanni Volpicelli, Walter Saracco*

Medicina d'Urgenza, Ospedale S. Luigi Gonzaga, Orbassano (TO)

*Medicina d'Urgenza, Ospedale Generale di Asti

SINTESI

La pannicolite mesenterica è una rara malattia caratterizzata da episodi ricorrenti di dolore addominale acuto, il cui riconoscimento in DEA è importante per evitare un trattamento aggressivo chirurgico non necessario. In questo articolo viene descritto un caso di questa malattia. Il paziente di 73 anni, si era presentato nel nostro DEA lamentando dolore addominale acuto, febbre ed un prolungamento del tempo di tromboplastina parziale attivato. Il paziente aveva una storia di molteplici accessi in DEA sempre per gli stessi

sintomi, che regredivano poi alquanto rapidamente. I risultati della TAC addome e della laparoscopia diagnostica con biopsia eseguita dopo il ricovero, sono stati determinanti nel raggiungere la corretta diagnosi ed instaurare un adeguato trattamento. Questo resoconto è completato da una breve analisi della letteratura sull'argomento, che permette di valutare quanto è ad oggi conosciuto su diagnosi e terapia della pannicolite mesenterica. Infine verrà sinteticamente discussa una possibile ipotesi patogenetica.

Caso clinico

Un uomo di 73 anni si presentava presso il nostro DEA con una storia di episodi ricorrenti di dolore addominale acuto con febbre e brividi. Tali sintomi lo avevano portato a presentarsi più volte in passato al Pronto Soccorso. In tali occasioni, il quadro clinico acuto caratterizzato da dolore addominale e febbre durava solo poche ore, lasciando successivamente il paziente in condizioni di relativo benessere. La sua anamnesi remota per il resto era significativa solo per un episodio di malaria in età pediatrica. Al momento dell'accesso presso il nostro DEA, il paziente accusava dolore acuto a carico del fianco e della fossa iliaca a sinistra, con una temperatura corporea di 38°C. La pressione arteriosa, le frequenze cardiaca e respiratoria erano nel range di normalità. All'esame fisico dell'addome, non erano presenti segni di peritonismo e l'esplorazione rettale dimostrava la presenza di un residuo di feci formate, normocromiche con regolari caratteristiche dell'ampolla rettale. I dati di laboratorio dal prelievo ematico eseguito in urgenza,

indicavano una marcata anemia microcitica con una lieve leucopenia e trombocitopenia (emoglobina 7,2 g/dl, volume corpuscolare medio 78, leucociti 3900/mm³, piastrine 105000/ul). Inoltre, risultavano evidenti un prolungamento del tempo di tromboplastina parziale attivato (aPTT, 54 secondi) ed un lieve incremento della proteina C-reattiva (1,5 mg/dl). Gli indici di funzionalità epatica e pancreatica erano nella norma. La valutazione ecografica generale eseguita al letto del paziente dal medico d'urgenza durante la visita clinica, risultava nella norma, ad eccezione della presenza di un singolo grosso calcolo di 1,5 cm all'interno della colecisti senza dilatazione delle vie biliari intra- ed extra-epatiche. In considerazione della storia clinica e del quadro clinico di presentazione, il paziente veniva quindi inviato in radiologia per eseguire una tomografia assiale computerizzata (TAC) addominale e pelvica. L'esame dimostrava la presenza di una patologica riduzione della ipodensità del grasso mesenterico, segno radiologico di un sospetto ematoma retroperitoneale. L'esame

inoltre confermava la presenza della colelitiasi. Il paziente venne quindi ricoverato in Chirurgia Generale e trattato con una trasfusione di emazie concentrate compatibili. Una biopsia midollare dimostrava una iniziale lieve forma di mielodisplasia, che poteva spiegare la pancitopenia. Alla dimissione, una ulteriore TAC indicava un buon riassorbimento della sospetta flogosi aspecifica mesenterica o del versamento

Alcune settimane più tardi, il paziente si recava nuovamente in DEA con lo stesso quadro clinico, lo stesso aspetto della TAC addominale, un aPTT prolungato, febbre e lo stesso tipo di dolore addominale acuto, leucopenia e trombocitopenia. Veniva quindi ricoverato presso il Reparto di Medicina d'Urgenza. Uno studio dell'assetto immunitario rivelava un valore positivo del lupus anti-coagulant (LAC). Veniva quindi avviata una terapia con un basso dosaggio di prednisone (2 mg/kg), al che faceva seguito una immediata normalizzazione del aPTT, della temperatura corporea ed una scomparsa della trombocitopenia. Una Risonanza Magnetica (RM) dell'addome confermava il quadro radiologico della TAC, mostrando un ispessimento del grasso mesenterico nella regione contigua alla coda del pancreas. Il paziente veniva quindi sottoposto ad una laparoscopia diagnostica con biopsia, che rivelava il quadro di una fibrosi mesenterica con infiltrazione prevalentemente linfocitaria e con tracce di neutrofili, e caratteristiche istopatologiche consistenti con una mesenterite retrattile. Il paziente veniva quindi dimesso con diagnosi istologica di pannicolite mesenterica, mielodisplasia e colelitiasi, con indicazioni a proseguire a domicilio una terapia con basse dosi di prednisone per via orale (10 mg al giorno).

Una TAC di controllo eseguita 2 mesi più tardi dimostrava la regressione delle lesioni mesenteriche. Il paziente stava bene ed era del tutto asintomatico. Dopo sei mesi di *follow up* continuava ad essere asintomatico con completa risoluzione del dolore addominale.

Discussione

Il primo a descrivere con il termine mesenterite sclerosante una malattia in qualche modo simile al caso da noi presentato, fu Jura nel 1924¹. Questa rara malattia è stata successivamente denominata anche con altri termini, come lipogranuloma del mesentere, mesenterite retrattile, xantogranuloma retroperitoneale, lipodistrofia mesenterica, pannicolite mesenterica²⁻⁵. Probabilmente questi diversi

termini si riferiscono tutti alla stessa malattia, la cui progressione può portare a differenti condizioni^{3,6}. La pannicolite rappresenta lo stadio precoce del processo flogistico del tessuto mesenterico, con un ispessimento diffuso caratterizzato istologicamente da un'infiltrazione massiva con plasmacellule e polimorfonucleati². La diagnosi può essere raggiunta solo attraverso la laparotomia esplorativa ed una biopsia del tessuto interessato dal processo⁶, anche se le metodiche di diagnostica per immagini di secondo livello (TAC e RM addominali) sono di concreto aiuto nel delineare l'estensione della malattia e nel permettere il *follow up* del paziente durante il trattamento⁷⁻¹¹.

La comparsa e la ricorrenza di sintomi quali la febbre, il dolore addominale acuto ed il malessere generale hanno portato il paziente del nostro caso a presentarsi ripetutamente in DEA prima che fosse attuato un procedimento diagnostico sufficiente a raggiungere la corretta diagnosi ed instaurare un adeguato regime terapeutico. Il trattamento con steroidi si è dimostrato capace di ridurre la flogosi, probabilmente arrestando la tendenza alla fibrosi. Ciò è andato di pari passo con la regressione dei sintomi acuti, la normalizzazione del aPTT ed i cambiamenti nel quadro radiologico alla TAC. Al contrario, è stato dimostrato che questi benefici clinici possono essere ridotti se aumenta la tendenza alla fibrosi¹². Il trattamento chirurgico normalmente non è indicato, tranne nei casi con ostruzione intestinale estrinseca¹²⁻¹⁴.

L'eziologia della mesenterite sclerosante non è del tutto chiarita. Molteplici fattori sono stati indicati come cause scatenanti, come per esempio pregressi traumi o interventi chirurgici, farmaci, infezioni, fattori vascolari⁶. La patogenesi autoimmune può senza dubbio essere considerata verosimile, poiché è in accordo con alcuni dati della letteratura. Probabilmente, nel caso che presentiamo in questo articolo, essa ha svolto un ruolo molto importante. Il nostro paziente non aveva subito traumi, precedenti interventi chirurgici, infezioni o assunto farmaci potenzialmente responsabili. Inoltre, è tipica dei processi autoimmunitari l'associazione di una diagnosi istologica di un procedimento di tipo fibrosante con almeno un marker di autoimmunità, come sono la positività dei LAC ed il prolungamento del aPTT. Nel nostro caso non erano presenti altri *pattern* immunologici significativi, in quanto tutti gli autoanticorpi che sono stati ricercati, come gli anti-nucleo (ANA), gli anti-DNA, gli anti-citoplasma dei neutrofili (ANCA), gli anti-mu-

scolo liscio (SMA), gli anti-mitocondri (AMA), sono risultati negativi. Le frazioni del complemento C3 e C4 sono risultate nel range di normalità. Il test di laboratorio per malattia venerea era negativo (VDRL). Gli unici auto-anticorpi non testati sono stati gli anti-cardiolipina. Comunque, sono necessari più dati per supportare l'ipotesi di una genesi autoimmuniatria di questa rara malattia.

Noi crediamo che il Medico d'Urgenza dovrebbe conoscere l'esistenza di questa rara condizione come causa di accesso in DEA per dolore addominale acuto con o senza febbre, per evitare un possibile trattamento chirurgico aggressivo e per avviare una corretta procedura diagnostica. La storia clinica con ripetute recidive dei sintomi e ritorno alla normalità dopo breve, gli elementi laboratoristici e sintomatici tipici di una malattia di tipo flogistico con possibile coinvolgimento del sistema immunitario, la completa assenza di elementi diagnostici alle procedure per immagini di primo livello (ecografia tradizionale e radiografia), possono indicare l'esecuzione della TAC addome e successivamente la laparoscopia esplorativa con biopsia. Proprio queste ultime sono le due procedure determinanti per ottenere la corretta diagnosi. Infine, come nel nostro caso, l'applicazione di un regime terapeutico con un basso dosaggio di steroidi dopo la dimissione è probabilmente importante nell'arrestare la progressione della malattia verso un grado più severo di fibrosi ed una possibile occlusione intestinale. Il monitoraggio nel tempo dell'andamento delle lesioni tramite ripetute TAC addominali e i controlli clini-

ci e laboratoristici, sono poi obbligatori per seguire la risposta alla terapia e controllare l'andamento della malattia.

Bibliografia

1. Jura V. Mesenterite retrattile e sclerosante. *Policlinica (Sez. Prat.)* 1924; 31: 575.
2. Ogden W, Bradburn DM, Rives JD. Mesenteric panniculitis. *Ann Surg* 1965; 161: 864.
3. Reske M, Namiki H. Sclerosing mesenteritis: report of two cases. *Am J Clin Pathol* 1975; 64: 661-667.
4. Weeks LE, Block MA, Hathaway JC Jr *et al.* Lipogranuloma of mesentery producing abdominal mass. *Arch Surg* 1963; 86: 119-124.
5. Crane JT, Aguilar MJ, Grimes OF. Isolated lipodystrophy, a form of mesenteric tumor. *Am J Surg* 1955; 90: 169-179.
6. Parra-Davila E, MCKenney MG, Sleeman D *et al.* Mesenteric panniculitis: case report and literature review. *Surg* 1998; 64: 768-771.
7. Sabate JM, Torrubia S, Maideu J, *et al.* Sclerosing mesenteritis: imaging findings in 17 patients. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 625-629.
8. Kakitsubata Y, Umemura Y, Kakitsubata S *et al.* CT and MRI manifestations of intraabdominal panniculitis. *Clin Imaging* 1993; 17: 186-188.
9. Kopecky KK, Lappas JC, Baker MK *et al.* Mesenteric panniculitis: CT appearance. *Gastrointest Radiol* 1988; 13: 273-274.
10. Mata JM, Inaraja L, Martin J *et al.* CT features of mesenteric panniculitis. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 1021-1023.
11. Horton KM, Lawler LP, Fishman EK. CT findings in sclerosing mesenteritis (panniculitis): spectrum of disease. *Radiographics* 2003; 23: 1561-1567.
12. Kikiros CS, Edis AJ. Mesenteric panniculitis resulting in bowel obstruction: response to steroids. *Aust N Z J Surg* 1989; 59: 287-290.
13. Durst AL, Freund H, Rosenmann E *et al.* Mesenteric panniculitis: review of the literature and presentation of cases. *Surgery* 1977; 81: 203-211.
14. Adachi Y, Mori M, Enjoji M *et al.* Mesenteric panniculitis of the colon. Review of the literature and report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1987; 30: 962-966.

ABSTRACT

Mesenteric panniculitis is a rare disease leading to recurrent acute abdominal pain, whose recognition is important in order to avoid any unwarranted aggressive surgery. A case of this condition is described. The patient, a 73-year-old man, attended our emergency room with acute abdominal pain, fever and prolonged partial thromboplastin time. He had a history of recurrent emergency department access and complained of the same ra-

pidly reversible clinical picture. Findings at abdominal CT and at diagnostic laparoscopy performed during admission, including histology of a biopsy, helped reach a correct diagnosis and treatment. This brief report from literature analysis presents what is known so far about the diagnosis and treatment of mesenteric panniculitis. Finally we briefly discuss some peculiar pathogenesis and hypothesis.