F. Hermann¹ R. Speich² M. Schneemann¹

Seltene Ursache chronischer Abdominalbeschwerden: **Retraktile Mesenteritis**

Retractile mesenteritis, a rare cause of chronic abdominal pain – successful treatment with prednisone and progesterone

Anamnese und klinischer Befund: Ein 69-jähriger Patient, der seit 10 Jahren unter rezidivierenden Bauchschmerzen litt, wurde wegen akuten rechtsseitigen Abdominalschmerzen und Nachtschweiß zugewiesen. Klinisch fand sich lediglich eine Druckdolenz im rechten Epigastrium.

Untersuchungen: Laborchemisch waren die Entzündungszeichen mit einem CRP von 103 mg/dl erhöht. Die hämatologischen Parameter lagen im Normbereich. Im Computertomogramm (CT) und Magnetresonanzbild (MRI) des Abdomens wurde ein $10{\times}8\,\text{cm}$ messender, scharf begrenzter Tumor im Retroperitoneum dargestellt. Die Verdachtsdiagnose einer retraktilen Mesenteritis bestätigte sich histologisch in einer laparoskopisch gewonnenen Biopsie.

Therapie und Verlauf: Wir begannen eine perorale Therapie mit Prednison (Prednison® 1×50 mg/d) und Progesteron (Utrogestan® 1×100 mg/d). Nach einigen Wochen zeigte sich eine deutliche klinische Besserung. Eine CT-Kontrolle 2 Monate nach Aufnahme in die Klinik dokumentierte eine deutliche Rückbildung des Tumors.

Folgerung: Die retraktile Mesenteritis ist eine seltene, ätiologisch unklare Ursache von chronischen Abdominalbeschwerden. Die Klinik gestaltet sich vielfältig, die Diagnose muss histologisch verifiziert werden. Im Falle einer Darmischämie steht die chirurgische Therapie im Vordergrund, bei weniger schweren Verläufen sind Immunsuppressiva erfolgreich. Progesteron wurde schon in einigen Fällen von Desmoid-Tumoren und retroperitonealer Fibrose erfolgreich eingesetzt und anhand dieser Kasuistik können wir auch die erfolgreiche Therapie einer retraktilen Mesenteritis mit Prednison und Progesteron darstellen.

History and admission findings: A 69-year-old man had a history of chronic abdominal pain and intermittent fever for more than 10 years. Due to acute epigastric pain and intermittent fever with night sweat for one week he was admitted for further investigation. On physical examination there was tenderness in the right upper and lower epigastrium without a palpable mass. Investigations: Laboratory figures showed signs of inflammation with a CRP of 103 mg/l. Leucocyte counts were normal without left shift. CT and MRI scans showed a sharp-edged mass of 10×8cm in diameter in the retroperitoneal area with big vessels running through it. Laparoscopic biopsy confirmed the suspected diagnosis of retractile mesenteritis.

Treatment and course: Under therapy with oral progesterone (Utrogestan® 1×100 mg/d) and prednisone (Prednison® 1×50 mg/d) there was fast symptomatic relief. A CT scan 2 months after initial diagnosis showed clear regression of the tu-

Conclusion: Retractile mesenterits is a rare cause of chronic abdominal pain with variable symptoms. Its aetiology is unknown. In case of bowel ischemia a surgical approach is preferred, milder forms may be treated with immunosuppressive agents as well as oral progesterone. Progesterone has exhibited positive effects on fatty tissue with successful treatment in desmoid tumors and retroperitoneal fibrosis. Here in we could demonstrate its safe and efficient use in a patient with retractile mesenteritis.

¹ Medizinische Klinik B (Chefarzt: Prof. Dr. A. Schaffner) ² Medizinische Klinik A (Chefarzt: Prof. Dr. F. Follath), Departement für Innere Medizin, Universitätsspital Zürich,

Dr. M. Schneemann · UniversitätsSpital Zürich $Medizinische\ Klinik\ B\ \cdot\ R\"{a}mistrasse\ 100\ \cdot\ CH-8091\ Z\"{u}rich\ \cdot\ Tel.:\ +41/1/2554038\ \cdot\ Fax:\ +41/1/2554172\ \cdot\ +41/1/255417$ E-Mail: schneema@yahoo.com

eingereicht: 31.10.2002 · akzeptiert: 3.4.2003

Dtsch Med Wochenschr 2003;128:1395-1398 ⋅ © Georg Thieme Verlag Stuttgart ⋅ New York ⋅ ISSN 0012-0472

Die retraktile Mesenteritis stellt eine seltene Ursache von Bauchschmerzen dar. Sie ist eine entzündliche Erkrankung des mesenteriellen Fettgewebes und wurde auch als sklerosierende Mesenteritis, mesenteritische Panniculitis und mesenterische Form der Weber-Christian-Erkrankung (9) bezeichnet. All diese Beschreibungen deuten auf vermutlich denselben pathologischen Prozess hin und repräsentieren unterschiedliche Verlaufsstadien bis hin zur Fibrose und Retraktion (3). Die Ätiologie ist bis heute nicht bekannt. Es sind jedoch prädisponierende Faktoren wie Trauma, Infektion, Tumorerkrankung, vorherige Bauchoperationen oder autoimmune Prozesse beschrieben (15). Das Manifestationsalter erstreckt sich von der 3. bis zur 6. Lebensdekade (4) und betrifft vor allem Männer (20). Seit der Erstbeschreibung durch Jura 1924 (8) sind ungefähr 300 Fälle in der Literatur beschrieben (21).

Kasuistik

Anamnese

Der 69-jährige Patient mit seit 10 Jahren bestehenden rezidivierenden Episoden von Abdominalbeschwerden und intermittierendem Fieber wurde uns wegen akuten rechtsseitigen Bauchschmerzen zugewiesen. Die Schmerzen waren von konstanter Dauer und wurden als nicht krampfartig mit Maximum im rechten Epigastrium beschrieben. Zudem traten seit 10 Tagen erhöhte Temperatur und Nachtschweiß auf. Bei Aufnahme in die Klinik beklagte er weder Übelkeit noch Erbrechen und beschrieb eine regelmäßige Stuhlfrequenz mit normaler Konsisten. Er bemerkte weder Teerstuhl noch Frischblutabgang.

Körperlicher Untersuchungsbefund

Zum Zeitpunkt der Untersuchung war der Patient afebril (Kerntemperatur von 36,5°C) und in gutem Allgemein- und Ernährungszustand. Die Größe betrug 177cm, das Gewicht 97,2kg. Der im Liegen gemessene Blutdruckwert war 125/75 mmHg, der Puls 68 Schläge pro Minute. Die Darmgeräusche waren normal. Mit Ausnahme einer Druckdolenz im rechten Epigastrium war die klinische abdominale Untersuchung unauffällig. Leber und Milz waren palpatorisch nicht vergrößert.

Klinisch-chemische Untersuchungen

Die hämatologische Untersuchung belegte normale Leukozytenwerte ohne Linksverschiebung. Es bestand eine leichte normochrome, normozytäre Anämie mit einem Hämoglobinwert von 13,1 g/dl. Laborchemisch fiel ein CRP-Wert von 103 mg/l sowie eine Blutsenkungsgeschwindigkeit von 50mm in der ersten Stunde auf. Die Leberwerte, Pankreas-Amylase und Lipase waren normal.

Serum- und Urinelektrophoresen zeigten ein normales Verteilungsmuster.

Die Hormonanalysen für follikelstimulierendes Hormon (FSH), luteinisierendes Hormon (LH), Östradiol und Testosteron waren im altersadaptierten Normbereich. Der Progesteronwert war mit 2,1 nmol/l (Norm: 0,3–1,3 nmol/l) erhöht.

Autoantikörper wie Rheumafaktor, Antinukleäre Antikörper, Anti-native DNA-Antikörper und c-wie p-ANCA (anti-neutro-

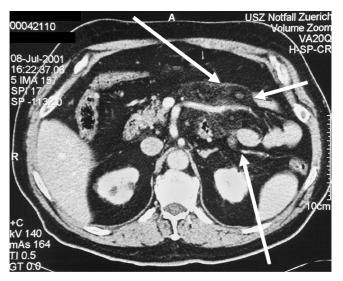


Abb.**1** CT mit intravenösem Kontrastmittel: 8×10 cm großer Tumor im Mesenterium (Pfeile).

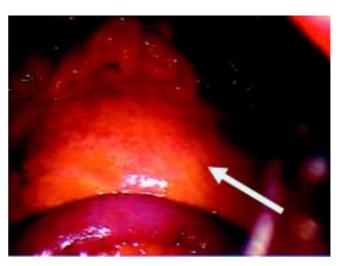


Abb.**2** Intraoperativer Situs mit Blick von kaudal nach kranial: Mesenterielle Fettmasse (Pfeil).

phile-zytoplasmatische Antikörper) fielen negativ aus. Die HIV-Serologie war negativ.

Ergänzende Untersuchungen

Das konventionelle Thorax-Röntgenbild war unauffällig.

Das Computertomogramm des Abdomens ließ eine scharf begrenzte retroperitoneale Masse von $10\times8\,\mathrm{cm}$ im Durchmesser (**Abb.1**) erkennen. Die großen Gefäße durchliefen die Struktur ohne Zeichen einer Einengung. Die Hounsfield-Einheiten deuteten darauf hin, dass der Tumor aus Fettgewebe bestand. Im kontrastmarkierten Magnetresonanzbild wurde eine Größe von $7\times11\times13\,\mathrm{cm}$ gemessen, wobei in einer späten Phase von der Verdichtung das Kontrastmittel Gadolinium aufgenommen wurde. Es konnten weder pathologische Lymphknoten noch Zeichen einer Darmobstruktion gefunden werden.

Eine Fluor-18-Fluordeoxyglukose-Positronen-Emissions-Tomographie (¹⁸F-FDG PET) zeigte keine pathologische FDG-Mehraufnahme im Bereich des Tumors.

Die laparoskopische Biopsieentnahme bestätigte einen scharfbegrenzten, gelblichen Tumor von 12×12cm im Bereich der Mesenterialwurzel (**Abb.2**).

Die histologischen Untersuchungen waren konsistent mit der Diagnose einer retraktilen Mesenteritis: In der Hämatoxylin-Eosin-Färbung stellten sich Entzündungszellen sowie Zeichen der Fibrose und der Proliferation von Fibroblasten dar, ohne Zeichen für Malignität (**Abb.3**). Die Adipozyten exprimierten immunhistochemisch keine Rezeptoren für Progesteron.

Therapie und Verlauf

Anhand der dargestellten Befunde umfasste die Differenzialdiagnose einen tumorösen oder entzündlichen Prozess. Zur genaueren Diagnostik veranlassten wir eine laparoskopische Biopsieentnahme, deren histologische Aufarbeitung Zeichen der Entzündung und eine Proliferation von Fibroblasten erkennen ließ, vereinbar mit der Diagnose einer retraktilen Mesenteritis.

Nach der histologisch verifizierten Diagnose begannen wir eine antiinflammatorische Therapie mit täglich oralem Prednison (50 mg) und Progesteron (100 mg). Nach 2 Monaten war der Patient asymptomatisch und hatte einen normalen CRP-Wert von 3 mg/dl.

In einem Kontroll-Computertomogramm wurde lediglich eine Durchsetzung des mesenteriellen Fettgewebes mit Restbefunden des ursprünglichen Tumors gesehen (**Abb.4**).

Der Patient tolerierte die Therapie gut. Wir führten daher die orale Progesteronmedikation für 6 Monate fort und reduzierten die Dosierung von Prednison stufenweise bis auf täglich 15 mg nach 10 Monaten.

Bis zum jetzigen Zeitpunkt ist der Patient in klinischer wie radiologischer Remission.

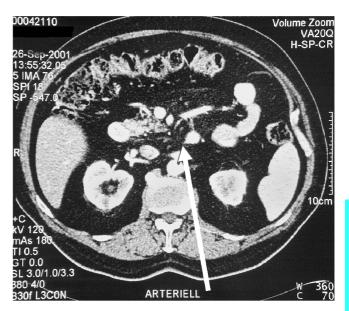


Abb. 4 CT mit intravenösem Kontrastmittel nach 2 Monaten Therapie. Restbefund.

Tab. 1 Stadieneinteilung der retraktilen Mesenteritis.

Stadium Histologie

Staaium	Histologie
1	Fettgewebsdegeneration, Ödem, Exsudation
II	Zeichen der Entzündung: Lymphozyten, lipidbeladene Makrophagen (Schaumzellen)
III	Fibrosierung, kollagene Fasern, spongiöse Knochenbildung

Diskussion

Die retraktile Mesenteritis ist eine seltene Ursache von Abdominalschmerzen. Klinisch können Übelkeit, Erbrechen, Durchfall und Obstipation auftreten.

Die Differenzialdiagnose eines unklaren raumfordernden Prozesses im Retroperitoneum umfasst neben neoplastischen auch infektiöse Ursachen. Anamnestisch konnten wir ein abdominelles Trauma wie frühere Bauch-Operationen ausschließen.

Die definitive Diagnose muss, wie in den meisten in der Literatur dokumentierten Fällen, histologisch gestellt werden. Auch bei unserem Patient konnte die laparoskopische Biopsie die Diagnose sichern.

Histologisch wurde reaktives Fettgewebe ohne Zeichen der Malignität dargestellt. Die immunhistochemischen Untersuchungen für Progesteron fielen negativ aus.

In der Literatur sind verschiedene Stadien der retraktilen Mesenteritis beschrieben (**Tab.1**) (18).

Bis heute gibt es keine Standardtherapie der retraktilen Mesenteritis. Therapieversuche mit Antibiotika (17) und Radiotherapie (16) erwiesen sich als unwirksam. In der Literatur wird im Falle einer Darmischämie oder –obstruktion eine chirurgische

Therapie empfohlen. Als medikamentöse Therapie werden neben Corticosteroiden, Zytostatika wie Colchizin, Azathioprin oder Cyclophosphamid eingesetzt (2, 5, 7, 19). Eine neue Studie beschreibt eine erfolgreiche Therapie mit Thalidomid (6).

In mehreren Untersuchungen konnte gezeigt werden, dass Progesteron und Analoga die Fibroblastenproliferation in Desmoid-Tumoren und nicht-tumorösem fibrotischem Gewebe hemmen kann (11–13).

Die Progesterontherapie hat sich in mehreren Fällen von retroperitonealer Fibrose und aggressiver Fibromatose bewährt (1,10) und wurde als Monotherapie erfolgreich bei einem 41jährigen Patienten mit retraktiler Mesenteritis eingesetzt (14).

Trotz der negativen immunhistochemischen Expression von Progesteron entschlossen wir uns zur peroralen Therapie mit Progesteron (Utrogestan® 100 mg täglich) und Prednison (Prednison ® 50 mg täglich) worunter sich eine rasche symptomatische Besserung einstellte. Nach 2 Monaten ließ die CT eine deutliche Regression des Tumors erkennen. Die Entzündungszeichen normalisierten sich unter Therapie innerhalb von 2 Monaten auf einen CRP-Wert von 3 mg/dl. Wir entschlossen uns aufgrund des guten Verlaufs, die Therapie mit Progesteron nach 6 Monaten zu sistieren.

In der Literatur fanden wir keine Angaben darüber, wie lange die Therapie mit Prednison und/oder Progesteron durchgeführt werden sollte. Subjektiv bestand bei unserem Patienten eine gute Verträglichkeit.

Von Swann und Mitarbeitern wurde beschrieben, dass nach dem Absetzen der medikamentösen Therapie Rezidive auftreten können (17). Daher setzten wir die Therapie mit Prednison in stufenweiser Reduktion bis 15 mg tgl unter klinischer Kontrolle fort.

Fazit

Die retraktile Mesenteritis ist eine seltene Ursache chronischer Abdominalschmerzen und kann sich mit verschiedenen Symptomen manifestieren.

Wir konnten bei unserem Patienten demonstrieren, dass eine Kombination von Prednison mit Progesteron eine sichere und effektive Therapie darstellt.

Autorenerklärung: Die Autoren erklären, dass sie keine finanziellen Verbindungen mit einer Firma haben, deren Produkt in dem Beitrag eine wichtige Rolle spielt (oder mit einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt).

Literatur

- Bilder CR, Barousse AP, Mazure P. Progesterone as therapy for retroperitoneal fibrosis. Medicina (B Aires) 1985; 45: 159–163
- ² Jr. Bush Mammar SP, Rudolph RH. Sclerosing mesenteritis: respone to cyclophosphamide. Arch Intern Med 1986; 146: 503-505
- ³ Cosmo P, Börjesson B, Kristensen PB. Retractile mesenteritis. Eur J Surg 1994: 160: 579–581
- Emory TS, Moniham JM, Carr NJ, Sobin LH. Sclerosing mesenteritis, mesenteric panniculitis, and mesenteric lipodystrophy: a single entity. Am J Surg Pathol 1997; 21: 392–398
- ⁵ Estrada-Perez V, Pey-Iborra A, Guterrex-Marcos FM, Estrada-Saiz RV. Pseudotumoral retractile mesenteritis efficaciously treated with prednisone and azathioprine. Gastroenterol Hepatol 1991; 14: 473–474
- ⁶ Ginsburg PM, Ehrenpreis ED. A pilot study of thalidomide for patients with symptomatic mesenteric panniculitis. Aliment Pharmacol Ther 2002; 16: 2115–2122
- Holzberger P, Turtscher M, Stoss F. Retractile mesenteritis after resection of Meckel's diverticulum. Dtsch Med Wochenschr 2000; 125: 182–185
- ⁸ Jura V. Sulla mesenterite retrattile e sclerosante. Policlinico 1924; 31: 575–581
- ⁹ Kelly JK, Hwang W-S. Idiopathic retractile (sclerosing) mesenteritis and its differential diagnosis. Am J Surg Pathol 1989; 13: 513–521
- O Lanari A. Progesterona en fibromatosis y en aterosclerosis. Medicina (B Aires) 1979: 39: 826–835
- Lanari C, Molinolo LA, Kordon E, Pasqualini CD, Charreau EH. Progesterone receptors in estrogen-induced fibromatosis of guinea pig. Cancer Lett 1990: 51: 235–249
- ¹² Lanari C, Molinolo AA, Pasqualini CD. Inhibitory effect of medroxyprogesterone acetate on foreign body tumorigenesis in mice. J Natl cancer Inst 1986; 77: 157–164
- Lanari C, Molinolo AA, Pasqualini CD, Charreau EH. Immunohistoquímica y receptore hormonales en tumores desmoides de cobayos inducidos por estrógenos, Medicina (B Aires) 1986; 46: 559
- Mazure R, Fernandez Marty P, Niveloni S et al. Successful treatment of retractile mesenteritis with oral progesterone (Review). Gastroenterology 1998: 114: 1313–1317
- Monahan MD, Poslon MW, Brown CG. Mesenteric panniculitis. South Med J 1989; 82: 782–785
- ¹⁶ Ogden WW, Bradburg DM, Rives JD. Mesenteric panniculitis. Ann Surg 1965; 151: 864
- ¹⁷ Swann NH, Landry RM. Mesenteric panniculitis. Am Surg 1965; 31: 21–22
- ¹⁸ Trautwein C, Hermann E, Rambow A et al. Retractile mesenteritis: diagnostic and therapeutic aspects. Dtsch Med Wochenschr 1990; 115: 174–178
- ¹⁹ Tytgat GN, Roozendaal K, Winter W, Esseveld MR. Successful treatment of a patient with retractile mesenteritis with prednisone and azathioprine. Gastroenterology 1980; 79: 352–356
- Van der Hulst RW, Rauws EA, Tygat GN. Mesenteritis secondary to the use of a pneumatic jackhammer. Eur J Gastroenterol Hepatol 1995; 6: 573-575
- Venkataramani A, Behling CA, Lyche KD. Sclerosing mesenteritis: an unusual cause of abdominal pain in HIV-positive patients. Am J Gastroenterol 1997; 92: 699–702