

Peritonitis encapsulante esclerosante (síndrome de cocoon): una causa extremadamente rara de obstrucción intestinal. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Cocoon syndrome: an extremely rare cause of bowel obstruction. Case report and literature review

Lorena Piquimil Meneses¹, Camilo Vargas Gajardo¹, Sebastián Garcés Aburto¹

Resumen

La peritonitis esclerosante encapsulante o síndrome de cocoon es una causa rara de obstrucción intestinal, que puede dividirse en primaria o secundaria, producida por una membrana fibrocolágena que envuelve el intestino delgado. El diagnóstico es particularmente desafiante, al tratarse de una entidad cuya clínica es inespecífica. El conocimiento de los hallazgos imagenológicos, sumados a una correcta anamnesis, permite una adecuada valoración preoperatoria. Presentamos un caso de interés y de difícil diagnóstico, junto con una revisión de la literatura sobre el tema.

Palabras clave: obstrucción intestinal; peritonitis esclerosante encapsulante; fibrosis peritoneal.

Abstract

Sclerosing encapsulating peritonitis or cocoon syndrome is a rare cause of intestinal obstruction, that can be divided into primary or secondary. It is produced by a fibro collagenous membrane that surrounds the small bowel. The diagnosis is particularly challenging since it is an entity whose symptoms are nonspecific. Knowledge of the imaging findings, in addition to a well performed anamnesis allows an adequate preoperative assessment. We present a clinical case and a review of the literature.

Keywords: Intestinal Obstruction; Peritoneal Fibrosis; sclerosing encapsulating peritonitis.

Fecha de envío: 2021-12-08 - Fecha de aceptación: 2022-03-24

Introducción

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es una causa rara de obstrucción intestinal que puede manifestarse en forma aguda o subaguda (Augustine *et al.*, 2009). Fue descrita por primera vez por Owtschinnikow en 1907, pero no fue sino hasta 1978 cuando Foo le acuñó el nombre de síndrome de cocoon, cuya traducción, "capullo", hace alusión a su apariencia (Akbulut *et al.*, 2015). Se trata de una condición donde hay una membrana de fibrocolágeno que envuelve de forma total o parcial el intestino delgado, generando obstrucción de este (Sharma *et al.*, 2013).

La PEE puede dividirse en primaria o idiopática, llamada así cuando no hay una causa conocida, o secundaria, la cual está relacionada a varias etiologías, siendo la más común la presencia de diálisis peritoneal (De Souza *et al.*, 2012).

Para el diagnóstico de PEE es esencial una adecuada interpretación imagenológica, sumado al conocimiento del historial médico. Sin embargo, el diagnóstico preoperatorio sigue siendo un desafío y en un alto porcentaje de casos, el diagnóstico se alcanza en el momento del procedimiento quirúrgico (Illán *et al.*, 2016).

El objetivo de este artículo es reportar el caso de un paciente tratado en nuestro hospital, enfocándonos en la correcta clasificación y el estado del diagnóstico y tratamiento actual de esta enfermedad.

Caso clínico

Paciente femenina de 53 años, con antecedente de daño hepático crónico y diabetes mellitus tipo 2. Como único antecedente quirúrgico registra una cesárea hace 24 años. Consulta al servicio de urgencia

(1) Departamento de Radiología, Universidad de Antofagasta.
Autor de correspondencia: bcvargas@uc.cl



por dolor abdominal, sin embargo, los registros clínicos muestran que ya había consultado repetidamente por episodios similares al menos hace 4 años, todos ellos interpretados como gastroenteritis aguda, recibiendo tratamiento médico y alta domiciliaria. Dado empeoramiento clínico, se le solicita una tomografía computada contrastada, observándose en hipocondrio izquierdo una masa de 25 cm de diámetro conformada por agrupación de asas de yeyuno dilatadas, con formación de niveles hidroaéreos y material fecaloideo, con ascitis interasas y presencia de una imagen de una capa de tejido delimitando dicha masa (Figura 1). La realización de una laparotomía exploradora reveló la presencia de una masa tumoral quística de dimensiones similares a las informadas, conformada por múltiples adherencias del intestino delgado entre sí, con un asa aferente en el ángulo de Treitz y otra eferente a 200 cm de la válvula ileocecal (Figura 2). Dicha masa fue resecada y enviada a anatomía patológica. La histología mostró una pieza quirúrgica encapsulada por serosa fibrótica, cuyo segmento intestinal muestra numerosas adherencias, mostrando además la serosa presencia de fibrosis densa a la tinción (Verhoeff, 1908).

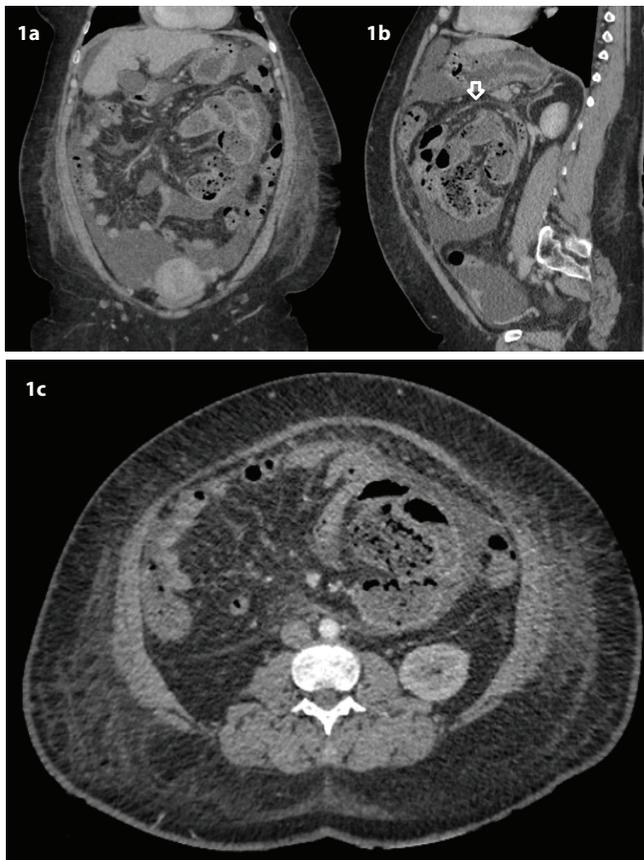


Figura 1: (a) Tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste, fase porto venosa, corte coronal. (b) Corte sagital. (c) Corte axial. Se pueden observar asas yeyunales dilatadas y agrupadas en torno a una fina capa de tejido, señalada con una flecha en (b), que correspondería al "capullo". Se asocia a moderada cantidad de líquido libre a nivel de la obstrucción y en excavación pelviana.

Se realizó anastomosis entero-enteral, tras la cual la paciente evolucionó favorablemente siendo dada de alta a los 6 días de la cirugía. Al seguimiento presencial realizado a las 2 semanas post operatorio, la paciente muestra evolución satisfactoria, sin complicaciones en el postoperatorio inmediato ni tardío. Las imágenes de control muestran una anastomosis funcional, sin dehiscencia ni fugas.

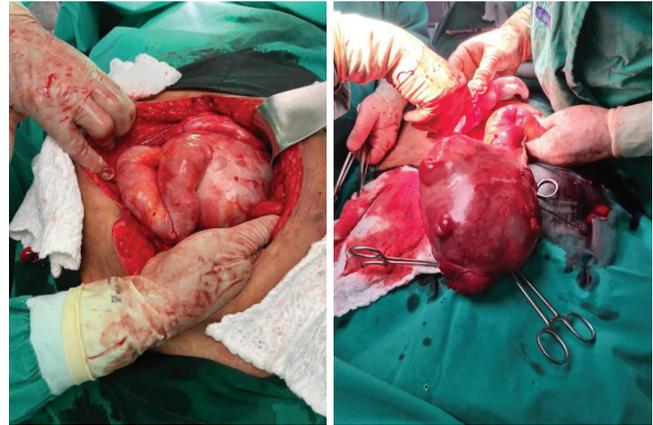


Figura 2: (a) y (b) Imágenes de laparotomía exploradora que muestran asas de intestino encerrado en un saco membranoso, sugerente de encapsulación peritoneal.

Discusión

La PEE es una enfermedad rara, que puede ser primaria o idiopática, en cuyo caso también se le llama síndrome de cocoon o puede ser secundaria a una patología subyacente, donde puede haber encapsulación sin adherencias entre los *loops* intestinales (Cleffken *et al.*, 2008). Es característico que el intestino se encuentre total o parcialmente enrollado en forma de concertina bajo un revestimiento de gruesa membrana esclerótica fibrosa (Rajagopal & Rajagopal, 2003). Esta entidad no hace distinción por sexo, pero según los reportes de la literatura tiende a ser predominante en hombres (Li *et al.*, 2014). El síndrome de cocoon se categoriza en tres tipos, de acuerdo con la extensión de la membrana que cubre el intestino. Si se encapsula una parte del intestino, se denomina tipo 1; una cobertura completa del intestino por membrana de fibrocolágeno se denomina tipo 2; y una cobertura del intestino completo y de otros órganos intraabdominales como el apéndice, colon, ciego u ovarios se categoriza como tipo 3 (Akbulut *et al.*, 2015).

Respecto a las causas de la PEE secundaria, otros autores también han postulado la peritonitis por meconio, sarcoidosis, trasplante hepático ortotópico, presencia de catéteres abdominales permanentes, uso de beta bloqueadores o incluso infecciones tuberculosas del tracto genital femenino como posibles etiologías, todas ellas implicando injuria inflamatoria e irritación peritoneal crónica, cuyo efecto final conduce a la fibroneogénesis peritoneal (Rastogi, 2008). El resto de las causas se enumeran en la **Tabla 1**.

Tabla 1: Causas de la PEE Secundaria.

Clasificación de PEE Secundaria según la causa
Inducida sistémicamente por
- Beta bloqueadores: Propanolol, Timolol, Practolol
- Otras drogas: Metrotrexato
- Déficit de proteína S
- Exposición al asbesto
Inducida por irritantes locales y/o sistémicos:
- Diálisis peritoneal
- Trauma abdominal
- Cirugía abdominal
- Trasplante hepático
- Shunt peritoneo venoso
- Shunt ventrículo peritoneal
- Sarcoidosis peritoneal
- Cirrosis hepática
- Tuberculosis peritoneal
- Lupus eritematoso sistémico
- Malignidad gastrointestinal
- Quimioterapia intraperitoneal
- Cuerpo extraño fibrogénico
- Endometriosis
- Rotura de quiste dermoide
- Tecoma ovárico
- Peritonitis por Citomegalovirus
- Peritonitis recurrente
- Peritonitis granulomatosa secundaria a infección parasitaria

Tanto la PEE primaria como la secundaria son distintas de la encapsulación peritoneal; esta última fue reportada por primera vez en por Cleland (1868) y se debe a la presencia congénita de una membrana peritoneal accesoria, es decir, un tipo de malformación de nacimiento. En contraste, en la PEE, la membrana que encapsula el intestino es de naturaleza fibrosa, contiene células inflamatorias y es consecuencia de una condición adquirida como resultado del estímulo inflamatorio de la serosa, siendo el más común, la diálisis peritoneal. La diferenciación entre ambas se logra mediante anatomía patológica, siendo la ausencia de fibrosis la principal diferencia con la PEE (Allam *et al.*, 2016).

La fisiopatología subyacente a la manifestación clínica está basada en la alteración de las funciones de absorción del intestino. El proceso fibrótico puede causar reducción de la motilidad, originando íleo, encapsulación y destrucción del plexo mientérico (Kawanishi *et al.*, 2004). La patogenia de la PEE secundaria es multifactorial, con varios factores iniciadores y aceleradores en diferentes etapas. El factor de riesgo más frecuentemente mencionado en la literatura es la peritoneodiálisis (PD) a largo plazo, existiendo correlación lineal entre la duración de la PD y la frecuencia de la PEE

secundaria. La exposición a largo plazo al fluido de PD genera cambios morfológicos y funcionales de la membrana peritoneal. El uso de soluciones de PD bioincompatibles con concentraciones suprafiológicas de glucosa, productos de degradación de la glucosa, lactato como amortiguador y que tienen pH ácido transforman el peritoneo progresivamente, en otras palabras, generan pérdida de células mesoteliales peritoneales, fibrosis submesotelial y daño vascular. La uremia y el estrés oxidativo asociado a ella pueden acelerar aún más estos mecanismos. Las células mesoteliales que recubren la cavidad peritoneal están principalmente expuestas a los fluidos tóxicos de la PD, pudiendo desprenderse al exponerse crónicamente, lo que lleva a denudación peritoneal progresiva, o bien, experimentan una transición mesotelial a mesenquimatosa, en otras palabras, pierden su organización citoesquelética polarizada y la unión celular, adquiriendo un fenotipo similar a miofibroblastos con alta motilidad, secretando compuestos de matriz extracelular y citoquinas profibróticas, perdiendo, además, su acción fibrolítica (Jagirdar *et al.*, 2019).

Los pacientes presentan episodios recurrentes de dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia, pérdida de peso, malnutrición y crisis recurrentes de oclusión intestinal total o parcial, pudiendo palparse en el examen físico una masa intraabdominal de localización frecuentemente central (Illán *et al.*, 2016).

Estos episodios de dolor pueden ocurrir por muchos años antes de lograr el diagnóstico correcto, dado lo inespecífico del cuadro clínico, siendo, para la PEE secundaria, la asociación a algún factor de riesgo como los descritos anteriormente, el dato amnésico de mayor utilidad para intuir el diagnóstico (Allam *et al.*, 2016).

Dada la rareza de esta enfermedad, el diagnóstico correcto para el médico en general, y para el radiólogo en particular, es verdaderamente desafiante. Entre los signos más importantes está la presencia de engrosamiento peritoneal, encapsulación del intestinal, obstrucción intestinal, presencia de un "capullo" y de calcificaciones. La TC es la modalidad de imagen más útil para el diagnóstico preoperatorio, la apariencia de un conglomerado de asas intestinales delgadas dispuestas en forma de *loops* encerrados en una cápsula densa, frecuentemente con ascitis interasas son características que deben hacer considerar esta enfermedad (Choi *et al.*, 2004), reportándose hasta un 100% de especificidad y 94% de sensibilidad para el diagnóstico de PEE (Vlijm *et al.*, 2011). En nuestro paciente, el diagnóstico correcto fue realizado solo luego de la intervención quirúrgica, recibiendo inicialmente un diagnóstico genérico de oclusión intestinal. El diagnóstico final se logra en forma concomitante con los hallazgos clínico-radiológicos e histológicos, siendo esta última no patognomónica.

Respecto al tratamiento de la PEE, no hay actualmente consenso. En pacientes con dolor abdominal leve, puede optarse por un tratamiento conservador descompresivo utilizado una sonda nasogástrica, descanso intestinal y soporte nutricional dada la alta frecuencia de malnutrición como efecto de la enfermedad crónica (Al-Thani *et al.*, 2013). La nutrición parenteral tiene el objeto de restaurar el estado nutricional previo a la cirugía (Campbell *et al.*, 2015). El manejo quirúrgico ha mejorado sustancialmente las últimas décadas. La peritonectomía y resección del tejido fibroso, asociado a la separación de adherencias para liberar el intestino es el tratamiento de elección (Cereb *et al.*, 2010).

La mortalidad post operatoria oscila entre el 19 al 34% según la literatura, con una tasa de recurrencia de hasta 25% (Ulmer *et al.*, 2013).

Referencias

- Akbulut S. (2015). Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *WJG* **21**, 675.
- Allam H, Al Yahri O. & Mathew S. (2016). The enigma of primary and secondary encapsulating peritoneal sclerosis. *BMC Surg* **16**, 81.
- Al-Thani H, El Mabrok J, Al Shaibani N & El-Menyar A. Abdominal cocoon and adhesiolysis: a case report and a literature review. (2013). *Case Rep Gastrointest Med.* **2013**.
- Augustine T, Brown PW, Davies SD, Summers AM. & Wilkie ME. (2009). Encapsulating peritoneal sclerosis: clinical significance and implications. *Nephron Clin Pract* **111**, 149–154.
- Campbell R, Augustine T, Hurst H, Pararajasingam R, van Dellen D, Armstrong S, Bartley C, Birtles L. & Summers A. (2015). Anthropometrics identify wasting in patients undergoing surgery for encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit Dial Int* **35**, 471–480.
- Cereb Tombak M, Apaydin FD. & Colak T. (2010). Clinical Perspective—An Unusual Cause of Intestinal Obstruction: Abdominal Cocoon. *American Journal of Roentgenology* **194**, 437.
- Choi JH, Kim JH, Kim JJ, Jin SY. & Choi DL. (2004). Large bowel obstruction caused by sclerosing peritonitis: contrast-enhanced CT findings. *Br J Radiol* **77**, 344–346.
- Cleffken B, Sie G, Riedl R. & Heineman E. (2008). Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis in a young female—diagnosis of abdominal cocoon. *J Pediatr Surg* **43**, 27–30.
- Cleland M. (1868). On an Abnormal Arrangement of the Peritoneum, with Remarks on the Development of the Mesocolon. *J Anat Physiol* **2**, 201–206.
- De Souza E, Del Peso-Gilsanz G, Bajo-Rubio MA, Ossorio-González M. & Selgas-Gutiérrez R. (2012). Peritonitis esclerosante encapsulante asociada a la diálisis peritoneal. Una revisión y una iniciativa unitaria europea para abordar el cuidado de una enfermedad rara. *Nefrología* **32**, 707-14.
- Illán A, Camacho J, Abdalahi H, Calado C. & Huertas J. (2016). Síndrome de Cocoon: una rara causa de oclusión intestinal. *Cirugía Española* **94**, 417-419.
- Jagirdar R, Bozikas A, Zarogiannis S, Bartosova M, Schmitt C. & Liakopoulos V. (2019). Encapsulating peritoneal sclerosis: Pathophysiology and current treatment options. *International Journal of Molecular Sciences* **20**, 5765.
- Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H, Hara S, Imada A, Kubo H, Kin M, Nakamoto M, Ohira S. & Shoji T. (2004). Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* **44**, 729–737.
- Li N, Zhu W, Li Y, Gong J, Gu L, Li M, Cao L. & Li J. (2014). Surgical treatment and perioperative management of idiopathic abdominal cocoon: single-center review of 65 cases. *World J Surg* **38**, 1860–1867.
- Rajagopal A. & Rajagopal R. (2003). Conundrum of the cocoon: report of a case and review of the literature. *Diseases of the Colon and Rectum* **46**, 1141–1143.
- Rastogi R. (2008). Abdominal cocoon secondary to tuberculosis. *Saudi Journal of Gastroenterology* **14**, 139–141.
- Sharma D, Nair RP, Dani R. & Shetty P. (2013). Abdominal cocoon: A rare cause of intestinal obstruction. *Int J Surg Case Rep* **4**, 955-95.
- Sharma D, Nair RP, Dani R. & Shetty P. (2013). Abdominal cocoon: A rare cause of intestinal obstruction. *Int J Surg Case Rep* **4**, 955-95.
- Ulmer C, Braun N, Rieber F, Latus J, Hirschburger S, Emmel J, Alschner MD, Steurer W. & Thon KP. (2013). Efficacy and morbidity of surgical therapy in late-stage encapsulating peritoneal sclerosis. *Surgery* **153**, 219–224.
- Verhoeff F. (1908). Some new staining methods of wide applicability, including a rapid differential stain for elastic tissue. *JAMA* **50**, 876-877.
- Vlijm A, van Schuppen J, Lamers AB, Struijk DG. & Krediet RT. Imaging in encapsulating peritoneal sclerosis. (2011). *NDT Plus* **4**, 281–284.



FACULTAD DE MEDICINA
PONTIFICIA UNIVERSIDAD
CATÓLICA DE CHILE

La Facultad de Medicina UC celebró los **50 años** de su **Centro de Educación Médica y Ciencias de la Salud**

¡ENTÉRATE
DE MÁS AQUÍ!



escanea el código