



Caso clínico

PERITONITIS ESCLEROSANTE ENCAPSULANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO ENCAPSULATING SCLEROSING PERITONITIS: A CASE REPORT

Lucía Lorenzo Alfaya¹; Iván Baamonde de la Torre¹; Jesús Rosales Goas¹; Jorge Pablos Vidal¹,
Paula Rodríguez Carral¹; Paula Caño Gómez¹.

(1) Servicio de Cirugía General. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, España.

RESUMEN:

Presentamos el caso de un varón de 68 años que consulta por suboclusión, con crisis suboclusivas recurrentes en el último año. Tras una evolución tórpida, sin hallazgos específicos en las pruebas de imagen que justifiquen el cuadro, se decide laparoscopia exploradora. Se objetiva en la cirugía una coraza blanquecina fibrosa envolviendo la totalidad del paquete intestinal sugestiva de peritonitis esclerosante encapsulante (PEE), por lo que se realiza resección total de la coraza. La PEE es una causa rara de obstrucción intestinal recurrente, cuyo diagnóstico suele ser intraoperatorio, dado que requiere una alta sospecha preoperatoria. El objetivo de presentar este caso es mostrar un posible diagnóstico diferencial de obstrucción intestinal que puede pasar inadvertido, donde la anamnesis juega un importante papel.

Palabras clave: Peritonitis esclerosante encapsulante; Síndrome de Cocoon; Capullo abdominal; Obstrucción intestinal.

ABSTRACT:

We present the case of a 68-year-old man who consulted for subocclusion, with recurrent subocclusive crises in the last year. After a torpid evolution, without specific findings in the imaging tests that justify the condition, an exploratory laparoscopy was decided. During surgery, a whitish fibrous shell was observed enveloping the entire intestinal package, suggestive of encapsulating sclerosing peritonitis (ESP), so total resection of the shell was performed. PEE is a rare cause of recurrent intestinal obstruction, the diagnosis of which is usually intraoperative, since it requires high preoperative suspicion. The objective of presenting this case is to show a possible differential diagnosis of intestinal obstruction that may go unnoticed, where the anamnesis plays an important role.

Keywords: Encapsulating sclerosing peritonitis; Cocoon syndrome; Abdominal cocoon; Intestinal obstruction.

Fecha de recibido: 11/01/2024 - Fecha de aceptación: 11/04/2024 - Fecha de publicación en línea: 14/06/2024. Autor de correspondencia: correo revista.

Citar como: Lorenzo Alfaya L, Baamonde de la Torre I, Rosales Goas J, Pablos Vidal J, Rodríguez Carral P, Caño Gómez P. Peritonitis esclerosante encapsulante: a propósito de un caso. Rev Cir Gal. 2024; 8(10): e1-e5. Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

INTRODUCCIÓN:

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es un síndrome caracterizado por la formación de una membrana blanquecina y gruesa de fibrocolágeno, que encapsula el intestino y otros órganos¹⁻³. Se considera una causa rara de obstrucción intestinal, cuya incidencia exacta se desconoce³⁻⁵, variando según las series entre 0,5% y 7,3%⁶. Fue descrita por primera vez en 1907 por Owtschinnikow como “peritonitis chronica fibrosa incapsulata”^{3,4} y, posteriormente, Foo acuñó el término de Síndrome de Cocoon en 1978^{1,5,7}. La PEE primaria es más común en áreas tropicales y afecta predominantemente a hombres^{1,8}, con una ratio hombre-mujer de 2:1³⁻⁵.

CASO CLÍNICO:

Varón de 68 años que acude a Urgencias por dolor epigástrico y distensión abdominal de 12 horas de evolución, sin náuseas ni vómitos, con una deposición en el día de características normales. El paciente refiere clínica suboclusiva desde hace un año, acompañada de pérdida ponderal de unos 20 kg, con varias asistencias a Urgencias sin requerir ingreso; y una TC abdominal, realizada hace un año, con hallazgos de asas de ¿intestino? delgado agrupadas en FII. Como antecedentes personales, destaca DM2 a tratamiento con Sitagliptina, temblor esencial a estudio a tratamiento con Propanolol y prueba de antígenos de H. Pylori con resultado positivo, recibiendo tratamiento con Pylera.

A la exploración física en Urgencias, el abdomen está distendido y timpánico, palpándose ocupación en FID/Flanco derecho, con molestias generalizadas sin defensa ni peritonismo. Se coloca SNG con salida de 500 ml de aspecto entérico. La analítica no presenta alteraciones. Se realiza una TC de abdomen, donde destaca severa dilatación gástrica y duodenal, con dilatación difusa de asas yeyunales e ileales agrupadas en flanco izquierdo e hipogastrio (similar a TC previa), siendo los hallazgos compatibles con suboclusión. Bajo el diagnóstico previo, se decide ingreso para tratamiento conservador.

Durante el ingreso, el paciente presenta una evolución tórpida con episodios recurrentes de malestar gástrico, intolerancia oral y clínica de reflujo. A la exploración, destaca que el abdomen es poco depresible, aunque impresiona de defensa voluntaria. Se estudia al paciente mediante la realización de una Entero-RMN con hallazgos inespecíficos (asas conglomeradas) (**Figura 1**), repetición de la TC abomino-pélvica (sin cambios respecto a la previa), coprocultivo (negativo) y una EDA compatible con gastritis crónica. Ante la persistencia del cuadro tras tres semanas de ingreso y la falta de pruebas concluyentes que lo justifiquen, se decide laparoscopia exploradora.



Figura 1: Asas agrupadas en el centro del abdomen (Entero-RMN). (Fuente: imagen propia).

El día de la intervención, tras anestesiarse al paciente, destaca la persistencia de un abdomen duro, poco depresible, ofreciendo gran resistencia a la entrada del trócar umbilical. Se inicia intervención por laparoscopia, objetivándose una coraza blanquecina que engloba todo el paquete intestinal de consistencia dura (**Figura 2**), decidiéndose conversión a laparotomía tras biopsia intraoperatoria sin resultados concluyentes. Se procede a resección completa de la coraza, adhesiolisis y apendicectomía ante la sospecha diagnóstica de PEE. Durante el postoperatorio, persiste clínica de RGE, con mejoría tras pautar

sucralfato y corticoides, que se suspendieron tras prueba de QTF-TB positiva; posteriormente, la PCR de Mycobacterium fue negativa. El tratamiento con propanolol se retiró en el postoperatorio inmediato por la sospecha de PEE⁹, a pesar de que el inicio de la clínica suboclusiva era anterior a la toma de propanolol. El seguimiento fue favorable, sin nuevos ingresos al año por clínica oclusiva.

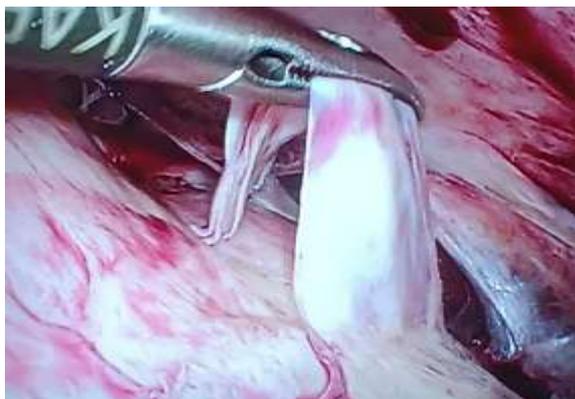


Figura 2: Coraza blanquecina dura recubriendo paquete intestinal. (Fuente: imagen propia).

La anatomía patológica de la pieza fue compatible con PEE, evidenciándose tejido fibro-colágeno parcialmente hialinizado. No se observaron formaciones granulomatosas, ni infiltrados inflamatorios polimorfonucleares.

DISCUSIÓN:

La PEE se caracteriza por crisis oclusivas recurrentes (con episodios agudos -5% o sub-agudos -2%) acompañadas de dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia y pérdida de peso^{1-4,7}. Una buena anamnesis es importante para la sospecha diagnóstica, permitiendo detectar factores de riesgo^{1,3,5,9,10}. El abdomen, a la exploración, tiende a estar distendido y timpánico, pudiendo palparse un efecto masa^{1,2,5,7}. No obstante, gran parte de los pacientes permanecen asintomáticos, siendo la PEE un hallazgo casual en una cirugía por otro motivo (70%)^{2,5,7}. Las pruebas de laboratorio son inespecíficas, pudiendo mostrar datos de malnutrición e inflamación.

La prueba de imagen de elección es la TC de abdomen, pudiendo observarse un conglomerado de asas rodeadas por el peritoneo

engrosado^{1-4,6,8,9}. La Entero-RMN también es útil, siendo más evidente el peritoneo engrosado². Sin embargo, tanto la TC como la RMN no suelen ser diagnósticas, dado que requieren una alta sospecha previa; no obstante, permiten excluir otras causas de obstrucción intestinal^{5,8}.

La PEE puede clasificarse según la extensión de la envoltura en: tipo 1 (intestino delgado parcialmente cubierto, 43%), tipo 2 (intestino delgado totalmente cubierto, 31%) y tipo 3 (intestino delgado y otros órganos intra-peritoneales cubiertos, 25%)^{1,2,4,5}. También podemos clasificarla según la causa en^{1,2,4,7,9}:

- Primaria, idiopática o Síndrome de Cocoon: cuando se desconoce la etiología.
- Secundaria: (Tabla 1).

Causas sistémicas:	Causas locales:
Tuberculosis abdominal	Diálisis peritoneal (la más frecuente)
Sarcoidosis	Quimioterapia intraperitoneal
Betabloqueantes	Trauma o cirugía abdominal
Quimioterapia	Trasplante hepático
Exposición a asbesto	Cirugía abdominal
Endometriosis o tumores de ovario	
Cirrosis hepática	
Peritonitis recurrente	

Tabla 1. Principales causas de PEE secundaria.

En cuanto a la fisiopatología de la PEE, parece estar provocada por procesos inflamatorios crónicos abdominales, como sugiere su histología⁷. Se cree que en un paciente con factores predisponentes, tanto genéticos como deterioro peritoneal previo, la presencia de un factor desencadenante (Tabla 1) originaría una cascada de citoquinas proinflamatorias (TGFβ1, IL-6, CCN2) y proangiogénicas (VEGF)^{3,6}. La TGFβ1 estimularía la diferenciación de las células mesoteliales peritoneales a células mesenquimales, con el consecuente incremento de la matriz extracelular (cadena alfa1 del colágeno tipo 1 o COL1A1) y de la fibrogénesis, resultando en un capullo de fibrocolágeno peritoneal (Figura 3)^{3,8}. Aunque los estudios genéticos son pocos y se centran en la PEE secundaria a diálisis peritoneal, la teoría de la predisposición genética explicaría el desarrollo de PEE en pacientes con exposición única o breves a factores desencadenantes³.

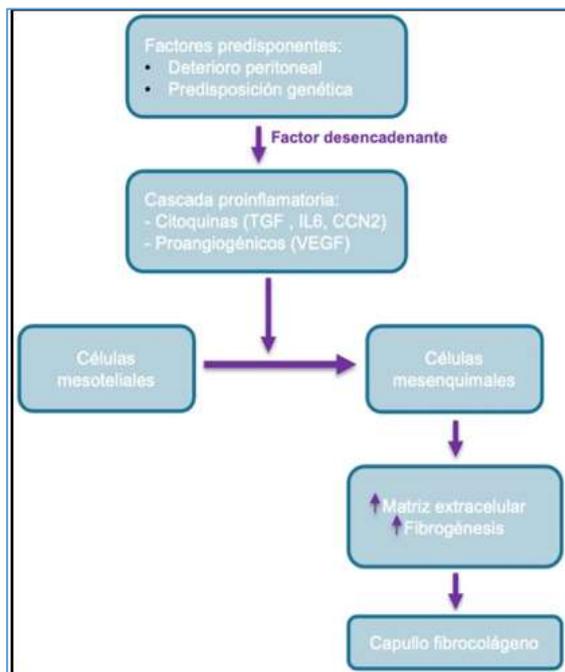


Figura 3: Fisiopatología de la PEE secundaria. (Fuente: ver citas 3 y 8).

El enfoque terapéutico inicial consiste en reposo intestinal y soporte nutricional, por la desnutrición y pérdida ponderal asociadas¹⁻³; además, se abordará la causa subyacente en caso de conocerse¹. El resto del tratamiento dependerá del momento en que nos encontremos. En fases iniciales, caracterizadas por una mayor inflamación, se puede asociar inmunosupresores como corticoides^{3,6,9}. Algunos estudios abogan por el uso de tamoxifeno, por su efecto antifibrótico al inhibir el TGFβ (Figura 3)³. Sin embargo, cuando el tratamiento conservador fracasa o en fibrosis establecida con obstrucción intestinal, el tratamiento más efectivo es la cirugía con resección total de la coraza y adhesiolisis^{1-4,9,10}, abogando algunos autores por realizar apendicectomía para evitar futuras intervenciones en un abdomen hostil⁵. El pronóstico postoperatorio es favorable en el 95% de los casos⁷, con una tasa de recurrencia del 25%¹.

CONCLUSIONES:

La PEE es una causa extremadamente rara de crisis suboclusivas recurrentes, cuyo diagnóstico suele ser intraoperatorio, confirmado

por estudio anatomopatológico. La TC de abdomen es útil para descartar otras causas de obstrucción intestinal. El tratamiento definitivo de la PEE es la cirugía con resección de la cápsula peritoneal.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Meneses LP, Gajardo CV, Aburto SG. Peritonitis encapsulante esclerosante (síndrome de cocoon): una causa extremadamente rara de obstrucción intestinal. Reporte de un caso y revisión de la literatura. ARS MEDICA Revista de Ciencias Médicas. 2022; 47(1): 30-34. <https://doi.org/10.11565/arsmed.v47i1.1876>.
2. Thambi VD, Kowtha P, Fatima A, et al. Abdominal cocoon syndrome, a rare cause of intestinal obstruction presenting in an Asian adult male: a case report. Ann Med Surg (Lond). 2023; 85(4): 986-989. <https://doi:10.1097/MS9.000000000000288>.
3. Danford CJ, Lin SC, Smith MP, Wolf JL. Encapsulating peritoneal sclerosis. World J Gastroenterol. 2018; 24(28): 3101-3111. <https://doi:10.3748/wjg.v24.i28.3101>
4. Chorti A, Panidis S, Konstantinidis D, et al. Abdominal cocoon syndrome: Rare cause of intestinal obstruction-Case report and systematic review of literature. Medicine (Baltimore). 2022; 101(27): e29837. <https://doi:10.1097/MD.00000000000029837>.
5. Alsadery HA, Busbait S, AlBlowi A, Alsawidan M, AlBisher HM, Alshammary S. Abdominal cocoon syndrome (idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis): An extremely rare cause of small bowel obstruction-Two case reports and a review of literature. Front Med (Lausanne). 2022; 9: 1003775. <https://doi:10.3389/fmed.2022.1003775>.
6. Hassine HB, Chaouch MA, Tourir W, Jabra SB, Zouari K, Noomen F. A case report of idiopathic sclerosing encapsulating

- peritonitis causing an acute bowel occlusion in adult. *Int J Surg Case Rep.* <https://doi:10.1016/j.ijscr.2024.109249>.
7. Pérez-Ponce Y, Menjivar-Rivera OM, Martínez-Coria T, Gómez-Alvarado RZ. Síndrome del capullo abdominal o peritonitis crónica esclerosante encapsulada primaria, una causa rara de obstrucción intestinal en el adulto. *Cirujano general.* 2019; 41(4): 307-313.
 8. McCrory MA, Heard MA, Wright JG, Roche KF. Sclerosing Encapsulating Peritonitis: A Rare Cause of Bowel Obstruction. *Am Surg.* 2023;89(8):3496-3498. <https://doi:10.1177/00031348231160821>.
 9. Noh SH, Ye BD, So H, Kim YS, Suh DJ, Yoon SN. Sclerosing encapsulating peritonitis in a long-term propranolol user. *Intest Res.* 2016; 14(4): 375-378. <https://doi:10.5217/ir.2016.14.4.375>.
 10. Fujiwara S, Akaishi R, Yokosawa T. Sclerosing Encapsulating Peritonitis: Abdominal Cocoon. *Cureus.* 2023; 15(1): e34322. <https://doi:10.7759/cureus.34322>