

Peritonitis esclerosante encapsulante: reporte de un caso, revisión de la literatura y propuesta de tratamiento quirúrgico

Sclerosing encapsulating peritonitis: report of a case, review of the literature and proposal for surgical treatment

José Antonio Ortega-Jiménez ¹*, Mateo Ponciano-Guerrero ¹, Mirza Palacios-Rojo ², Roberto Ángel Núñez-González ¹, Aldo Joaquín Díaz-Aguilar ¹, José Eduardo Zúñiga-Vázquez ¹, Paulette Alejandra Montano-Hernández ³, Miguel Ángel Pérez-Corro³.

RESUMEN

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) o síndrome de cocoon es una causa infrecuente de obstrucción mecánica intestinal. Se caracteriza por el encapsulamiento del intestino delgado por un saco de fibrocolágeno, similar a un capullo. Su etiopatogenia no es clara, se reconocen dos tipos: idiopática y secundaria. Actualmente en la literatura médica se han reportado solo 50 casos, su baja incidencia y su presentación clínica inespecífica lo convierten en todo un reto diagnóstico. El objetivo de este trabajo es presentar un caso poco frecuente de oclusión intestinal por PEE y proponer su manejo quirúrgico con peritoneotomía segmentaria más plicatura intestinal transmesentérica.

Palabras Clave: Peritonitis esclerosante encapsulante; Síndrome de cocoon; Peritoneotomía segmentaria; Plicatura intestinal transmesentérica.

ABSTRACT

Sclerosing encapsulating peritonitis (SEP) or cocoon syndrome is an infrequent cause of mechanical intestinal obstruction. It is characterized by the encapsulation of the small intestine by a cocoon-like sac of fibrocollagen. Its etiopathogenesis is not clear, two types are recognized: idiopathic and secondary. Only 50 cases have been reported in the medical literature, its low incidence and its non specific clinical presentation make it a diagnostic challenge. The objective of this work is to present a rare case of intestinal occlusion due to SEP and to propose its surgical management with segmental peritoneotomy plus transmesenteric intestinal plication.

Keywords: Sclerosing encapsulating peritonitis; Cocoon syndrome; Segmental peritoneotomy; Transmesenteric intestinal plication.

1. Servicio de Cirugía General, Unidad Médica de Alta Especialidad Centro Médico Nacional Lic. Manuel Ávila Camacho, Instituto Mexicano del Seguro Social. Puebla, México.
2. Servicio de Medicina Interna, Hospital Regional de Río Blanco, Servicios de Salud de Veracruz, Secretaría de Salud. Veracruz, México.
3. Servicio de Anatomía Patológica, Unidad Médica de Alta Especialidad Centro Médico Nacional Lic. Manuel Ávila Camacho, Instituto Mexicano del Seguro Social. Puebla, México.

* Autor de Correspondencia: dr.ortegajimenez@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) o síndrome de cocoon es una causa poco común de oclusión intestinal, caracterizada por el recubrimiento total o parcial del intestino delgado por una vaina membranosa, gruesa y fibrótica del peritoneo visceral, que recuerda a un capullo. Fue descrita por primera vez en 1907 por Owtschinnikow, denominándola *peritonitis crónica fibrosa incapsulata*¹, Winnen en 1921 utilizó el término *Zucker-gussdarm* (intestino con capa de azúcar), Hartmann en 1942 lo modificó por *peritonitis fibroplástica*² y hasta 1978 fue nombrada, por Foo KT, et al. como *abdomen en capullo*³. Con muy pocos casos reportados en la literatura médica (aproximadamente 50) es considerada una entidad poco frecuente de obstrucción intestinal¹. Dicha patología es clasificada como primaria (idiopática) o secundaria, basado en si tiene una causa definida o no⁴. El origen de la forma primaria o idiopática se vincula con irritación crónica del peritoneo, generando una respuesta inflamatoria descontrolada con posterior desarrollo de fibrosis. Se han postulado múltiples hipótesis sobre la etiología idiopática, entre ellas: menstruación retrógrada con sobreinfección viral, daño tisular por células inmunológicas secundario a infecciones ginecológicas, peritonitis crónica asintomática, trastornos embriológicos como displasia congénita del epiplón mayor y anomalías vasculares; sin embargo, ninguna ha sido confirmada⁵. La forma secundaria se ha relacionado con el uso de beta-bloqueadores, tuberculosis abdominal, diálisis peritoneal, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, cirrosis hepática, derivaciones ventrículo peritoneales y shunts peritoneo-venosos⁴.

Se presenta el caso de un paciente con oclusión intestinal diagnosticado de manera transoperatoria con el extraño síndrome de cocoon o PEE y se propone como tratamiento quirúrgico la realización de peritoneotomía segmentaria más plicatura intestinal de Blanco.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 62 años de edad sin antecedentes familiares de importancia, diabético de 2 años de evolución sin tratamiento, tabaquismo positivo en los últimos 20 años con índice tabáquico de 40 paquetes/año, antecedente de hemorroidectomía hace 20 años, sin otros antecedentes quirúrgicos. Inicia su padecimiento con dolor abdominal, tipo cólico, generalizado, de dos años de evolución; a los 12 meses de iniciado el cuadro se añaden episodios de emesis, además de presentar pérdida de peso de 20kg en un lapso de 6 meses.

A la exploración física inicial se encontró dolor a la palpación en epigastrio y mesogastrio, sin lesiones o visceromegalias identificables, sin datos de irritación peritoneal, resto sin agregados importantes por comentar.

Se solicitaron pruebas de laboratorio, reportando: glucosa 169mg/dL, urea 26mg/dL, creatinina 0.66mg/dL, leucocitos 9.56 x 10³/μl, hemoglobina 12.78g/L, hematocrito 38.65%, sodio 140 mmol/L, potasio 4.2mmol/L, resto sin alteraciones.

Fue sometido a panendoscopia, enteroscopia y colonoscopia. Los hallazgos encontrados fueron los siguientes:

- **Panendoscopia:** Dilatación duodenal y duodenitis reactiva.
- **Enteroscopia:** Yeyuno de aspecto nodular, sin lograr avance más allá del yeyuno proximal.
- **Colonoscopia:** Estudio sin alteraciones aparentes.

En los estudios antes mencionados se tomaron biopsias de yeyuno e íleon, reportándose: yeyunitis crónica moderada con hiperplasia linfoide folicular e ileítis crónica leve.

Se realizó tomografía abdominal simple y contrastada encontrando mesenterio fibrótico con granulomas, peritoneo con trazos fibróticos y adherenciales dispersos, asas de intestino delgado dilatadas y aglomeradas en el centro del abdomen (**Figura 1**).

Durante el protocolo de estudio el paciente presentó exacerbación de sintomatología caracterizada por intolerancia a vía oral, emesis constante y dolor abdominal intermitente. Debido al cuadro franco de oclusión intestinal y a la evolución tórpida, a pesar de manejo conservador, se decidió realizar laparotomía exploradora.

En el procedimiento quirúrgico se encontró una membrana de tejido fibroso, blanquecina y plegada sobre sí misma, encapsulando a todo el intestino delgado, desde del ángulo de Treitz hasta la válvula ileocecal (**Figura 2**). Se solicitó estudio anatómo-patológico transoperatorio de peritoneo visceral y de granuloma encontrado en mesenterio, reportándose negativo a malignidad y calcificación distrófica, respectivamente. Debido a los hallazgos macroscópicos compatibles con PEE, se decidió realizar peritoneotomía segmentaria a lo largo de todo el intestino delgado (**Figura 3**), plicatura intestinal transmesentérica (**Figura 4**), toma de biopsias de hígado, peritoneo y epiplón, así como apendicetomía con el fin de obtener una muestra de espesor completo para estudio anatómo-patológico.

El paciente cursó con evolución favorable, tolerando la vía oral y presentando evacuaciones adecuadamente. Se egresó al 6to día postquirúrgico sin complicaciones. Fue revalorado en consulta externa a las tres semanas para retiro de sondas Foley, colocadas durante la plicatura intestinal. En dicha valoración se encontró al paciente asintomático, con adecuada tolerancia a dieta y sin alteraciones en el tránsito intestinal.

El reporte anatómo-patológico final de las muestras enviadas fue:

- **Biopsia de peritoneo visceral.** Tejido fibroadiposo con vasos congestivos y discreta inflamación crónica (**Figura 5A**).



Figura 1. Tomografía computarizada contrastada de abdomen, corte coronal. Se evidencian asas de intestino delgado dilatadas y aglomeradas en el centro del abdomen, cubiertas por peritoneo visceral engrosado.

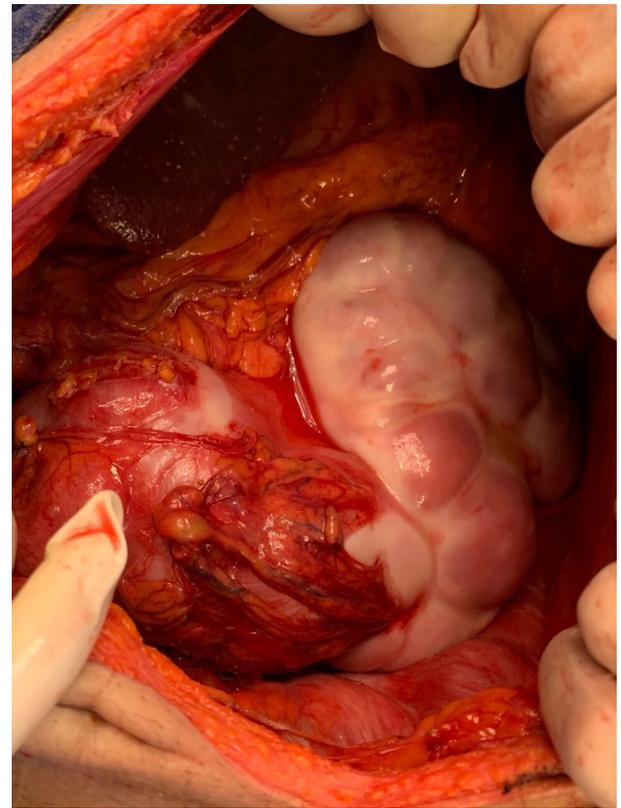


Figura 2. Se observan asas de intestino delgado encapsuladas en su totalidad por una membrana blanquecina de tejido fibroso, "Síndrome de Cocoon".



Figura 3. Imagen de la cirugía donde se muestran asas de intestino delgado liberadas exitosamente mediante peritoneotomía segmentaria.

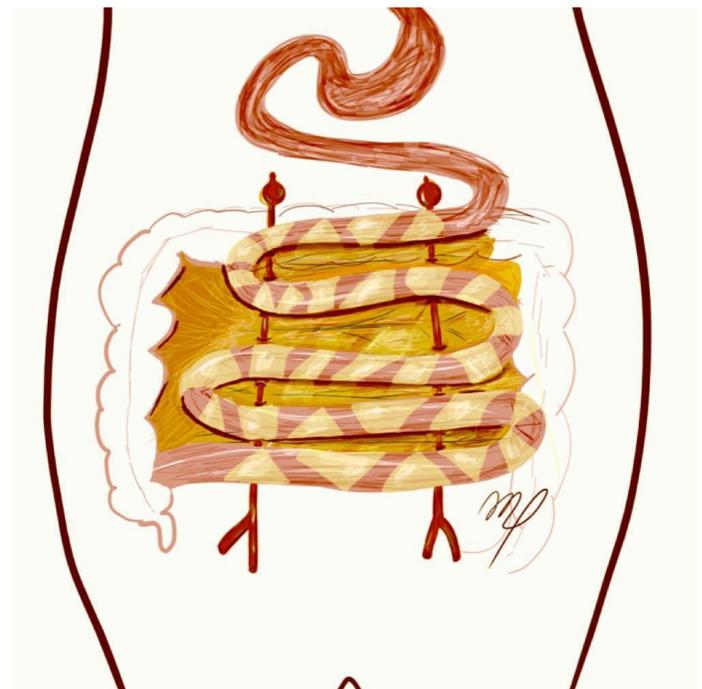


Figura 4. Imagen que esquematiza la plicatura intestinal transmesentérica realizada, posterior a la liberación de asas intestinal mediante peritoneotomía segmentaria. Elaborado por: Mateo Ponciano-Guerrero.

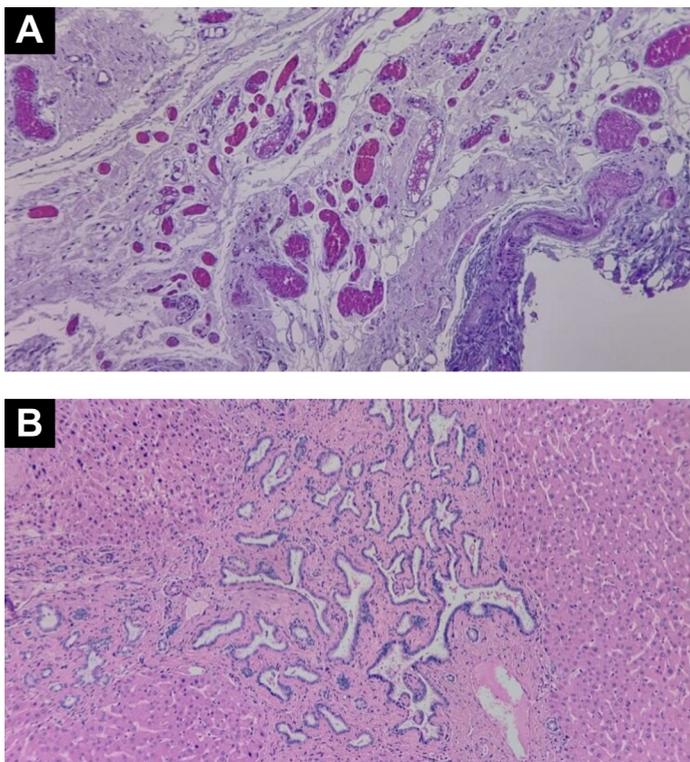


Figura 5. A) Fotomicrografía de peritoneo visceral en donde se aprecia tejido fibroadiposo con vasos congestivos y dilatados, (hematoxilina y eosina, 100X). **B)** Fotomicrografía de biopsia hepática donde se observan microhamartomas biliares (Complejo de Meyenburg), encontrando ductos biliares dilatados anastomosantes, en un estroma colageinizado, (hematoxilina y eosina, 100X).

- **Biopsia de hígado.** Microhamartomas biliares (complejo de Von Meyenburg, **Figura 5B**).
- **Biopsia de epiplón.** Tejido fibroadiposo con congestión vascular e inflamación crónica leve.
- **Apéndice cecal.** Hiperplasia folicular con presencia de fecalito.

DISCUSIÓN

La peritonitis esclerosante encapsulante es una enfermedad rara y de etiología desconocida⁶, cuya primera descripción fue reportada a principios del siglo XX¹. Generalmente, afecta la totalidad de la serosa que cubre al intestino delgado, provocando acortamiento y angulación de las asas, con subsecuente oclusión intestinal. Esta membrana fibrosa puede estar adherida a otros órganos como estómago, colon e hígado². Existen dos tipos de peritonitis esclerosante: primaria o idiopática y secundaria. La forma secundaria es la más frecuente, se presenta principalmente en pacientes con diálisis peritoneal, aunque también se relaciona a otras entidades antes mencionadas⁷. Los pacientes pueden presentarse asintomáticos o con manifestaciones inespecíficas, que van desde dolor abdominal, pérdida de peso, náusea, anorexia, vómito y lesión abdominal palpable, hasta cuadros de oclusión intestinal aguda, subaguda o crónica⁴. La sospecha diagnóstica se basa en las manifestaciones asociadas a cuadros repetidos de oclusión intestinal y a las imágenes de tomografía, en donde se evidencia un conglomerado de asas intestinales en el

centro del abdomen encapsuladas por una membrana⁸, hallazgos encontrados en la tomografía realizada a este paciente.

Los diagnósticos diferenciales que se deben considerar son: encapsulación peritoneal, la cual corresponde a una rara malformación congénita caracterizada por una membrana peritoneal accesoria que cubre el intestino delgado de forma parcial o total; pseudomixoma peritoneal, que presenta colecciones de baja atenuación en peritoneo, omento, mesenterio e incluso calcificaciones. También deberán considerarse aquellas entidades que pueden causar calcificaciones peritoneales, como tuberculosis, amiloidosis, hiperparatiroidismo y carcinomatosis peritoneal⁵.

El tratamiento es controversial, la mayoría coincide en que el abordaje inicial debe ser conservador con reposo intestinal y soporte nutricional enteral o parenteral. Los pacientes con PEE atribuible a diálisis peritoneal deberán ser transferidos a hemodiálisis. Otros medicamentos utilizados con experiencia limitada son: corticoesteroides, tamoxifeno, colchicina, micofenolato de mofetilo y azatrioprina⁵. En caso de existir oclusión intestinal o síntomas moderados-severos, como sucedió con el caso presentado, el tratamiento es esencialmente quirúrgico⁷. En el caso del paciente expuesto en este artículo, se realizaron incisiones de liberación sobre el peritoneo visceral (peritoneotomía segmentaria); con electrocauterio, se cortó la vaina fibrosa desde el mesenterio, continuando el corte-disección con tijera metzenbaum en dirección al borde antimesentérico del intestino y, posteriormente se redirigió hacia el borde mesentérico contralateral. Se repitió esta maniobra de manera intermitente a lo largo de todo el intestino, logrando su separación de manera adecuada.

Dentro de los tratamientos quirúrgicos descritos esta la resección total o parcial de la membrana⁹; sin embargo, la extensa manipulación del intestino, conlleva un alto riesgo de perforación incidental con la consecuente formación de fístulas digestivas. Como es bien sabido, 75-85% de las fistulas enterocutáneas son de origen iatrogénico, como resultado de traumas intestinales relacionados a procedimientos quirúrgicos¹⁰, motivo por el cual, en nuestro caso, se decidió realizar el corte segmentario de la capa fibrosa, con el propósito de lograr una disminución de la presión ejercida sobre el intestino por el efecto de compresión compartimental. De esta manera, la superficie intestinal manipulada es menor y se reduce la posibilidad de ruptura. La simple liberación de adherencias no garantiza la posibilidad de presentar nuevos episodios oclusivos¹¹, por este motivo y con el propósito de disminuir la probabilidad de un nuevo evento de obstrucción, se realizó una plicatura intestinal de Blanco, la cual consiste en la colocación transmesentérica de dos sondas Foley posterior al acomodo de las asas intestinales con maniobra de Noble. Cabe señalar que estas técnicas han sido desvirtuadas en años recientes a falta de estudios contundentes que demuestren su eficacia; no obstante, siguiendo los principios propuestos desde 1977 por el Dr. Blanco, en donde una alineación ordenada de las asas intestinales limita la posibilidad de nuevos cuadros de oclusión intestinal adherencial¹¹, se tomó la decisión de utilizar dicha técnica.

El examen histopatológico es imprescindible, ya que deben descartarse problemas asociados a la peritonitis esclerosante. Los resultados coinciden en reportar "inflamación inespecífica con abundante fibrosis", datos que concuerdan con el análisis histopatológico de este caso².

En conclusión, la PEE o síndrome de cocoon es una causa de oclusión intestinal sumamente rara y de etiopatogenia incierta. Se han informado de muy pocos casos en la literatura médica. Las manifestaciones clínicas y los estudios de imagen son inespecíficos, motivo por el cual la gran mayoría de estos pacientes se diagnostican durante la exploración quirúrgica.

El conocimiento de esta entidad y de su manejo quirúrgico es esencial para proporcionar un pronóstico favorable al paciente. Describimos un caso con la finalidad de proponer una alternativa de manejo, en la limitada bibliografía existente.

No omitimos mencionar que, en ninguno de los casos localizados en la bibliografía, se ha reportado la asociación de PEE con hamartomas biliares, siendo este hallazgo importante de resaltar y motivó de atención para determinar si dicha asociación es consistente en otros casos.

REFERENCIAS

- 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. *Cir Gen.* 2019; 41(4): 307-13. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=90617>
- De la Fuente-Lira M, Cornejo-López G, Martínez-Ordaz JL, Becerril-Martínez G, Romero-Hernández T. Peritonitis esclerosante encapsulante. Reto diagnóstico y terapéutico para el cirujano general. *Cir Cir.* 2003; 71(1): 61-5. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=543>
- Foo KT, Ng KC, Rauff A, Foong WC, Sinniah R. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: The abdominal cocoon. *Br J Surg.* 1978; 65(6): 427-30. DOI: [10.1002/bjs.1800650617](https://doi.org/10.1002/bjs.1800650617)
- Singh B, Gupta S. Abdominal cocoon: A case series. *Int J Surg.* 2013; 11(4): 325-8. DOI: [10.1016/j.ijisu.2013.02.011](https://doi.org/10.1016/j.ijisu.2013.02.011)
- López R, Heredia A, Aineseder M, De Paula JA, Ocantos JA. Peritonitis esclerosante encapsulante: hallazgos en imágenes de una entidad poco frecuente. *Radiología.* 2019; 61(5): 388-95. DOI: [10.1016/j.rx.2019.02.005](https://doi.org/10.1016/j.rx.2019.02.005)
- Xu P, Chen LH, Li YM. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): a report of 5 cases. *World J Gastroenterol.* 2007; 13(26): 3649-51. DOI: [10.3748/wjg.v13.i26.3649](https://doi.org/10.3748/wjg.v13.i26.3649)
- Rojas JL. Peritonitis esclerosante primaria y secundaria. Estudio comparativo. *Rev. cir.* 2019; 71(5): 412-24. DOI: [10.35687/s2452-45492019005434](https://doi.org/10.35687/s2452-45492019005434)
- Wei B, Wei H-B, Gou W-P, Zhenq Z-H, Huanq Y, Hu H-B, et al. Diagnosis and treatment of abdominal cocoon: a report of 24 cases. *Am J Surgery.* 2009; 198(3): 348-53. DOI: [10.1016/j.amjsurg.2008.07.054](https://doi.org/10.1016/j.amjsurg.2008.07.054)
- Solmaz A, Tokoçin M, Arıcı S, Yiğitbaş H, Yavuz E, Gülçiçek OB, et al. Abdominal Cocoon Syndrome is a Rare Cause of Mechanical Intestinal Obstructions: A Report of Two Cases. *Am J Case Rep.* 2015; 16: 77-80. DOI: [10.12659/AJCR.892658](https://doi.org/10.12659/AJCR.892658)
- Gribovskaja-Rupp I, Melton GB. Enterocutaneous Fistula: Proven Strategies and Updates. *Clin Colon Rectal Surg.* 2016; 29(2): 130-7. DOI: [10.1055/s-0036-1580732](https://doi.org/10.1055/s-0036-1580732)
- Martínez-Hernández-Magro P, Martínez-Ordaz JL, Blanco-Benavides R. Plicatura intestinal transmesentérica para la oclusión intestinal secundaria a adherencias diseminadas. Experiencia de 12 años. *Rev Gastroenterol Mex.* 2001; 66(2): 90-5. Disponible en: <http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-plicatura-intestinal-transmesenterica-occlusion-intestinal-articulo-X0375090601253104>

FINANCIAMIENTO

Los autores declaran que no recibieron apoyo financiero de personas físicas o morales.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran que no tienen conflictos de interés.