



Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



P-676 - SÍNDROME DE COCOON ABDOMINAL DIAGNOSTICADO GRACIAS A ENDOMETRIOSIS UMBILICAL

Santos Rancaño, Rocío¹; Delgado Morales, Mariela Milagros²; Kassimi Choho, Kawthar¹; Buendía Pérez, Emilio¹; Aberchan, Mustafá¹; Manzanares Ferrer, Clara¹; Sánchez Bueno, Víctor¹; Alonso Guillén, Ramón¹

¹Hospital Comarcal de Melilla, Melilla; ²Hospital Infanta Elena, Huelva.

Resumen

Introducción: La peritonitis esclerosante idiopática (PEI) o síndrome de Cocoon abdominal es una entidad rara caracterizada por el encapsulado parcial o completo del intestino delgado por una membrana fibrocolagenosa o "capullo" acompañado de extensas adherencias intrínsecas. Se identifica generalmente en mujeres jóvenes. La etiología es desconocida relacionándose con la liberación intraperitoneal de material similar a fibrina por las citoquinas fibrogénicas. Presentamos un caso de síndrome de Cocoon abdominal diagnosticado gracias a la presencia de un nódulo de endometriosis umbilical (que también es una entidad muy rara, con una incidencia del 0,5-1% de los pacientes con endometriosis ectópica) y describimos sus características clínicas, de imagen y patológicas.

Caso clínico: Mujer de 37 años sin antecedentes de interés acude por dolor abdominal crónico en región umbilical y hemiabdomen derecho con empeoramiento en los últimos días, pérdida de peso y tumoración umbilical. Exploración física: abdomen ligeramente distendido y una tumoración umbilical irreductible de más de 10 cm. Se realiza laparotomía media: importante reacción inflamatoria de todo el intestino delgado englobado por una coraza y adherencias densas interasas, con algunas regiones comprometidas para producir una obstrucción intestinal. Se realiza adhesiolisis de las asas de intestino delgado afectadas y extirpación del nódulo umbilical. Posteriormente se revisó un CT abdominopélvico realizado meses atrás, que mostraba un conglomerado de asas de intestino delgado dilatadas y con la pared engrosada en el hemiabdomen derecho englobadas por una membrana. La histopatología de la membrana mostró tejido fibrocolágeno con infiltrado inflamatorio mixto y tejido endometriósico en el nódulo umbilical.

Discusión: El diagnóstico y tratamiento de los pacientes con PEI suele retrasarse ya que cursa con dolor abdominal crónico y signos clínicos inespecíficos como distensión abdominal, pérdida de peso y náuseas (en nuestro paciente estos síntomas se atribuyeron a una hernia umbilical que resultó ser un endometrioma, cuando la verdadera etiología de este cuadro era la PEI diagnosticada incidentalmente en la cirugía). El diagnóstico preoperatorio es un verdadero desafío, ya que si no es diagnosticada precozmente, puede producir obstrucción intestinal, malnutrición grave, sangrado o perforación. La mayoría de los casos se diagnostican incidentalmente durante la cirugía abdominal. En el CT puede observarse engrosamiento de la pared intestinal o peritoneal, asas intestinales adheridas, sacos formados por membranas fibrosas en forma de acordeón o signos de obstrucción

intestinal. El tratamiento gold standard es la cirugía que implica adhesiolisis y eliminación parcial o completa de la membrana. Los hallazgos histopatológicos revelan fibrosis peritoneal intensa con inflamación crónica inespecífica. Por todo lo anteriormente expuesto, concluimos que la PEI o síndrome de Cocoon abdominal es una enfermedad rara y de causa desconocida que se caracteriza por el encapsulado de los intestinos por una membrana fibrocolágena o “capullo” acompañado de extensas adherencias intrínsecas, con un mal pronóstico si no se diagnostica precozmente. Se recomienda un alto índice de sospecha clínica, con una buena historia clínica combinada con hallazgos de imagen relevantes.