



## P-606 - A PROPÓSITO DE UN CASO: PERITONITIS ESCLEROSANTE ENCAPSULANTE O SÍNDROME DE COCOON

*Sánchez Martínez, José Miguel; Abad Martínez, María; Rueda Martínez, Juan Luis; Usero Rebollo, Servando; Lisón Jiménez, Patricia; Cámara Alcalá, Sonia; Gil Córcoles, Yolanda; Serrano García, Alfonso*

*Hospital General Universitario de Albacete, Albacete.*

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Cocoon o peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es una causa infrecuente de obstrucción intestinal. Puede ser aguda o subaguda, siendo esta última más frecuente. Su incidencia varía del 0,7-3,3%. Consiste en encapsulación total o parcial del intestino delgado por una membrana fibrosa con inflamación local, conduciendo finalmente a la obstrucción del mismo.

**Caso clínico:** Mujer de 59 años con antecedentes IRC inicialmente tratada en hemodiálisis y posteriormente en diálisis peritoneal. Ingresó en 2021 por hematoma de pared abdominal anterior con signos de sangrado activo tras retirada de catéter peritoneal por realización de fístula arteriovenosa. Posteriormente, reingresa por colección intraabdominal en hemiabdomen inferior drenada de forma percutánea dejando drenaje de Penrose. En marzo de 2023, ingresa por colección intraabdominal rodeada de gruesa cápsula visualizada en TAC. Se decide nuevo drenaje e inicio de tratamiento con prednisona + tamoxifeno por diagnóstico probable de peritonitis esclerosante encapsulada. Reingresa en mayo de 2023, por dolor abdominal y vómitos de una semana de evolución que se tratan con antibioterapia y drenaje percutáneo, obteniendo 500 cc de contenido serohemático. Dada la mala evolución, por dolor y salida de contenido biliar, se programa cirugía donde se objetiva una gruesa cápsula que envuelve el tanto el peritoneo parietal como visceral cubriendo por completo el paquete intestinal. Por ello, se realiza peritonectomía, adhesiolisis y lavado sin objetivar el punto de fuga biliar. A los dos días persiste fuga biliar y comienza con hipotensión y dolor abdominal por lo que se decide intervención quirúrgica urgente esta vez sí, objetivando perforación de 4.ª porción duodenal. Se realiza resección del segmento intestinal afectado con anastomosis duodeno-yeyunal latero-lateral y limpieza de cavidad. El posoperatorio transcurre en UCI manteniendo inestabilidad hemodinámica y falleciendo al 7.º día. El estudio histopatológico evidenció abundante tejido fibroblástico compatible con peritonitis esclerosante.



**Discusión:** La PEE es una enfermedad rara. Puede ser primaria (idiopática) o secundaria, la cual está relacionada más frecuentemente con la diálisis peritoneal, aunque hay otras causas. Más frecuente en varones. Se clasifica en tipo 1, cobertura parcial. tipo 2, cobertura total. tipo 3, cuando afecta a otros órganos intraabdominales. El intestino se encuentra envuelto en una membrana de

fibrocolágeno provocando cuadros oclusivos o suboclusivos. El proceso fibrótico causa la reducción de la motilidad, originando íleo, encapsulación y destrucción del plexo mientérico. Los pacientes presentan episodios recurrentes de dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia y crisis recurrentes de oclusión intestinal total o parcial, pudiendo palpase en el examen físico una masa intraabdominal. La TAC es la *gold standard*, apreciándose conglomerado de asas intestinales encerradas en una cápsula densa, frecuentemente con ascitis interasas. En nuestro caso, el diagnóstico inicial fue preoperatorio pero el de certeza fue posquirúrgico con la histología. Respecto al tratamiento, no hay actualmente consenso, va desde el tratamiento conservador, con sonda nasogástrica, reposo intestinal y soporte pasando por el tratamiento de mantenimiento con corticoides y tamoxifeno, hasta el manejo quirúrgico mediante peritonectomía, resección del tejido fibroso y adhesiolisis. La mortalidad post operatoria oscila del 19-34% y su recurrencia de hasta un 25%.