



P-601 - SÍNDROME DE COCOON IGG4+: A PROPÓSITO DE UN CASO

Martín Rodrigo, Pilar; Gil Cidoncha, Lucía; Iglesias García, Eva; Suárez Sánchez, Miguel; Torquet Muñoz, María Eugenia; Fernández Rodríguez, Manuel; Grillo Marín, Cristian; Cea Soriano, Matías

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda.

Resumen

Introducción: La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) o síndrome de Cocoon es una enfermedad infrecuente y de etiología desconocida, caracterizada por la formación de una membrana de fibrocolágeno que puede envolver total o parcialmente el intestino delgado (ID). Los pacientes suelen consultar por cuadros repetidos de obstrucción intestinal (OI), que habitualmente se resuelven con medidas conservadoras, y solo en contadas ocasiones evolucionan a un abdomen agudo. A continuación, se presenta el caso de un varón con una OI secundaria a PEE, intervenido por perforación intestinal en probable relación con paracentesis diagnóstica.

Caso clínico: Varón de 70 años con antecedente de OI de causa adherencial (resuelta con adhesiolisis) que desarrolla clínica obstructiva mientras se encuentra ingresado para estudio de ascitis y síndrome constitucional. Se solicita una TC que describe una OI de ID con cambio de calibre en fosa iliaca derecha y se inicia manejo conservador. De forma intercurrente, se realiza una paracentesis diagnóstica, tras lo que el paciente presenta un empeoramiento marcado que obliga a la realización de una laparotomía exploradora urgente. En esta, se observa una PEE marcada, con las asas de ID íntimamente adheridas entre sí, condicionando una OI incompleta. Además, se evidencia una peritonitis purulenta difusa, secundaria a la perforación de un asa ileal. Se realiza una resección intestinal en cuña, desestimándose completar la adhesiolisis por alto riesgo de lesión. En el estudio anatomopatológico de la pieza y peritoneo biopsiado destaca la presencia de células plasmáticas IgG4+, lo que nos conduce al diagnóstico de una enfermedad relacionada con IgG4 y al inicio del tratamiento con glucocorticoides. Tras la cirugía, el paciente evoluciona de manera favorable.



Discusión: La PEE se caracteriza por la formación de una membrana de fibrocolágeno que envuelve las vísceras, causando cuadros obstructivos de repetición. Existen formas primarias (idiopáticas) y secundarias (diálisis peritoneal, tuberculosis, betabloqueantes, peritonitis y cirugía abdominal previa...), siendo estas últimas las más frecuentes. Las formas idiopáticas se dan típicamente en mujeres jóvenes de países tropicales, y aunque se desconoce la causa, se han propuesto varias hipótesis como son la menstruación y peritonitis retrógrada. Los pacientes afectados por esta patología suelen presentar episodios recurrentes de dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia, pérdida de peso, malnutrición y cuadros repetidos de OI por la compresión intestinal producida por la membrana fibrótica. Su diagnóstico requiere un elevado índice de sospecha, ya que tanto la clínica como las imágenes radiológicas suelen ser inespecíficas, y la mayoría de los casos son diagnosticados de forma intraoperatoria. Aquellos pacientes que presentan síntomas leves de OI pueden ser manejados de forma conservadora. Sin embargo, aquellos que presentan signos de alarma (como ocurre en este caso), deben ser intervenidos, con extirpación total o parcial de la membrana y adhesiolisis, procurando evitar la resección intestinal. En este caso particular, se expone una asociación entre el síndrome de Cocoon y la enfermedad por IgG4 (no descrita con anterioridad en la literatura) que nos hace plantearnos la posibilidad de realizar una biopsia de peritoneo en aquellos pacientes con síndrome de Cocoon que requieran una intervención quirúrgica urgente.