

Obstrucción intestinal por peritonitis esclerosante encapsulada en un adulto con derivación ventriculoperitoneal

Julia Bernal Tirapo¹, Javier García Borda¹ y Eduardo Ferrero Herrero¹

Bowel obstruction caused by sclerosing encapsulating peritonitis in adult with ventriculoperitoneal shunt

Introduction: Sclerosing encapsulating peritonitis is a chronic inflammation of the peritoneum characterized by the progressive accumulation of collagen. This leads to a thickening of the peritoneum, encapsulating loops of small bowel and causing intestinal obstruction. **Case report:** 83 year old male, carrying a ventriculoperitoneal low pressure shunt for 8 years. The patient was admitted for emergency surgery after presentation for possible intestinal obstruction with radiological findings consistent with small bowel obstruction, probably related to the catheter of the ventriculoperitoneal shunt. Surgery confirmed bowel obstruction and a change of gauge of the terminal ileum. The small bowel was dilated into a ball, encased by a small fibrous capsule. Adhesiolysis and right hemicolectomy was performed with resection of the affected bowel segment. The pathology was consistent with sclerosing encapsulating peritonitis. **Conclusions:** Sclerosing encapsulating peritonitis is a rare and potentially serious cause of bowel obstruction and its secondary form is usually associated with chronic peritoneal dialysis. The radiological diagnosis is difficult and the treatment of choice is surgical. We must consider it in cases of intestinal obstruction in patients with ventriculoperitoneal shunt.

Keywords: sclerosing encapsulating peritonitis; ventriculoperitoneal shunt; cocoon.

Resumen

Introducción: La peritonitis esclerosante encapsulada es una inflamación crónica del peritoneo caracterizada por la formación progresiva de colágeno que produce un engrosamiento peritoneal que encapsula las asas del intestino delgado, produciendo una obstrucción intestinal. **Caso clínico:** Varón de 83 años portador de catéter de derivación ventriculoperitoneal de baja presión desde hacía 8 años. Acude a Urgencias por clínica de obstrucción intestinal, con hallazgos radiológicos en relación con obstrucción de intestino delgado en probable relación con catéter de derivación ventriculoperitoneal, por lo que se decide realizar intervención quirúrgica urgente. Se confirmó la obstrucción intestinal y un cambio de calibre del íleon terminal. El intestino delgado estaba dilatado formando un ovillo, englobado por una pequeña cápsula fibrosa. Se realizó adhesiolisis y hemicolectomía derecha con resección del segmento intestinal afectado. La anatomía patológica fue compatible con peritonitis esclerosante encapsulada. **Conclusiones:** La peritonitis esclerosante encapsulada es una causa poco frecuente y potencialmente grave de obstrucción intestinal y su forma secundaria está habitualmente asociada a la diálisis peritoneal crónica. Su diagnóstico radiológico es difícil y el tratamiento de elección es quirúrgico. Debemos considerarla en casos de obstrucción intestinal en pacientes portadores de derivación ventriculoperitoneal.

Palabras clave: peritonitis esclerosante encapsulada; derivación ventriculoperitoneal; *cocoon*.

¹Unidad de Cirugía Colorrectal, Proctología y Enfermedad Inflamatoria Intestinal, Servicio de Cirugía General, Aparato Digestivo y Trasplante de órganos abdominales, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España.

Recibido el 13 de octubre de 2016, aceptado para publicación el 10 de marzo de 2017.

Correspondencia a:

Julia Bernal Tirapo
bernaltirapojulia@gmail.com

Introducción

La peritonitis esclerosante encapsulada, también llamada *abdominal cocoon*, es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal. Está caracterizada por una inflamación crónica del peritoneo debida a la formación progresiva de colágeno y a la aparición de un infiltrado inflamatorio que produce un engrosamiento peritoneal que encapsula las asas del intestino delgado, dando lugar a una obstrucción intestinal¹. Es una entidad que ha sido descrita en pacientes con insuficiencia renal crónica en tratamiento con diálisis peritoneal, sin embargo, su desarrollo en pacientes con una derivación ventriculoperitoneal es excepcional. Aparece fundamentalmente en niños² y, a pesar de su extrema rareza, constituye una complicación grave. Presentamos el que, desde nuestro conocimiento, es el primer caso de peritonitis esclerosante encapsulada en un adulto portador de un catéter de derivación ventriculoperitoneal.

Caso clínico

Varón de 83 años de edad, operado hacía 8 años de un meningioma paraselar mediante craneotomía y resección, con postoperatorio complicado por meningitis aséptica e hidrocefalia posmeningitis que requirió la colocación de una derivación ventriculoperitoneal de baja presión. Acudió a Urgencias por vómitos fecaloideos de 12 h de evolución, ausencia de deposiciones y astenia. Refería episodios similares previos interpretados como cuadros suboclusivos, manejados de forma conservadora. En la exploración física presentaba marcada distensión abdominal, no se palpaban hernias, los ruidos hidroaéreos estaban conservados y el tacto rectal no presentaba alteraciones. Analíticamente destacaba una proteína C reactiva de 5 mg/dl (valores normales: 0,1-0,5 mg/dl) y una neutrofilia del 84%. Se colocó una sonda nasogástrica con salida de abundante contenido fecaloideo. En la radiografía simple de abdomen presentaba dilatación de asas de intestino delgado a nivel de fosa iliaca derecha (Figura 1). Se realizó una tomografía computarizada abdominopélvica urgente que describía dilatación de yeyuno e ileon proximal, con asas agrupadas en fosa iliaca derecha con engrosamiento mural concéntrico y cambio de calibre en la proximidad al catéter de derivación ventriculoperitoneal (Figura 2), además de pequeñas cuñas de líquido libre y discreta ingurgitación vascular del meso

implicado. Todos estos hallazgos radiológicos eran compatibles con obstrucción de intestino delgado en probable relación con catéter de derivación ventriculoperitoneal, por lo que se decidió llevar a cabo intervención quirúrgica urgente. Se realizó una laparotomía exploradora previa exteriorización cervical del catéter de derivación ventriculoperitoneal por parte de Neurocirugía. Se confirmó la obstrucción intestinal y un cambio de calibre a nivel del íleon terminal. El intestino delgado estaba dilatado formando un ovillo, englobado por una pequeña cápsula fibrosa. Se realizó adhesiolisis y hemicolectomía derecha con resec-



Figura 1. Radiografía simple de abdomen. Signos de obstrucción intestinal y catéter de derivación ventriculoperitoneal.

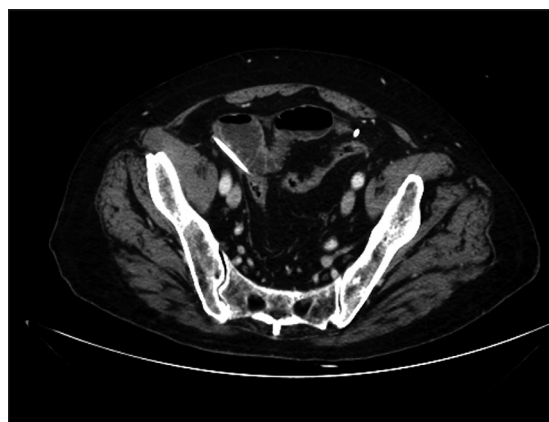


Figura 2. TC corte axial. Cambio de calibre intestinal próximo al catéter.

ción del segmento intestinal afectado, con anastomosis ileocólica manual latero-lateral biplano. La anatomía patológica reveló una disminución del calibre de la luz intestinal por un engrosamiento fibroescleroso submesotelial de la pared intestinal, con extensas zonas de fibrosis constituidas por fibroblastos e infiltrado linfocitario crónico con algunos macrófagos y congestión vascular submucosa. Las zonas de fibrosis se expandían hasta el tejido subseroso, estando la serosa engrosada y fibrosada en múltiples áreas, todo ello compatible con el diagnóstico de peritonitis esclerosante encapsulada. En el postoperatorio temprano el paciente presentó un íleo paralítico que se resolvió de forma conservadora, siendo dado de alta sin incidencias. En la revisión postoperatoria a los 2 meses, el paciente presentaba únicamente hábito deposicional con 2-3 deposiciones diarias de consistencia blanda.

Discusión

El primer caso de peritonitis esclerosante encapsulada fue descrito en 1978 por Foo et al.³, y en 1980 Gandhi et al.⁴ publicaron los primeros casos de su asociación con la diálisis peritoneal, convirtiéndose desde entonces en una complicación rara pero muy grave dado el aumento de su incidencia y su evolución. Suelen distinguirse 3 formas: una congénita, normalmente asintomática, una idiopática y otra secundaria, habitualmente asociada a la diálisis peritoneal crónica (1,7%). La etiopatogenia de este cuadro se desconoce, pero se cree que puede ser multifactorial. Entre los factores de riesgo más significativos para desarrollar una peritonitis esclerosante encapsulada está la duración de la diálisis peritoneal, que predispone a una peritonitis bacteriana o fúngica. También se ha descrito su asociación con agentes betabloqueantes como el practolol o el propranolol, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, catéteres de derivación peritoneovenosas, trasplante hepático ortotópico y enfermedad tuberculosa pélvica², todas ellas situaciones que predisponen a la irritación e inflamación peritoneal, estimulando la neoangiogénesis y la proliferación de fibroblastos a través de la estimulación del factor de crecimiento del tejido conectivo (CTGF)⁵.

El diagnóstico definitivo de la peritonitis esclerosante encapsulada es anatomopatológico. Kawanishi y Moriishi propusieron una clasificación basada en resultados clínicos y anatomopatológicos en función de las distintas fases de su

desarrollo⁶. Inicialmente, durante la fase inflamatoria, la sintomatología es inespecífica (fiebre, ascitis, pérdida de peso, anorexia y alteraciones del tránsito intestinal); cuando ya aparece clínica obstructiva (náuseas, vómitos, dolor abdominal) es porque estamos ante la fase fibrótica de este cuadro. El diagnóstico clínico es muy difícil, la presencia de síntomas agudos, subagudos o crónicos de obstrucción intestinal acompañados o no de una reacción inflamatoria sistémica, todo ello junto con hallazgos radiológicos compatibles, es lo que nos va a llevar a sospechar el diagnóstico. Los análisis sanguíneos suelen mostrar elevación de la proteína C reactiva, hipoalbuminemia y anemia.

La prueba radiológica más sensible y específica es la tomografía computarizada con contraste, cuyos hallazgos característicos son^{7,8}: engrosamiento peritoneal (100%), aparición de colecciones intraabdominales localizadas (90%), calcificaciones (70%) y agrupación y dilatación de las asas del intestino delgado en la línea media (60%). La radiografía simple de abdomen y los estudios con contraste baritado presentarán dilatación de asas intestinales y niveles hidroaéreos. La ecografía abdominal revelará datos de ascitis localizada y la membrana perivisceral característica de este cuadro. La mortalidad asociada con este cuadro oscila desde el 43,7 hasta el 78%⁹ en función de las complicaciones que se puedan presentar, como son: obstrucción intestinal completa, isquemia intestinal o aparición de fistulas enterocutáneas, todos ellos cuadros que precisan de una intervención quirúrgica de riesgo.

Debido al escaso número de casos, no hay evidencia científica en cuanto a cuál es el mejor tratamiento. En la mayoría de las ocasiones el tratamiento de elección es quirúrgico, ya que generalmente el diagnóstico se realiza ante cuadros de obstrucción intestinal. Debe ir asociado primero a una exteriorización del catéter de derivación ventriculoperitoneal y consiste en la liberación de las adherencias peritoneales y la resección de las membranas fibrosas en la medida de lo posible. En ocasiones será necesario extirpar el segmento intestinal encapsulado si este no es viable, lo que aumenta la mortalidad de forma significativa. En pacientes con cuadros de obstrucción intestinal no complicada se puede optar por el tratamiento conservador con corticoides, tamoxifeno e inmunosupresores¹⁰. La recurrencia suele presentarse entre los 12 y 24 primeros meses, con una probabilidad del 25%⁹. Aunque la peritonitis esclerosante encapsulada es una causa poco frecuente

CASOS CLÍNICOS

y potencialmente grave de obstrucción intestinal, debemos considerarla en aquellos pacientes con dolor abdominal y presencia de una derivación ventriculoperitoneal de larga evolución.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kaur R, Chauhan D, Dalal U, Khurana U. Abdominal cocoon with small bowel obstruction: Two case reports. *Abdom Imaging*. 2012;37:275-8.
2. Sigaroudinia MO, Baillie C, Ahmed S, Mallucci C. Sclerosing encapsulating peritonitis - a rare complication of ventriculoperitoneal shunts. *J Pediatr Surg*. 2008;43:E31-3, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.01.019>.
3. Foo KT, Ng KC, Rauff A, Foong WC, Sinniah R. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: The abdominal cocoon. *Br J Surg*. 1978;65:427-30.
4. Gandhi VC, Humayun HM, Ing TS, Daugirdas JT, Jablow VR, Iwatsuki S, et al. Sclerotic thickening of the peritoneal membrane in maintenance peritoneal dialysis patients. *Arch Inter Med*. 1980;140:1201-3.
5. Bujalance Cabrera FM, Herrera Merino N, Salvador Fernández M, Escudero Escudero J, Sierra Ortega MA, Oliva Díaz C, et al. Tratamiento quirúrgico de la peritonitis esclerosante. *Cir Esp*. 2007;81:139-43.
6. Kawanishi H, Moriishi M. Encapsulating peritoneal sclerosis: Prevention and treatment. *Perit Dial Int*. 2007;27 Suppl. 2:S289-92.
7. Santos-Magadán S, Chiva-de-Agustín M. Peritonitis esclerosante encapsulada en un paciente en tratamiento con atenolol. *Radiología*. 2014;56:561-2.
8. Xu P, Chen LH, Li YM. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): A report of 5 cases. *World J Gastroenterol*. 2007;13:3649-51.
9. Candido PCM, Werner AF, Pereira IMF, Matos BA, Pfeilsticker RM, Sila R Jr. Sclerosing encapsulating peritonitis: A case report. *Radiol Bras*. 2015;48:56-8.
10. Habib SM, Betjes MG, Fieren MW, Boeschoten EW, Abrahams AC, Boer WH, et al. Management of encapsulating peritoneal sclerosis: A guideline on optimal and uniform treatment. *Neth J Med*. 2011;69:500-7.