

Esclerosis peritoneal encapsulante: Una complicación a considerar

[Encapsulating peritoneal sclerosis: A complication to consider]

Magdanis Renovales¹, Karina Montes², Raúl Zárate³

- 1) Unidad de Nefrología, Hospital José Domingo De Obaldía, David, Panamá;
- 2) Departamento de Pediatría, Hospital José Domingo De Obaldía, David, Panamá.
- 3) Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital José Domingo De Obaldía, David, Panamá.

Correspondencia: Raul Zárate / Email: raulzarate11041962@gmail.com

Recibido: 8 de marzo de 2024

Aceptado: 8 de agosto del 2024

Publicado: 31 de agosto de 2024

Palabras clave: esclerosis peritoneal encapsulante, diálisis peritoneal.

Keywords: encapsulating peritoneal sclerosis, peritoneal dialysis.

Aspectos bioéticos: Los autores declaran haber seguido los criterios bioéticos institucionales: Comité del Hospital José D. de Obaldía.

Financiamiento: Los autores declaran que no hubo financiamiento externo para la realización de este trabajo.

Reproducción: Artículo de acceso libre para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción.

Datos: La información cruda anonimizada no podrá ser compartida.

DOI: 10.37980/im.journal.rspp.20242318

Resumen

La esclerosis peritoneal encapsulante es una entidad clínica, descrita hace 150 años, como un proceso inicialmente muy poco frecuente y relacionado a causas poco conocidas, designándose como Síndrome de capullo abdominal. A través del tiempo se han sumado otras causas, al aumentar los reportes clínicos, siendo la diálisis peritoneal de larga duración uno de los factores de riesgo que en la actualidad ha permitido esclarecer los procesos fisiopatológicos, que conllevan los cambios por los que atraviesa una cavidad abdominal que responde a un proceso externo como una agresión, efectuando una reacción persistente de inflamación, fibrosis y esclerosis cuya base es el reemplazo mesotelial mesenquimatoso, y donde se suman otros procesos como las infecciones que aumentan la cascada de mediadores inflamatorios, efectuándose la disposición estructural de la cavidad abdominal y su contenido de manera peculiar en esta patología.

Abstract

Encapsulating peritoneal sclerosis is a clinical entity, described 150 years ago, as a process initially very infrequent and related to little known causes, being designated as Abdominal cocoon syndrome. Over time, other causes have been added, as clinical reports have increased, being long-term peritoneal dialysis one of the risk factors that currently has allowed to clarify the pathophysiological processes, which entail the changes through which an abdominal cavity that responds to an external process such as an aggression goes through, This process produces a persistent reaction of inflammation, fibrosis and sclerosis based on mesenchymal mesothelial mesenchymal replacement, and where other processes are added such as infections that increase the cascade of inflammatory mediators, making the structural arrangement of the abdominal cavity and its contents in a peculiar way in this pathology.

INTRODUCCION

La esclerosis peritoneal encapsulante es una entidad clínica reconocida, como complicación en los pacientes con trayectoria durante los años de diálisis peritoneal, por sus características fisiopatológicas formación de membranas fibrosas que envuelven los intestinos en forma de capullos. Descripción que dio origen a el síndrome de capullo abdominal (**Cocoon Syndrome**) como sinónimo de dicho proceso, éste fue descrito por primera vez en 1868 como forma de inflamación crónica de tipo idiopático en menstruaciones retrógradas, infecciones virales, tuberculosis, hipoplasia congénita del epiplón; y los pocos casos más recientes publicados asociados a procesos como las derivaciones ventrículo peritoneales, trasplantes hepáticos, derivaciones peritoneo venosas en cirrosis y el uso de beta bloqueadores. En poblaciones de diálisis peritoneal de larga duración, se ha enfatizado la necesidad de pensar en ella, aunque de baja incidencia (0.7%), aumenta en el tiempo del proceso dialítico de larga duración, produce alta morbilidad y complicaciones. Presentamos un caso de esclerosis peritoneal encapsulante en un paciente masculino de 15 años con diálisis peritoneal de 8 años de evolución, indicando los procesos inflamatorios y fisiopatológicos involucrados en el desarrollo de este intrincado diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 15 años, con enfermedad renal crónica, 8 años de terapia de remplazo renal, diálisis peritoneal, admitido de la sala de cuidados intensivos pediátricos. Su primer catéter de diálisis peritoneal tuvo que ser retirado y reemplazado luego de cuatro años por peritonitis refractaria por *Staphylococcus aureus*.

Al octavo año de haber iniciado diálisis peritoneal, presentó cuadro de intolerancia a la alimentación, con dolor abdominal, fiebre, diarrea y distensión. La salida de material con fibrina en líquido peritoneal hace sospechar la presencia de peritonitis, con estudios virales y bacterianos negativos, inicio tratamiento dietético, probióticos y suspensión de antibióticos.

Recurriendo un mes después con cuadro similar tipo cólico, asociado a fiebre, y evacuaciones líquidas, los estudios de ultrasonido y líquido peritoneal, descartaron peritonitis y apendicitis, por sospecha de colitis, permaneció en ayuno y cobertura con metronidazol oral. Persistiendo a la semana con fiebre, evacuaciones fétidas líquidas y dolor, se documenta la posibilidad de abdo-

men quirúrgico, al asociarse cuadro de suboclusión intestinal.

La celularidad de líquido peritoneal fue normal, se realizó tomografía abdominal, informándose proceso inflamatorio apendicular, efectuándose apendicetomía, hallazgos quirúrgicos señalan una serosa despulida y engrosada, con apendicitis aguda temprana, permite el reinicio de una alimentación y recuperación quirúrgica, con cobertura antimicrobiana.

Transcurrido un mes, comenzó con intolerancia alimentaria, sensación de plenitud, distendido, timpánico, con diarrea, dolor abdominal y fiebre. Se orienta la posibilidad de un nuevo cuadro de peritonitis o pancreatitis, se decidió la suspensión de la diálisis peritoneal, retiro de este segundo catéter de permanencia de 4 años, pasando a sesiones de hemodiálisis.

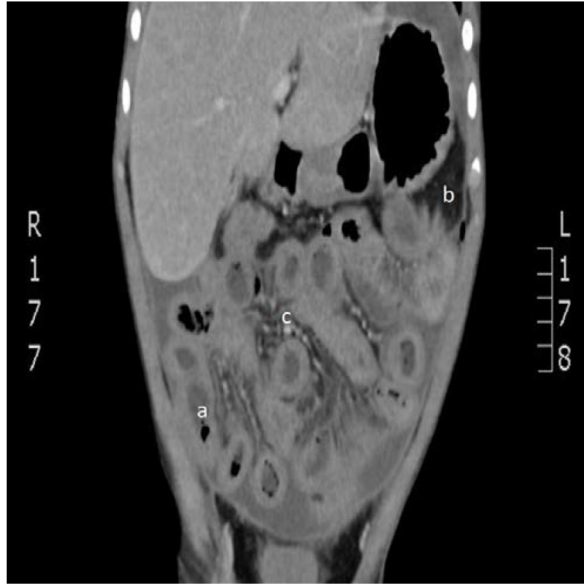
Al persistir los síntomas de suboclusión, vómitos, distensión, fiebre y material fecal por drenaje nasoenteral, se indica manejo conservador y se solicita tomografía contrastada (Imagen 1), que informa líquido libre intraabdominal de moderada cantidad, escasas asas de intestino delgado de paredes gruesas a considerar proceso inflamatorio, esteatosis hepática, imágenes hiperdensas en zonas de subdiafragmática fondo de saco recto vesical y cuadrante inferior izquierdo de naturaleza indeterminada. Sin resolución de los síntomas a las 48 horas se incluye la posibilidad de adherencias y bridas por proceso de fibrosis peritoneal encapsulante.

Se indicó reposo intestinal prolongado, soporte nutricional parenteral, y se efectuó laparotomía con liberación de bridas, completando cobertura por 21 días con vancomicina por hemocultivo positivo por estafilococos hominis, reinicio de la fórmula elemental paulatina y terapia con esteroides.

El informe de patología confirma la presencia de material de calcificaciones de fragmentos de tejido de hasta 2 cm pardos claros duros al tacto confirmados microscópicamente. Permite el reinicio de la vía enteral progresiva al sexto día post operatorio con fórmula elemental con glutamina y paso paulatino a dieta blanda, en descenso de la terapia con esteroides.

Tres meses después es llevado a salón de operaciones para dre-

Figura 1. Tomografía Computarizada.



a) Encasillamiento de asas de intestino delgado, buscar asas dilatadas o prominentes, torceduras angulaciones, ataduras, indicando extensiva adhesión. b) Arreglo en serpentina y asa en forma de U fija; c) Calcificaciones.

naje de colección hemática circunscrita, y guiada por ultrasonido sin complicaciones. Entero resonancia informa: peristalsis disminuida, engrosamiento mural, con intensa restricción de la difusión en íleon proximal y medio, en sigmoides y zonas de disminución de calibre en yeyuno. Hallazgos sugestivos de enfermedad inflamatoria intestinal.

Estudios endoscópicos con toma de biopsia: Esofagitis distal, duodenitis, ectasia capilar de esófago distal, duodenitis linfoplasmocitaria en sigmoides, colitis colagenosa.

DISCUSION

Históricamente llamado síndrome de capullo abdominal fue descrito por primera vez en 1868, luego Owtschinnikow en 1907; como peritonitis crónica fibrosa encapsulata, asociada a procesos intestinales, menstruaciones retrógradas o procesos como tuberculosis.

Hacia 1978, fue descrita principalmente en infantes mujeres, llamándose abdomen en capullo, y utilizándose simultáneamente otras terminologías similares, en éstos se consideró una etiología primaria o idiopática.

En el tiempo aparecen cuadros similares asociados a otros pro-

cesos intraperitoneales en asociación con: malignidades, peritonitis, válvulas de derivación ventrículo peritoneal, enfermedades del tracto reproductivo femenino, peritonitis meconial, trasplante renal, hepático e intestinal, derivaciones hepáticas, a las que se consideraron secundarias; y las familiares o congénitas atribuidas a factores genéticos, como la hipoplasia de epiplón.

Con el advenimiento de la diálisis peritoneal se hace notar un aumento en el número de reportes clínicos o casos como los publicados en 1980 por Gandhi y colaboradores siendo desde entonces en esta población una complicación rara pero grave. La peritonitis esclerosante, resulta en un proceso devastador, su incidencia es de 0.7% hasta 3.3% y una prevalencia en adultos con diálisis peritoneal, de 0.5 a 2.5%, y una mortalidad entre 25 a 56%, en las pocas series pediátricas mortalidades de 50% [1,2,3].

Es de importancia conocer la composición histológica de la cavidad peritoneal donde se encuentran las proteínas y células que dan origen a la reparación persistente, produce los estímulos a nivel mesotelial responsable de los cambios con el tiempo hacia la fibrosis y esclerosis efecto, que se incrementa cuando ocurre peritonitis [4].

Luego de un proceso eficiente de diálisis por algunos años, se inicia un deterioro que nace de las estructuras normales de la composición histológica precipitado por algunos factores o elementos propios de la misma diálisis peritoneal, como los productos de la glicación la cual a largo plazo se asocia con el desarrollo de fibrosis, siendo hasta un 30% responsable del fracaso de la técnica perdiéndose la capacidad de la superficie y vascularización.

El uso de glucosa de 10 a 50 veces más que la concentración sérica constituye la bio-incompatibilidad y esta exposición a largo plazo activa una serie de eventos como la neo-angiogénesis, que aumenta el transporte y a su vez la fibrosis que reduce la conductancia osmótica, reclutamiento de células inflamatorias y citoquinas. Perdiéndose la integridad de la monocapa de células mesoteliales, fibrosis submesotelial, angiogénesis vasculopatía hialinizante debido a los insultos inflamatorios y procesos reparativos, este cambio mesotelio a mesenquimatoso, progresa a la matriz submesotelial donde las células fibroblásticas de alta motilidad capaces de secretar matriz extracelular dan fibrosis de la zona submesotelial.

Perdiéndose el contacto célula, ilustrado por una baja regula-

ción de marcadores epiteliales como E cadherina, citoqueratina, y zona ocluyente. Los marcadores epiteliales de estas células expresan alta cantidad de cito queratina 8-18, y moléculas de adhesión JAM 1, ZO-1, E cadherina, expresadas en la membrana y el citoplasma [5,6].

En la angiogénesis y la transición mesotelio - mesénquima hay incremento de los niveles de VEGF (sustancia elaborada por células que estimula formación de vasos sanguíneos), TGF- β agente fibrogénico importante, inducido por productos terminales de glicación avanzada, los cuales establecen una reacción lenta no enzimática con fibras de colágeno y elastina, amplificada después de la exposición a la glucosa. El propio procedimiento de diálisis peritoneal expresa alta regulación de interleucinas; IL-1 β , IL-6, IL-17, proceso sustentado en estudios de biopsia que documenta la denudación mesotelial [7,8].

La clínica al desarrollo de fibrosis formación de bandas y bridas que se esclerosan atrapando grupos de vísceras en disposiciones de capullos da una sintomatología entérica. En la actualidad los criterios que definen se basan en la propuesta de 2005 por la sociedad internacional de diálisis peritoneal, donde los elementos claves son:

- a) Presencia de síntomas clínicos con grados variables de reacción inflamatoria sistémica y,
- b) Hallazgos radiológicos compatibles (engrosamiento peritoneal, calcificación, obstrucción intestinal y encapsulamiento. cuando aparece clínica obstructiva (náuseas, vómito, dolor abdominal)).

El diagnóstico es difícil y cuenta con los síntomas agudos, subagudos, o crónicos de obstrucción intestinal, acompañados o no de inflamación sistémica y la alerta de sospecha, aunado a los hallazgos radiológicos. Se ha descrito la asociación de hipoalbuminemia anemia refractaria asociada a la pérdida de peso [9,10,11,12].

Las radiografías pueden reflejar algunos cambios considerados sugerentes de la evolución, la radiografía simple de abdomen, asas localizadas o fijas con niveles hidroaéreos, y alguna calcificación.

El ultrasonido refleja aglomeración de asas centrales de intestino delgado mostrando engrosamiento hiperecoicos, la imagen en concierto (concertina like fashion), asas con base angosta posterior, apariencia que recuerda una coliflor, que se aprecia mejor con ascitis moderada, que no desaparece a la presión del transductor al tratar de dispersar el asa, pues éstas estarán fijas. Con el ultrasonido de alta resolución se observa engrosado el revestimiento de la membrana peritoneal, septos o hilos hiperecoicos, entre el fluido ascítico, de un aspecto trilaminar en los ultrasonidos, que no debe ser confundido con el signo en la tomografía del mismo nombre.

La tomografía con material de contraste oral, permite una mejor visualización pues la membrana peritoneal es delgada, apenas perceptible y discontinua, y muestra imagen de revestimiento o encajonamiento de asas de intestino delgado debido a engrosamientos.

La evaluación del engrosamiento suele ser subjetiva, sin un umbral óptimo mayor de 2cm. Las asas de intestino delgado se congregan al centro de abdomen y se encasillan en un manto que demuestra atenuación de tejido blando, representando volumen.

El contraste es de utilidad en esta identificación alterada del intestino delgado, ayuda a valorar el contorno y calibre del intestino, el cual puede no estar engrosado pero dilatado o prominente, con torceduras anclajes y angulaciones indican extensiva adhesión, que son de pobre pronóstico. La información de estas adhesiones es importante para el equipo quirúrgico y anestésico.

La tomografía puede ser usada para detectar complicaciones como gangrena, perforaciones, neumoperitoneo, extra-vasación de líquido de contraste, aunque relativamente raras por el engrosamiento peritoneal y la compresión que ocurre desde el exterior, en el caso de la resonancia magnética los hallazgos semejan a la tomografía, el engrosamiento peritoneal se compara menor o igual al hígado, y la consecuencia puede ayudar a diferenciar el engrosamiento peritoneal intestinal [13,14].

Las descripciones de tratamientos en las recientes series pediátricas y casos reportados, tienen mejor morbilidad, mortalidad y pronóstico que los adultos.

Es importante un diagnóstico temprano y definitivo, así como la intervención multidisciplinaria y quirúrgica. Aunque la fuerte evidencia señala al tiempo de duración de la diálisis como factor determinante, los episodios de peritonitis y otros factores predisponentes que causan la enfermedad. Hasta dos tercios son diagnosticados después de pasar a hemodiálisis o ser trasplantados, no existe un consenso en la guía de manejo.

El manejo consiste en la terminación de la diálisis, el uso de inmunosupresores antifibróticos, agresivo soporte nutricional, y el tratamiento quirúrgico necesario. Algunos casos estudiados dan fe a los esteroides en las fases más tempranas de estado inflamatorio, o el uso de tamoxifeno [16]. Los tratamientos quirúrgicos iniciales señalaban alta morbilidad y mortalidad, reciente-

mente la enterólisis liberadora de obstrucción intestinal, muestra la opción terapéutica más definitiva en los pacientes avanzados, con la experiencia del equipo quirúrgico familiarizado con esta patología y la toma de muestras de biopsias de la membrana peritoneales o bridas y bandas esclerosadas para confirmación histopatológica [15,16].

CONCLUSION

La esclerosis peritoneal encapsulante es el resultado de un proceso crónico provocado por factores propios de la diálisis peritoneal, sumado a procesos de re-inflamación intestinal e intraperitoneal, diagnóstico que debemos considerar como causas de complicación importante en esta población de pacientes.

REFERENCIAS

- [1] Ramírez Preciado II, Valle Ramírez J, Huerta Orozco LD. Peritonitis Esclerosante Encapsulada. *Cir.Gen.* 2014; 36(4): 255-256. www.elsevier.es/cirujanogeneral.
- [2] Abad Calvo P, de Diego Suárez M, Isnar Blanchar RM, Ojanguren Sabán I, Castellví Gil A. Cocoon Abdominal: reto diagnóstico y tratamiento. A propósito de un caso. *Cir Esp.* 2015 ;93(7): e61-e62 DOI: 10.1016/j.ciresp.2013.04.016
- [3] Bernal Tirapo J, García Borda J, Ferrero Herrero E. Obstrucción intestinal por peritonitis Esclerosante encapsulada en un adulto con derivación ventrículo peritoneal. *Rev Chil Cir* 2018;70(3.):273-276 <http://dx.doi.org/j.rchic.2017.03.001>
- [4] Ros Ruiz S. Anatomía e Histología peritoneal. fisiología peritoneal. Servicio de diálisis peritoneal. Hospital Carlos Haya. Málaga, España. *Revista Seden.org*. 11-39. https://www.revistseden.org/7files/Articulos_3885_ema2928.pdf
- [5] Masola V, Bonomini M, Borrelli S, et al. Fibrosis of Peritoneal Membrane as Target of New Therapies in Peritoneal Dialysis. *Int J Mol Sci.* 2022 Apr 27;23(9):4831. doi: 10.3390/ijms23094831. PMID: 35563220; PMCID: PMC9102299.
- [6] Vélez JL, Montalvo M, Aguayo S et al. Glicocáliz endotelial: relevancia clínica y enfoque traslacional. *Horiz Med (Lima)* 2019;19(4):84-92 <http://dx.doi.org/10.24265/horiz-med.2019.v19n4.12>
- [7] Yuan J, Fang W, Ni Z, Dai H, Lin A, Cao L, Qian J. Peritoneal morphologic changes in a peritoneal dialysis rat model correlate with angiopoietin/Tie-2. *Pediatr Nephrol.* 2009 Jan;24(1):163-70. doi: 10.1007/s00467-008-0944-5. Epub 2008 Aug 28. PMID: 18751736.
- [8] Schneble F, Bonzel KE, Waldherr R, Bachmann S, Roth H, Schärer K. Peritoneal morphology in children treated by continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol.* 1992 nov;6(6):542-6. doi: 10.1007/BF00866498. PMID: 1482642.
- [9] Stefanidis CJ, Shroff R. Encapsulating peritoneal sclerosis in children. *Pediatr Nephrol.* 2014 Nov;29(11):2093-103. doi: 10.1007/s00467-013-2672-8. Epub 2013 Nov 21. PMID: 24258273.
- [10] Saxena R. Pathogenesis and treatment of peritoneal membrane failure. *Pediatr Nephrol.* 2008 May;23(5):695-703. doi: 10.1007/s00467-007-0580-5. Epub 2007 Sep 21. PMID: 17891546.
- [11] Honda M, Warady BA. Long-term peritoneal dialysis and encapsulating peritoneal sclerosis in children. *Pediatr Nephrol.* 2010 Jan;25(1):75-81. doi: 10.1007/s00467-008-0982-z. PMID: 21476232; PMCID: PMC2778779.
- [12] Fusschoeller A. Histomorphological and functional changes of the peritoneal membrane during long-term peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol.* 2008 Jan;23(1):19-25. doi: 10.1007/s00467-007-0541-z. Epub 2007 Jul 19. PMID: 17638023.
- [13] Singhal M, Krishna S, Lal A et al. Encapsulating Peritoneal Sclerosis: The Abdominal Cocoon. *Radiographics.* 2019 Jan-Feb;39(1):62-77. doi: 10.1148/rg.2019180108. Epub 2018 Dec 7. PMID: 30526331.

- [14] Arif SH, Mohammed AA. Abdomen cocoon causing chronic abdominal pain and intestinal obstruction; a case series. *Ann Med Surg (Lond)*. 2019 Oct 15; 48:7-10. doi: 10.1016/j.amsu.2019.10.003. PMID: 31692629; PMCID: PMC6806387.
- [15] Sharma V, Moinuddin Z, Summers A, et al. Surgical management of Encapsulating Peritoneal Sclerosis (EPS) in children: international case series and literature review. *Pediatr Nephrol*. 2022 Mar; 37(3):643-650. doi: 10.1007/s00467-021-05243-0. Epub 2021 Aug 26. PMID: 34448023; PMCID: PMC8921033.
- [16] Zvizdic Z, Summers A, Moinuddin Z, et al. A Successful Treatment of Encapsulating Peritoneal Sclerosis in an Adolescent Boy on Long-term Peritoneal Dialysis: A Case Report. *Prague Med Rep*. 2020; 121(4):254-261. doi: 10.14712/23362936.2020.22. PMID: 33270013.