

Síndrome de Cocoon abdominal diagnosticado gracias a endometriosis umbilical

Abdominal cocoon syndrome diagnosed thanks to umbilical endometriosis

Santos Rancaño R¹, Delgado Morales M², Matias Escarvajal L¹, Alonso Guillén R¹

¹Hospital Comarcal de Melilla. Melilla.

²Hospital Comarcal de Huelva. Huelva.

RESUMEN

Introducción. La peritonitis encapsulante esclerosante idiopática o síndrome de Cocoon abdominal es una entidad rara, caracterizada por la envoltura parcial o total del intestino delgado por una membrana fibrosa, presentando una etiología desconocida.

Caso clínico. Mujer sin antecedentes médicos ni quirúrgicos previos, acude a urgencias por dolor abdominal, distensión, estreñimiento, náuseas y vómitos. En la exploración se evidencia un abdomen distendido, doloroso y se palpa una tumoración umbilical irreductible de más de 10 cm. Con el diagnóstico de hernia umbilical incarcerada se realiza un tratamiento quirúrgico urgente.

Intraoperatoriamente, se observó una membrana fibrosa que había cubierto completamente el intestino delgado y las asas estaban adheridas entre sí en forma de acordeón. Se realizó una adhesiolisis y escisión de la membrana.

Discusión. El síndrome de Cocoon abdominal es una causa poco común de obstrucción del intestino delgado, que generalmente se diagnostica incidentalmente durante la cirugía por otro motivo. El cuadro clínico (obstrucción intestinal en una paciente de sexo femenino, relativamente joven, con antecedentes de dolor abdominal crónico y episodios previos similares y sin una causa evidente) y el CT (donde pueden observarse asas intestinales adheridas y concentradas en el centro o una parte del abdomen) son importantes en el diagnóstico preoperatorio y para evitar las terribles complicaciones de esta entidad. El tratamiento quirúrgico es el gold standard.

Conclusiones. Es importante tener una alta sospecha clínica preoperatoria de esta enfermedad, así como conocer las claves clínicas y radiológicas, para poder realizar un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado de esta situación excepcional.

CORRESPONDENCIA

Rocío Santos Rancaño
Hospital de Melilla
52005 Melilla
rociosantosr@hotmail.com

XREF

Fecha de recepción: 15-09-20

Fecha de aceptación: 16-06-21

CITA ESTE TRABAJO

Chama Naranjo A, Farell Rivas J, Cuevas Osorio V. Divertículo yeyunal como causa de sangrado gastrointestinal de origen oscuro manifiesto. Cir Andal. 2021;32(3):527-29. DOI: 10.37351/2021324.18.

Palabras clave: esclerosante, peritonitis, idiopática, síndrome de Coccon, endometriosis.

ABSTRACT

Introduction. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis or abdominal Cocoon syndrome is a rare entity, characterized by the partial or total enveloping of the small intestine by a fibrous membrane, presenting an unknown etiology.

Clinical Case. Woman with no previous medical or surgical history went to the emergency room due to abdominal pain, bloating, constipation, nausea and vomiting. The examination revealed a painful distended abdomen, and an irreducible umbilical mass of more than 10 cm, was palpable. With the diagnosis of incarcerated umbilical hernia, urgent surgical treatment was carried out. Intraoperatively, a fibrous membrane that had completely covered the small intestine was observed, and the bowel loops were adhered to each other, looking like an accordion. Adhesiolysis and excision of the membrane was performed.

Discussion. Abdominal Cocoon syndrome is a rare cause of small bowel obstruction, usually diagnosed incidentally during surgery for other reasons. The clinical picture (intestinal obstruction in a relatively young female patient, with a history of chronic abdominal pain and similar previous episodes, without an identified reason) and CT (adhered intestinal loops, concentrated in the center or a side of the abdomen), are important in the preoperative diagnosis and to avoid the terrible complications of this entity. Surgical treatment is the gold standard.

Conclusions. It is important to have a high preoperative clinical suspicion of this disease, as well as to know the clinical and radiological keys, in order to be able to make an early diagnosis and adequate treatment of this exceptional situation.

Keywords: sclerosing, peritonitis, idiopathic, Coccon syndrome, endometriosis.

INTRODUCCIÓN

La peritonitis encapsulante esclerosante idiopática o síndrome de Cocoon abdominal es una deformidad anatómica rara caracterizada por el encapsulado parcial o completo del intestino delgado por una membrana fibrocolagenosa o "capullo" acompañado de extensas adherencias intrínsecas¹. Se han descrito menos de 200 casos a nivel mundial. Se identifica generalmente en mujeres jóvenes². La etiología es desconocida y se ha relacionado con la liberación intraperitoneal de material similar a fibrina por las citoquinas fibrogénicas¹.

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%³ de los pacientes con endometriosis ectópica) y describimos sus características clínicas, radiológicas e histológicas.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 37 años sin antecedentes personales de interés ni cirugías previas, que acude a urgencias por dolor abdominal de tipo cólico de meses de evolución, en el hemiabdomen derecho y en la región umbilical, asociado a tumoración a dicho nivel, con empeoramiento en los últimos dos días. Presenta náuseas, distensión abdominal y pérdida de peso asociadas. Refería haber presentado episodios similares leves en el último año que respondieron a tratamiento conservador, sin necesidad de hospitalización.

En la exploración física se observa el abdomen ligeramente distendido, doloroso y sin evidenciar ruidos intestinales. Así mismo, se palpa una tumoración irreducible a nivel umbilical, de más de 10 cm.

Con el diagnóstico de hernia umbilical incarcerada se decide realizar un tratamiento quirúrgico urgente. En la cirugía se evidencia una importante reacción inflamatoria de todo el intestino delgado englobado por una gruesa coraza fibrótica y desplazado al hemiabdomen derecho del paciente, así como múltiples adherencias densas interasas, con algunas asas de intestino delgado dilatadas, comprometidas para producir una obstrucción intestinal (**Figura 1A**). Se realiza exéresis de la membrana, adhesiolisis de las asas de intestino delgado afectadas (sin precisarse resección intestinal) y extirpación del nódulo umbilical. Revisado posteriormente el CT abdominopélvico realizado previamente meses atrás por el dolor abdominal que la paciente presentaba, se mostraba un conglomerado de asas de intestino delgado dilatadas en el hemiabdomen derecho, englobadas por una membrana y con un engrosamiento parietal de algunas de ellas. (**Figura 1B**).

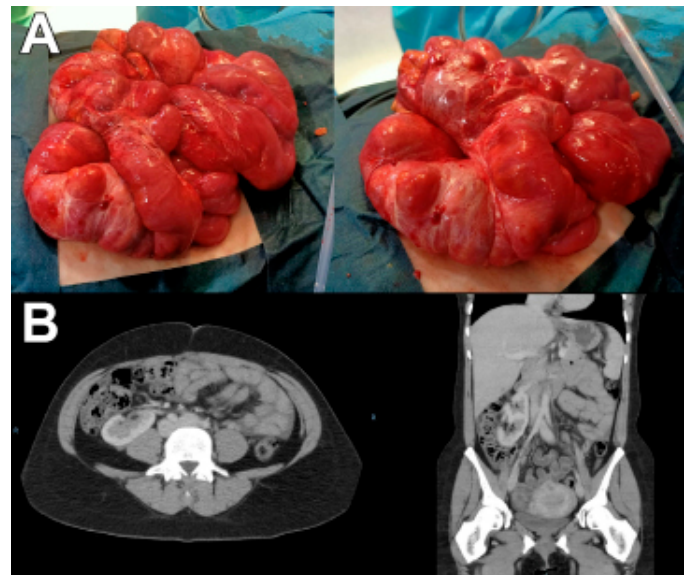


Figura 1

Figura 1. A) Imagen intraoperatoria. Se evidencia una coraza fibrótica blanca-nacarada que envuelve todo el intestino delgado e importantes adherencias interasas (visualizándose la forma de "cocoon" o "capullo"). B) Vista axial y coronal del CT abdominopélvico. Conglomerado de asas de intestino delgado dilatadas y encapsuladas dentro de la membrana fibrocolagenosa, en el hemiabdomen derecho.

La histopatología de la membrana describió tejido fibrocolágeno con infiltrado inflamatorio mixto y tejido endometriósico en el nódulo umbilical.

El postoperatorio transcurrió con normalidad y la paciente fue dada de alta al quinto día postoperatorio.

DISCUSIÓN

La peritonitis esclerosante primaria fue descrita por primera vez en 1908 por Owtschinnikow y definida en 1978 por Foo *et al.*². El diagnóstico preoperatorio de los pacientes con peritonitis encapsulante esclerosante idiopática o síndrome de Cocoon abdominal es un verdadero desafío y en la mayoría de los casos suele retrasarse, diagnosticándose incidentalmente durante la cirugía abdominal por otras causas^{1,2}. Cursa con dolor abdominal crónico y signos clínicos inespecíficos como distensión abdominal, pérdida de peso y náuseas y vómitos⁴ (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 peritonitis esclerosante primaria diagnosticada incidentalmente en la cirugía). Si no es diagnosticada precozmente, puede evolucionar a complicaciones graves como obstrucción intestinal, malnutrición grave, sangrado, perforación, sepsis e incluso la muerte^{4,5}. Según Yip y Lee, hay cuatro características clínicas principales que permiten un diagnóstico preoperatorio temprano²: 1. La primera característica es una obstrucción intestinal en una paciente de sexo femenino, relativamente joven y sin una causa evidente. 2. La presencia de antecedentes de episodios similares, con mejoría espontánea de los síntomas. 3. Un cuadro clínico con síntomas sugestivos de obstrucción intestinal, pero con ausencia de los síntomas típicos como la distensión. 4. La presencia de una masa abdominal blanda inespecífica.

La mejor prueba para el diagnóstico es el CT abdominal donde puede observarse un engrosamiento de la pared intestinal o peritoneal, asas intestinales adheridas y concentradas en el centro o una parte del abdomen, sacos formados por membranas fibrosas en forma de acordeón, o signos de obstrucción intestinal.

⁶El CT se puede combinar con un tránsito baritado, que revela el tránsito retardado del medio de contraste y la aglutinación central del intestino. Esto es descrito como el signo de la coliflor o un patrón en acordeón^{6,7}.

En cuanto al tratamiento, aunque el manejo conservador con inmunosupresores y fármacos esteroideos está escrito, la cirugía es el tratamiento gold standard⁸. Ésta implica la adhesiolisis del intestino delgado y la extirpación parcial o completa de la membrana^{8,9}. Debe evitarse en la medida de lo posible un abordaje quirúrgico agresivo; la resección del intestino sólo es necesaria cuando éste no es viable⁹. Los hallazgos histopatológicos revelan fibrosis peritoneal intensa con inflamación crónica inespecífica⁹.

CONCLUSIONES

La PEI o síndrome de Cocoon abdominal es una enfermedad muy 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.

Nuestro caso pone de relieve el dilema preoperatorio, y damos las claves para un diagnóstico temprano y un tratamiento adecuado, de esta situación excepcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akbulut S. Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *World J Gastroenterol* 2015;21:675-87.
2. 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.
3. Spaziani E, Picchio M, Di Filippo A, De Cristofano C, Ceci F, Stagnitti F. Spontaneous umbilical endometriosis: a case report with one-year follow-up. *Clin Exp Obstet Gynecol* 2009;36:263-4.
4. Gurleyik G, Emir S, Saglam A. The abdominal cocoon: a rare cause of intestinal obstruction. *Acta Chir Belg* 2010;110:396-8.
5. Hur J, Kim KW, Park MS, Yu JS. Abdominal cocoon: preoperative diagnostic clues from radiologic imaging with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:639-41.
6. Li N, Zhu W, Li Y, Gong J, Gu L, Li M, et al. Surgical treatment and perioperative management of idiopathic abdominal cocoon: single-center review of 65 cases. *World J Surg* 2014;38:1860-7.
7. Machado NO. Sclerosing encapsulating peritonitis: review. *Sultan Qaboos Univ Med J* 2016;16:142-51.
8. Nakamota H. Encapsulating peritoneal sclerosis—a clinician’s approach to diagnosis and medical treatment. *Perit Dial Int* 2005;25:30-38.
9. Solak A, Solak İ. Abdominal cocoon syndrome: preoperative diagnostic criteria, good clinical outcome with medical treatment and review of the literature. *Turk J Gastroenterol* 2012;23:776–9.