

Peritonitis esclerosante encapsulante. Serie de casos con seguimiento a largo plazo

Cristian Gallegos-Caro¹, Javiera Araya-Salas¹, Jorge Rojas-Caro¹, Owen Korn Bruzzone¹

Encapsulating sclerosing peritonitis. Series of cases with long-term follow-up

Objective: To describe the clinical, imaging, and surgical findings of 4 patients diagnosed with primary encapsulating sclerosing peritonitis (ESP), also known as Cocoon syndrome. **Methodology:** Data was extracted from clinical records, biopsy results, imaging studies, and perioperative laboratory results. A literature search was also conducted in PubMed and SciELO using the terms “Encapsulating sclerosing peritonitis”, “Cocoon syndrome” and “Primary sclerosing peritonitis”. **Results:** Four male patients were presented, admitted for abdominal pain, vomiting, and weight loss. 75% had preoperative diagnoses via computed tomography (CT), showing duodenal-jejunal obstruction with duodenal and gastric dilation. Diagnoses were confirmed through postoperative biopsy. The procedure was open, involving adhesiolysis and resection of the fibrous capsule. A 100% follow-up was achieved, with follow-up periods of up to 17 years for the first case. One patient experienced intestinal obstruction at 9 years of follow-up, while the majority regained weight and improved their quality of life. **Discussion:** ESP is characterized by a fibro-collagenous membrane enveloping the small intestine, causing obstruction. Its symptoms are nonspecific, prominently featuring weight loss, vomiting, and abdominal pain. Management is surgical, with adequate results and an acceptable complication profile. Given the rarity of the condition, this series is likely the largest presented nationally with long-term follow-up. **Conclusion:** Encapsulating sclerosing peritonitis is an uncommon pathology that should be managed in a multidisciplinary manner. Immunomediated mechanisms may be involved in its etiology; however, further studies are needed to clarify these aspects as well as its long-term behavior.

Keywords: encapsulating sclerosing peritonitis; Cocoon syndrome; primary sclerosing peritonitis.

Resumen

Objetivo: Describir los hallazgos clínicos, imagenológicos y quirúrgicos de 4 pacientes diagnosticados con peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) primaria, también conocido como síndrome de *Cocoon*. **Metodología:** Se extraen datos de ficha clínica, resultados de biopsia, estudio de imágenes y laboratorio perioperatorio. Se realiza además una búsqueda bibliográfica en PubMed y SciELO utilizando términos “peritonitis esclerosante encapsulante”, “síndrome de *Cocoon*” y “peritonitis esclerosante primaria”. **Resultados:** Se presentan 4 pacientes masculinos, ingresados por dolor abdominal, vómitos y baja de peso. El 75% tuvo diagnóstico preoperatorios por tomografía computada (TC), mostrando obstrucción duodeno-yejunal con dilatación duodenal y gástrica. Se confirmaron diagnósticos mediante biopsia postquirúrgica. La intervención fue abierta, con adherenciólisis y resección de cápsula fibrosa. Se logra un 100% de seguimiento con hasta 17 años del primera caso. Un paciente presentó obstrucción intestinal a los 9 años de seguimiento, la mayoría recuperó peso y mejoró su calidad de vida. **Discusión:** La PEE se caracterizada por una membrana fibrocolágena que envuelve el intestino delgado, causando obstrucción. Sus síntomas son inespecíficos, destacando pérdida de peso, vómitos y dolor abdominal. El manejo es quirúrgico, con resultados adecuados y un perfil de complicaciones aceptables, dado lo infrecuente de la condición esta serie es posiblemente la más grande presentada a nivel nacional con seguimiento a largo plazo. **Conclusión:** La peritonitis esclerosante encapsulante es una patología infrecuente que se debe manejar de forma multidisciplinaria. Los mecanismos inmunomediados podrían estar involucrados en la etiología, sin embargo, se necesitan más estudios para clarificar estos aspectos así como su comportamiento a largo plazo. **Palabras clave:** peritonitis esclerosante encapsulante; síndrome de Cocoon; peritonitis esclerosante primaria.

¹Universidad de Chile, Hospital Clínico, Santiago, Chile.

Recibido el 2025-08-10 y aceptado para publicación el 2025-09-25

Correspondencia a:
Dr. Jorge Rojas Caro
jlrojascao@gmail.com

E-ISSN 2452-4549



Introducción

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE), también denominada síndrome de Cocoon, es una entidad clínica poco común que se caracteriza por la formación de una membrana fibrocolágena que envuelve total o parcialmente las asas del intestino delgado causando obstrucción intestinal. Esta condición presenta una clínica inespecífica, lo que plantea desafíos significativos para su diagnóstico precoz y, en consecuencia, para el manejo adecuado del paciente.

La PEE se puede clasificar en dos categorías: primaria (idiopática) y secundaria. La forma secundaria está vinculada a condiciones como la diálisis peritoneal, tuberculosis abdominal, intervenciones quirúrgicas previas y el uso de ciertos fármacos. Las primeras publicaciones orientaban que la forma primaria es más prevalente en mujeres jóvenes de áreas tropicales¹, mientras que la variante secundaria se asocia a la diálisis peritoneal en aproximadamente un 25-30% de los casos y a la tuberculosis en un 15-20%². Sin embargo, datos recientes indican una mayor incidencia en hombres, así como una posible relación con la fibrosis postinflamatoria tras infecciones por COVID-19^{3,4}.

La fisiopatología de la PEE se ha explicado a través de la “teoría de los dos golpes”, que consiste en un primer daño peritoneal seguido de la activación de miofibroblastos, lo que resulta en fibrosis progresiva y encapsulación intestinal^{2,5}. Dada la complejidad clínica y las variadas manifestaciones que puede presentar, el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Cocoon representan un reto considerable para los profesionales de la salud, resaltando la necesidad de un enfoque multidisciplinario para su manejo eficaz.

Métodos

Se realizó una revisión exhaustiva de las fichas clínicas de pacientes diagnosticados con PEE primaria, extrayendo datos demográficos, síntomas y antecedentes médicos relevantes. Se examinaron tomografías computarizadas (TC) para evaluar diagnósticos preoperatorios y signos de dilatación intestinal. Se analizaron los protocolos quirúrgicos, y existencia de complicaciones perioperatorias. Los resultados de biopsias postquirúrgicas fueron evaluados para confirmar el diagnóstico, y descartando otras condiciones similares.

Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en bases de datos como PubMed y SciELO utilizando términos “peritonitis esclerosante encapsulante”

“peritonitis esclerosante primaria” y “síndrome de Cocoon”. La síntesis de todos los datos permitió obtener una visión integral para fundamentar la discusión y comparar lo expuesto en la literatura con nuestra serie de casos.

Presentación de casos

Caso Clínico 1

Paciente de 18 años consulta por dolor abdominal intermitente de 1 año de evolución y baja de peso de 18kg. Endoscopia digestiva alta (EDA) informa estómago y duodeno distendido, aspirando 1000cc de contenido bilioso sin causa obstructiva evidente. Se complementa estudio con TC que informa dilatación de estómago, duodeno y yeyuno proximal sin poder descartar una pinza mesentérica o una obstrucción secundaria a hernia interna. Dada la persistencia de síntomas se decide explorar; evidenciando una cápsula fibrosa que envuelve asas de intestino delgado desde ángulo de Treitz a distal; se realiza adherenciólisis extensa y resección del peritoneo engrosado. Evoluciona en buenas condiciones sin complicaciones post operatorias. La biopsia diferida informó peritoneo infiltrado por tejido inflamatorio crónico y fibroblastos. Seguimiento a 17 años no ha presentado nuevos episodios de obstrucción intestinal ni recidiva.

Caso Clínico 2

Paciente masculino de 39 años, consulta por cuadro de 3 meses de evolución de dolor abdominal intermitente asociado a baja de peso de 29kg. Se realiza TC que informa peritonitis encapsulante que engloba la totalidad del yeyuno e íleon provocando estenosis intestinal secundaria y severa dilatación de duodeno, yeyuno proximal y estómago. Se realiza laparotomía exploradora evidenciando abdomen sellado por membrana que cubre la totalidad de las asas intestinales; se realiza resección de membrana que se envía a biopsia y adherenciólisis completa de intestino delgado. Evoluciona en buenas condiciones sin complicaciones inmediatas. Biopsia diferida informa tejido fibrohistiocitario revestido por células mesoteliales en uno de sus lados sin signos inflamatorios activos. El seguimiento alejado a 15 años no ha presentado nuevos episodios de obstrucción intestinal

Caso Clínico 3

Paciente masculino de 50 años consulta por dolor abdominal de 5 meses de evolución asociado a náuseas, vómitos intermitentes y baja de peso de 10 kg. Se realiza EDA que informa reflujo duodeno

Tabla 1. Resumen de casos pacientes operados por peritonitis esclerosante encapsulante

Sexo	Edad	Baja de peso	Tiempo de evolución	Nivel de obstrucción x TC	Informe TC	Seguimiento	Recidiva
Masculino	18	18 kg	12 m	Duodeno-yeyuno proximal	Pinza mesenterica, bridas, hernia interna	17 años	No
Masculino	39	29 kg	3 m	Duodeno-yeyuno proximal	Peritonitis esclerosante	15 años	No
Masculino	50	10 kg	5 m	Duodeno-yeyuno proximal	Peritonitis esclerosante	11 años	Si (9 años)
Masculino	67	22 kg	8 m	Duodeno-yeyuno proximal	Peritonitis esclerosante	3 meses	No

gástrico sin signos de estenosis distal y TC que informa distensión de cámara gástrica, duodeno y yeyuno proximal con una llamativa relativa aglomeración de asas con una distribución en nido (*coccon*). Se realiza laparotomía exploradora con liberación y extirpación de membrana que envuelve asas intestinales. Evolucionan sin complicaciones en post operatorio. Biopsia diferida informa hallazgos compatibles con peritonitis crónica fibrosante. En el seguimiento alejado paciente presenta a los 9 años cuadro de obstrucción intestinal adherencial que debe ser manejado quirúrgicamente. Posteriormente a los 11 años presentó cuadro de similares características que respondió a manejo médico.

Caso Clínico 4

Paciente masculino de 67 años, con antecedentes de tabaquismo (IPA 54) y un traumatismo toracoabdominal cerrado en la infancia tratado de manera conservadora. Ingresó por cuadro de ocho meses de dolor abdominal, pérdida de peso de 32 kg, vómitos alimentarios intermitentes y saciedad precoz que se exacerba la última semana. Ingresan con desnutrición severa, signos de deshidratación y deterioro de la función renal. TC mostró conglomerado de asas de yeyuno en cuadrante superior izquierdo del abdomen, encapsuladas, concordante con peritonitis encapsulada (Figuras 1 y 2). Se realiza laparotomía exploradora evidenciando múltiples ovillos de asas intestinales encapsuladas por peritoneo de aspecto esclerótico (Figura 3). Se realizó adherenciólisis y liberación extensa del intestino delgado (Figura 4) enviando peritoneo reseca (Figura 5) a biopsia diferida y estudio microbiológico. La biopsia reveló signos de fibrosis crónica con infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario, compatible con peritonitis esclerosante encapsulada. Cultivo peritoneal fue positivo para *Cutibacterium acnes*. Evolucionan en buenas condiciones con alta domiciliaria a los 10 días. Seguimiento a 4 meses se mantiene asintomático en recuperación de peso.

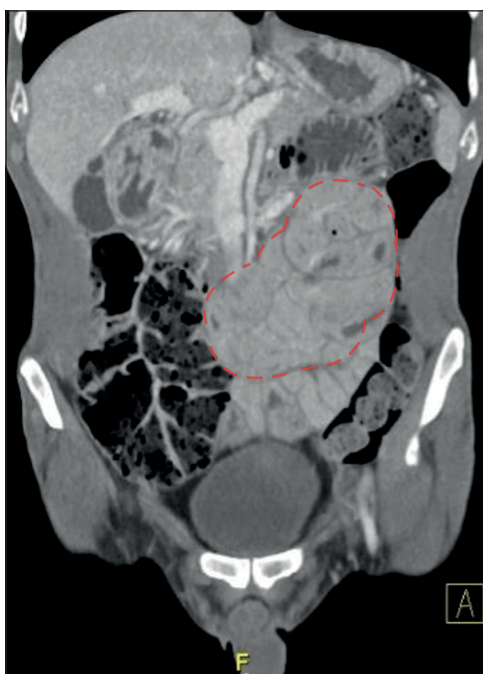


Figura 1. Corte coronal de tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste. Se evidencia capullo de peritoneo que envuelven asas de intestino delgado (línea punteada roja).

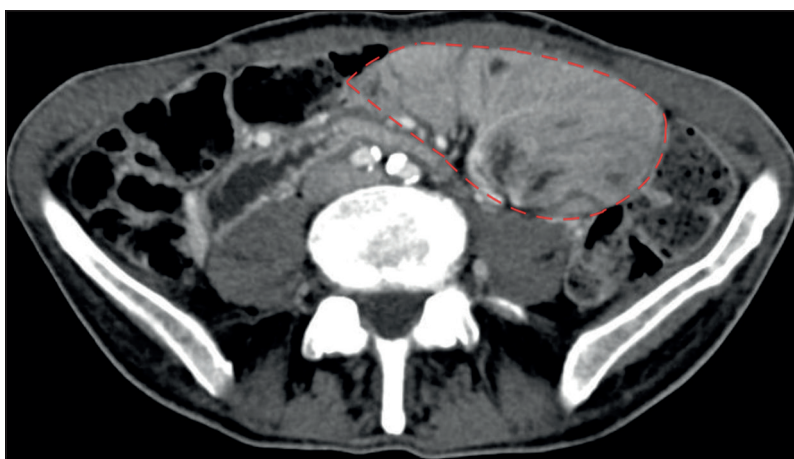


Figura 2. Corte axial de tomografía computada de abdomen y pelvis con contraste. Se evidencia ovillo de asas de intestino delgado encapsuladas en región central y lateralizado a izquierda (línea punteada roja).

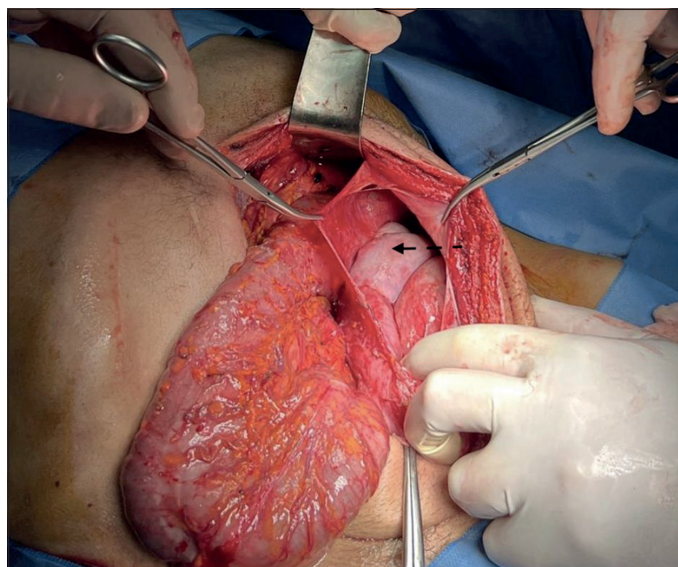


Figura 3. Ovillos de asas de intestino delgado rodeadas de peritoneo esclerosado de aspecto blanquecino (flecha negra).



Figura 4. Imagen de intestino delgado liberado de cápsula fibrosa de peritoneo engrosado.

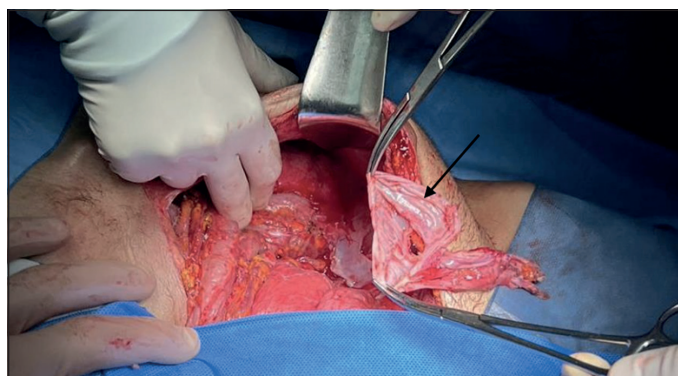


Figura 5. Imagen de peritoneo fibrosado que es resecado para liberar asas de intestino delgado (flecha negra).

Discusión

La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es una patología poco frecuente, que plantea un desafío significativo en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes. Puede clasificarse en primaria (idiopático) o secundaria, siendo este último más frecuente y asociado a diversas condiciones, como diálisis peritoneal (25-30%), tuberculosis intestinal (15-20%), así como a intervenciones quirúrgicas previas y uso de ciertos medicamentos². Aunque algunos estudios han demostrado que la forma primaria es más prevalente en mujeres jóvenes de áreas tropicales^{4,6}, recientes publicaciones sumado a la experiencia local orientan una mayor incidencia en hombres de mediana edad^{4,6}. Este cambio en la epidemiología podría estar relacionado con el aumento de la fibrosis postinflamatoria tras infecciones por COVID-19, como se ha evidenciado en estudios que describen casos de obstrucción intestinal en pacientes recuperados³. La variabilidad en la presentación, la complejidad de su etiología y la heterogeneidad de las poblaciones afectadas hacen difícil establecer patrones de diagnóstico y tratamiento, por lo que el enfrentamiento requiere un enfoque multidisciplinario.

La fisiopatología se ha intentado explicar a través de la “teoría de los dos golpes”, el que implica un daño peritoneal (primer golpe) causado por inflamación, infección o irritación crónica, sumado a la activación de miofibroblastos (segundo golpe), que producen fibrosis progresiva y encapsulación intestinal^{2,5}. En este sentido se ha documentado elevación de marcadores inflamatorios como IL-6 e IgG4 en algunos pacientes, lo que sugiere un posible componente autoinmune en la patogénesis de la PEE⁷. En uno de los casos presentados en nuestra serie se logró documentar la presencia de *Cutibacterium acnes*, un microorganismo asociado a patologías como endocarditis e infecciones post operatorias; que ha mostrado contener factores de virulencia que podrían generar una respuesta inflamatoria inmuno-mediada⁸, lo que apoyaría de cierta forma la teoría de los golpes.

Los síntomas de la PEE son inespecíficos pudiendo incluir dolor abdominal, náuseas, vómitos, distensión y obstrucción intestinal completa o suboclusión^{9,10}. La dificultad en la identificación de este síndrome enfatiza la necesidad de una alta sospecha clínica, especialmente en pacientes con cuadros de oclusión intestinal y baja de peso comprobada luego de descartar componente orgánico. Se ha descrito la palpación de una masa abdominal en la evaluación física en una proporción significativa de casos¹⁰.

Sin embargo, la presentación clínica puede variar ampliamente entre los pacientes, lo que complica aún más manejo.

El diagnóstico se basa en la clínica y los estudios de imágenes, siendo la tomografía computada (TC) la herramienta más útil. Los hallazgos incluyen el agrupamiento de asas intestinales en un saco fibroso, o engrosamiento peritoneal y la presencia de ascitis interasas^{11,12}. La sensibilidad de la TC para detectar el síndrome en etapas avanzadas es notable, alcanzando entre el 85-95%, con una especificidad del 100%¹³. Sin embargo, en etapas tempranas, la membrana puede no ser visible, lo que puede llevar a diagnósticos erróneos y retrasos en el tratamiento¹³. Lo reportado en nuestra serie corrobora la relevancia de la TC para el estudio donde se logró obtener diagnóstico preoperatorio en el 75% de los casos. Es crucial distinguir la PEE de otras condiciones que pueden causar obstrucción intestinal, como la carcinomatosis peritoneal, tuberculosis abdominal y enfermedad de Crohn^{11,14}.

El enfoque terapéutico incluye el manejo conservador y quirúrgico. El manejo conservador se indica en casos leves o iniciales, en cuadros de obstrucción incompleta y en pacientes con alto riesgo quirúrgico, involucrando reposo intestinal, soporte nutricional y descompresión con sonda nasogástrica^{5,15}. El tratamiento quirúrgico es el estándar en casos de obstrucción completa o fracaso del manejo médico. Las técnicas incluyen adherenciólisis y resección de la membrana fibrosa, con tasas de éxito que oscilan entre el 85-90%¹⁶. Es crucial evitar resecciones intestinales innecesarias para prevenir el síndrome de intestino corto, una complicación severa que puede surgir de la cirugía¹⁴. El abordaje quirúrgico puede ser por laparotomía o laparoscopia¹⁷, siendo el primero el más utilizado debido a las dificultades técnicas asociadas a la cirugía mínimamente invasiva¹⁰. Las complicaciones postoperatorias son una preocupación significativa, con tasas de obstrucción temprana que varían entre el 19-34%, así como la posibilidad de fístulas enterocutáneas y recurrencia de la enfermedad en hasta un 25% de los casos^{4,5}. Nuestra serie intenta remarcar la importancia de la disección muy cuidadosa evitando lesiones inadvertidas y resecciones intestinales; 3 de los 4 pacientes presentan seguimiento alejado a 17, 15 y 11 años de los cuales 1 caso presentó un cuadro de obstrucción intestinal a los 9 años de la cirugía primaria. La mortalidad postoperatoria oscila entre

el 5% y el 34%¹⁵, sin embargo, nuestra serie no presenta mortalidad perioperatoria ni a largo plazo. Un diagnóstico precoz, una nutrición preoperatoria adecuada y la realización de la cirugía por equipos experimentados puede influir favorablemente en los resultados postoperatorios¹⁴.

Conclusión

La PEE es una entidad clínica compleja que requiere un enfoque multidisciplinario. El enfrentamiento quirúrgico es el estándar enfatizando en la adherenciólisis extensa, resección de capsula fibrosa, evitar lesiones accidentales y resecciones intestinales. La presente serie con seguimiento a largo plazo es la mayor publicada a nivel nacional presentando un 25% de recidiva que se correlaciona a publicaciones internacionales, pero con una morbilidad menor. La identificación temprana, el tratamiento perioperatorio que incluye un adecuado manejo nutricional son fundamentales para mejorar los resultados y minimizar las complicaciones, así como su resolución por equipos experimentados.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Declaración de Autoría

Cristian Gallegos C. Concepción y diseño, Redacción, Revisión y Aprobación final.

Javiera Araya. Concepción y diseño, Redacción, Revisión y Aprobación final.

Owen Korn Bruzzone. Concepción y diseño, Redacción, Revisión y Aprobación final.

Jorge Rojas. Revisión y Aprobación final.

Bibliografía

1. Foo KT, Ng KC, Rauff A, Foong WC, Sinniah R. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: the abdominal cocoon. *Br J Surg*. 1978 Jun;65(6):427-30. doi: 10.1002/bjs.1800650617. PMID: 656764.
2. Mandavdhare HS, Kumar A, Sharma V, Rana SS. Abdominal cocoon: An enigmatic entity. *Trop Gastroenterol*. 2016;37(3):156-67. doi: 10.7869/tg.349.
3. Aboelnaga M, Elkadi MS, Abdelhady IE, Elwan HY. Small Bowel Obstruction Due to Abdominal Cocoon Syndrome in Post-COVID-19 Patients. *Cureus* 2024 Feb 4;16(2):e53564. doi: 10.7759/cureus.53564.
4. 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 Jul;38(7):1860-7. doi: 10.1007/s00268-014-2458-6. PMID: 24519587.
5. Piquimil Meneses L, Vargas Gajardo C, Garcés Aburto S. Peritonitis encapsulante esclerosante (síndrome de cocoon): una causa extremadamente rara de obstrucción intestinal. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *ARS Med [Internet]*. 2022 Mar 26, 47(1):30-4.
6. Rojas CJ. Peritonitis esclerosante primaria y secundaria. Estudio comparativo. *Rev Chil Cir*. 2019;71(5):412-24. doi: 10.35687/s2452-45492019005434.
7. Pintar T, Tavčar M, Šušteršič A, Volavšek M. Primary sclerosing encapsulating peritonitis: a case report. *J Med Case Rep*. 2023;17:318. doi: 10.1186/s13256-023-04020-x.
8. Dréno B, Pécaustings S, Corvec S, Veraldi S, Khammari A, Roques C. Cutibacterium acnes (Propionibacterium acnes) and acne vulgaris: a brief look at the latest updates. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018;32 Suppl 2:5-14. doi: 10.1111/jdv.15043.
9. Machado NO. Sclerosing encapsulating peritonitis: Review. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2016;16(2):e142-51. doi: 10.18295/squmj.2016.16.02.003.
10. Jatal SN, Jatal S, Jatal S. Abdominal cocoon, a surgical challenge: A report of 6 cases. *Asian J Case Rep Surg*. 2023;6(2):528-35.
11. Gupta S, Shirahatti RG, Anand J. CT findings of an abdominal cocoon. *AJR Am J Roentgenol*. 2004;183(6):1658-60.
12. Hur J, Kim KW, Park MS, Yu JS. Abdominal cocoon: Preoperative diagnostic clues from radiologic imaging with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2012;182(3):639-42.
13. Abad Calvo P, Suarez M, Isnard Blanchar R, Ojanguren I, Castellvi A. Cocoon abdominal: reto diagnóstico y tratamiento. *Cir Esp*. 2015;93(7):e61-2.
14. Çağlayan K, Yıldız M, Karaca E, Tuncer I, Eren A, Ulaş M, et al. A rare cause of recurrent intestinal obstruction: Abdominal cocoon. *Turk J Colorectal Dis*. 2022;32:150-3.
15. Saqib SU, Farooq R, Saleem O, Moeen S, Chawla TU. Acute presentation of cocoon abdomen as septic peritonitis mimicking strangulated internal herniation: a case report. *Surg Case Rep*. 2021;7:93. doi: 10.1186/s40792-021-01179-7.
16. Alsadery HA, Busbait S, Alblowi A, Alsawidan M, Albisher HM, Alshammary S. Abdominal cocoon syndrome: Two case reports. *Front Med*. 2022;9:1003775.
17. Lasheen O, ElKorety M. Abdominal cocoon or encapsulating peritoneal sclerosis: a rare cause of small bowel obstruction. *Eur J Case Rep Intern Med*. 2020 Oct 12;7(12):001972. doi: 10.12890/2020_001972. PMID: 33313011; PMCID: PMC7727638.