

Carta científica

Cocoon abdominal: reto diagnóstico y tratamiento. A propósito de un caso

Abdominal cocoon syndrome: A diagnostic and therapeutic challenge. Case report

La presencia de membranas fibrosas que engloban el intestino formando un «capullo de mariposa» o cocoon es una causa muy rara de obstrucción intestinal en nuestro medio.

Afecta a niñas y adolescentes de países tropicales y subtropicales. La clínica es inespecífica y el diagnóstico preoperatorio extremadamente difícil. La cirugía es fundamental para obtener muestras de las membranas que confirmen el diagnóstico y realizar el tratamiento.

Presentamos el caso de una paciente de 14 años que acudió a urgencias por presentar dolor abdominal cólico localizado en el hipogastrio y vómitos biliosos. Explicaba pérdida de 7 kg de peso en 2 meses de evolución. En la exploración abdominal se palpaba una masa dura, dolorosa, localizada en el hipogastrio, que ocupaba todo el hemiabdomen inferior. La paciente, originaria de Pakistán, llevaba 4 días en nuestro país.

Ante la presencia de una masa abdominal de posible origen tumoral se realizó una ecografía y una TC abdominopélvica (fig. 1) En ambas exploraciones se observó dilatación de asas del intestino delgado en la misma localización de la masa, que rechazaban las estructuras adyacentes. Se diagnosticó de suboclusión intestinal de intestino delgado sin poder identificar una causa extrínseca aparente.

Los estudios analíticos en sangre, hemograma y bioquímica, fueron normales. PPDnegativo.

Fue intervenida realizándosele una laparotomía media exploradora donde se objetivó que la masa estaba formada por asas intestinales que se movían dentro de una vaina fibrosa blanquecina, elástica, replegada y adherida sobre sí misma; lo que en la literatura se describe como un «capullo de mariposa» o cocoon (fig. 2). Se incidió la vaina que se podía separar por disección roma de la pared intestinal, que era de aspecto normal, liberando el intestino delgado y las adherencias en su totalidad sin necesidad de resección intestinal. Se realizaron biopsias y se enviaron muestras de las membranas para cultivo. El estudio anatomopatológico describió membranas

blanco-grisáceas constituidas por tejido fibroso con moderada cantidad de capilares, densamente colagenizados, con presencia ocasional de estructuras tubulares epiteliales de probable origen embrionario, sin evidencia de muscular intestinal.

El resultado de los cultivos fue negativo para virus, bacterias y micobacterias.

La evolución de la paciente durante el postoperatorio fue favorable, siguiendo nutrición parenteral durante 5 días con muy buena evolución.

A los 2 meses recuperó su peso habitual. Al año de la intervención se realizó un tránsito intestinal donde se objetivó que la distribución de las asas intestinales era normal.

El cocoon abdominal o «peritonitis esclerosante encapsulante primaria» es una enfermedad rara de etiología desconocida descrita en países subtropicales y tropicales en la que el intestino está cubierto de unas membranas que producen



Figura 1 – TC abdominopélvica.

* Presentado parcialmente como póster en la Reunión Anual de la Societat Catalana de Pediatria, Figueras 2012.

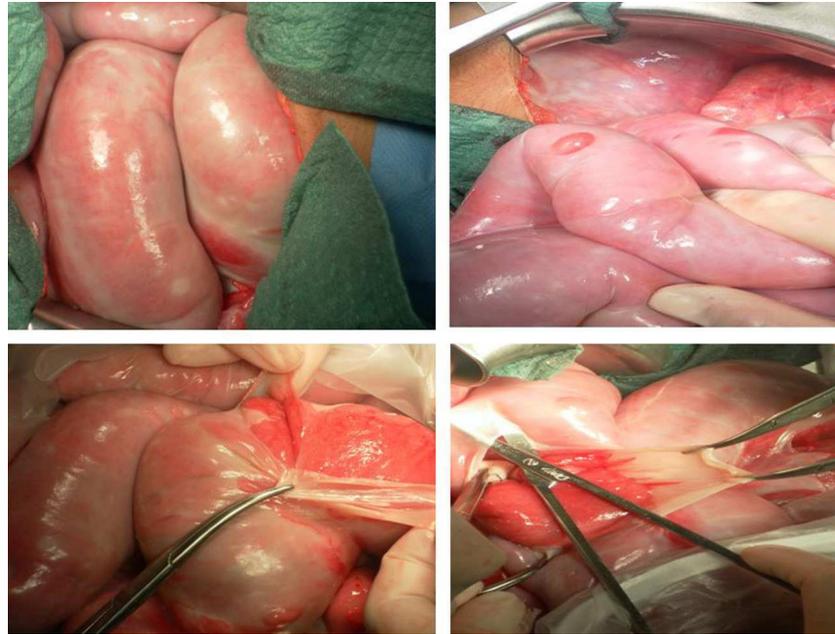


Figura 2 – Capullo de mariposa o cocoon.

oclusión intestinal¹. La primera descripción data de 1868, y desde entonces apenas se han publicado unos 50 casos. En la forma idiopática afecta sobre todo a niñas y adolescentes².

Se han descrito causas secundarias a procesos inflamatorios crónicos, *cocoon like* asociadas a diálisis peritoneal ambulatoria continua, tuberculosis abdominal, tratamiento con bloqueadores beta, peritonitis recurrente, trasplante hepático, *shunts* ventriculoperitoneales y hallazgo en el 38% de las autopsias realizadas en pacientes cirróticos con *shunt* peritoneovenoso, entre otras.

En el *cocoon* abdominal primario o idiopático³ se han propuesto diversas hipótesis para explicar la posible etiología que incluyen la existencia de una menstruación retrógrada, infección viral, respuesta inmunológica mediada por células, apuntándose incluso a una posible etiología congénita⁴ al acompañarse en algunos casos de hipoplasia del epiplón mayor, o alteración del desarrollo debida al continuo crecimiento de las asas intestinales contenidas en una membrana peritoneal accesoria.

La importancia de conocer esta entidad, extremadamente infrecuente en nuestra área, es relevante por las consecuencias que puede tener si no se realiza el diagnóstico y tratamiento adecuado.

Pensaremos en esta entidad en niñas y adolescentes jóvenes, originarias de países tropicales y subtropicales⁵ (Pakistán, China e India principalmente) que presenten crisis suboclusivas, en las se palpe una masa abdominal sin identificar causa aparente de la obstrucción mediante las exploraciones complementarias habituales: ecografía, tomografía o resonancia magnética. La identificación de las membranas previa a la cirugía es muy difícil. El tratamiento es esencialmente quirúrgico y es la clave para una evolución favorable. No es necesario realizar resección intestinal de la masa, sino que debe consistir en la sección y resección de las membranas, que se separan con facilidad de la pared intestinal normal, permitiendo liberar el intestino atrapado.

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;65:427–30.
2. Ping X, Li-Hua C, You-Ming L. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): A report of 5 cases. *World J Gastroenterol*. 2007;13:3649–36451.
3. Yucel AF, Kocakusak A, Arikan S, Koyuncu A. Abdominal cocoon: a rare cause of intestinal obstruction in two patients. *Indian J Surg*. 2004;4:241.
4. Tombak MC, Apaydin FD, Colak T, Duce MN, Balci Y, Yazici M, et al. An unusual cause of intestinal obstruction: abdominal cocoon. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194:W176–8.
5. Bassiouny IE, Abbas TO. Case reports in surgery. Hindawi Publishing Corporation (Creative Commons). 2011. Article ID 940515.

Pilar Abad Calvo^{a*}Correo electrónico:

mpabad.germanstrias@gencat.cat, Marta de Diego Suárez^a, Rosa M. Isnard Blanchar^a, Isabel Ojanguren Sabán^b y Antoni Castellví Gil^a

^aServicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 29084mac@gmail.com (P. Abad Calvo).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.04.016>