

- management of autoimmune pancreatitis: I. Concept and diagnosis of autoimmune pancreatitis. *J Gastroenterol.* 2010;45:249-65.
4. Zhang L, Chari S, Smyrk TC, Deshpande V, Klöppel G, Kojima M, et al. Autoimmune pancreatitis (AIP) type 1 and type 2: An international consensus study on histopathologic diagnostic criteria. *Pancreas.* 2011;40:1172-9.
  5. Okazaki K. Autoimmune pancreatitis: Etiology, pathogenesis, clinical findings and treatment. *The Japanese experience.* *JOP.* 2005;6 Suppl 1:S89-96.
  6. Kamisawa T, Shimosegawa T, Okazaki K, Nishino T, Watanabe H, Kanno A, et al. Standard steroid treatment for autoimmune pancreatitis. *Gut.* 2009;58:1504-7.
  7. Kamisawa T, Okazaki K, Kawa S, Shimosegawa T, Tanaka M. Research Committee for Intractable Pancreatic Disease and Japan Pancreas Society. Japanese consensus guidelines for management of autoimmune pancreatitis: III. Treatment and prognosis of AIP. *J Gastroenterol.* 2010;45:471-7.
  8. Witkiewicz AK, Kennedy EP, Kenyon L, Yeo CJ, Hruban RH. Synchronous autoimmune pancreatitis and infiltrating pancreatic ductal adenocarcinoma: Case report and review of the literature. *Hum Pathol.* 2008;39:1548-51.
  9. Tabata T, Kamisawa T, Hara S, Kuruma S, Chiba K, Kuwata G, et al. Intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas and IgG4-related disease: A coincidental association. *Pancreatol.* 2013;13:379-83.
  10. Hardacre JM, Iacobuzio-Donahue CA, Sohn TA, Abraham SC, Yeo CJ, Lillemoe KD, et al. Results of pancreaticoduodenectomy for lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis. *Ann Surg.* 2003;237:853-8. discussion 858-859.
- Antonio Serafín Valero Liñán\*, Juan Luis Rueda Martínez, José Antonio González Masiá, José Ignacio Miota de Llama y Pascual González Masegosa
- Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España*
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [aseraavl@yahoo.es](mailto:aseraavl@yahoo.es) (A.S. Valero Liñán).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.02.009>  
0009-739X/  
© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Síndrome de Cocoon: una rara causa de oclusión intestinal



### Abdominal Cocoon: A rare cause of intestinal obstruction

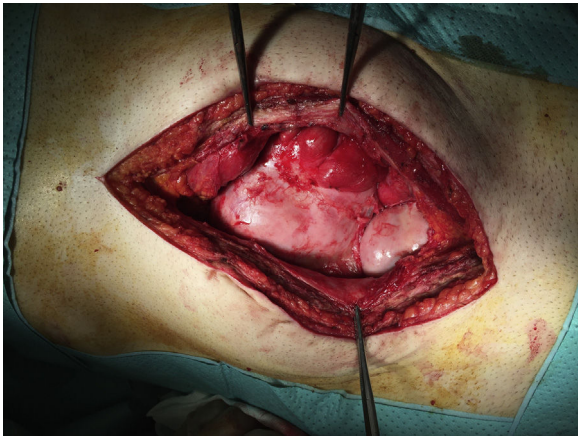
La peritonitis esclerosante encapsulante (PEE) es una causa de obstrucción intestinal de etiología desconocida, también conocida como síndrome de Cocoon. Se caracteriza por formar una membrana de fibrocolágeno, que envuelve de forma total o parcial el intestino delgado<sup>1</sup>. Esto hace que los pacientes consulten de forma repetida por cuadros de oclusión intestinal. Tanto la clínica como las imágenes radiológicas son inespecíficas, por lo que el diagnóstico requiere una elevada sospecha<sup>2,3</sup>.

Se presenta el caso clínico de un paciente de 54 años sin antecedentes de interés, salvo hernioplastia endoscópica bilateral totalmente extraperitoneal e intervenido de forma reciente y electiva de coledocistitis, y siendo diagnosticado en esta última cirugía y de forma incidental de peritonitis esclerosante al evidenciarse en la cirugía una membrana de color blanco nacarado que afectaba a intestino delgado y parte de colon descendente, y que bloqueaba el compartimento supramesocólico.

Posteriormente, el paciente acudió de forma repetida a urgencias por cuadros de dolor abdominal tipo cólico, y

suboclusión intestinal, por lo que fue nuevamente ingresado. A la exploración física destacaba distensión abdominal asociada a una masa palpable en mesogastrio. El TAC informó de asas de intestino delgado medializadas, algunas con engrosamiento parietal, adheridas entre ellas a la pared abdominal anterior, con presencia de líquido libre interasas en probable relación con síndrome adherencial. Se decidió intervención quirúrgica programada, donde se evidenció una membrana que recubría yeyuno y gran parte de íleon (fig. 1). Se realizó exéresis casi completa de la membrana, que presentaba un plano de cibaje con la serosa del intestino. Se comprobó la integridad de las asas intestinales hasta la válvula ileocecal, sin evidenciar perforaciones incidentales, y sin requerir resección de las mismas. El paciente evolucionó favorablemente siendo dado de alta a los 6 días de la cirugía, y encontrándose asintomático.

El síndrome de Cocoon es una enfermedad muy poco frecuente de etiología desconocida, es clasificado como idiopático o secundario. Esta última forma es más frecuente, y se han descrito casos de PEE secundaria asociada a diálisis



**Figura 1 – Imagen de la cirugía: en ella se evidencia una membrana nacarada que envuelve el intestino delgado.**

peritoneal, tuberculosis, tratamiento con betabloqueantes, fiebre mediterránea familiar, etc. La forma idiopática de PEE es relativamente más frecuente en los países tropicales, y en mayor proporción en mujeres jóvenes. Se han propuesto algunas hipótesis como causantes de esta forma idiopática, como una menstruación retrógrada asociada a una infección viral, o una peritonitis retrógrada a través de las trompas de Falopio, aunque ninguna de ellas ha sido demostrada<sup>3</sup>. En algunos pacientes se ha descrito una relación de la PEE con otras alteraciones embriológicas como epiplón hipoplásico y meso intestinal retraído y



**Figura 2 – Imagen de la TAC: asas de intestino delgado aglomeradas y encapsuladas.**

esclerótico. Este síndrome se caracteriza por una membrana fibrótica que encapsula de forma total o parcial al intestino delgado, y que puede envolver otros órganos como el intestino grueso, hígado y estómago<sup>4</sup>. Son pacientes que presentan episodios recurrentes de dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia, pérdida de peso, malnutrición, crisis recurrentes de oclusión intestinal total o parcial, y en algunas ocasiones durante la exploración física se palpa una masa intraabdominal de localización frecuentemente central. Para realizar el diagnóstico se requiere un alto índice de sospecha ya que la mayoría de los casos descritos en la literatura son diagnosticados durante la cirugía<sup>5</sup>.

El diagnóstico prequirúrgico se realiza en paciente con clínica repetida de oclusión intestinal e imágenes sospechosas en la TAC<sup>6</sup>, donde se evidencian imágenes que demuestran asas de intestino delgado aglomeradas en el centro del abdomen y encapsuladas en una membrana (fig. 2). Frecuentemente también se objetiva ascitis interasas.

El tratamiento en la PEE idiopática en pacientes sintomáticos es quirúrgico<sup>7</sup>. La técnica quirúrgica más extendida es la escisión total o parcial de la membrana y adhesiolisis de las asas de intestino delgado afectas, evitando la resección intestinal y dejándola para aquellos casos en los que se considere inevitable<sup>1,2</sup>. Se ha comprobado que un soporte nutricional preoperatorio adecuado en estos pacientes reduce las complicaciones postoperatorias y aumenta la satisfacción posquirúrgica de los pacientes<sup>8</sup>.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo ni tener ningún conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Sharma D, Nair RP, Dani T, Shetty P. Abdominal cocoon: A rare cause of intestinal obstruction. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4:955-7.
2. AL Ani A, Al Zayani N, Najmeddine M, Jacob S, Nair S. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (abdominal cocoon) in adult male. A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5:735-8.
3. Tannoury JN, Abboud BN. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis: Abdominal cocoon. *World J Gastroenterol.* 2012;18:1999-2004.
4. Mohammad ZS, Shumaila H, Benan D, Shahanoor A, Hashmi MA. Multiple abdominal cocoons: An unusual presentation of intestinal obstruction and a diagnostic dilemma. *Case Rep Surg.* 2015;2015:282368.
5. Gupta S, Shirahatti RG, Anand J. CT Findings of an abdominal cocoon. *AJR.* 2004;183:1658-60.
6. Wei B, Wei HB, Gou WP, Zhenq ZH, Huanq Y, Hu HB, et al. Diagnosis and treatment of abdominal cocoon: A report of 24 cases. *Am J Surgery.* 2009;198:348-53.
7. Akbulut S. Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *World J Gastroenterol.* 2015;21:675-87.

8. Li N, Zhu W, Li Y, Gong J, Gu L, Li M, et al. Surgical treatment and perioperative management of idiopathic abdominal cocoon: Single-centre review of 65 cases. *World J Surg*. 2014;38:1860-7.

Azahara Illán Riquelme\*, Julio Camacho Lozano, Hama Abdalahi, Carlos Calado Leal y Juana Huertas Riquelme

Servicio de Cirugía General, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: azaharailan86@gmail.com (A. Illán Riquelme).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.01.005>  
0009-739X/

© 2016 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Leiomioma de esófago con intensa captación de <sup>18</sup>F fluorodeoxiglucosa en la tomografía por emisión de positrones-tomografía computarizada



### Oesophageal leiomyoma with intense uptake in positron tomography with <sup>18</sup>F Fluorodeoxyglucose and computed tomography

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) son las neoplasias mesenquimales más comunes del aparato digestivo (3%). El estómago e intestino delgado son las localizaciones más frecuentes, con un 75 y 25% de los casos, respectivamente<sup>1</sup>. Su localización esofágica es rara (5%), siendo el tumor más frecuente a este nivel el leiomioma, que representa el 70% de los tumores esofágicos benignos. Dada la similitud clínica, endoscópica y radiológica entre los GIST y los leiomiomas, pueden no ser adecuadamente diferenciados hasta después de su resección. Presentamos el caso de un leiomioma esofágico, que por presentar hiperactividad metabólica en el PET/TC fue tratado como un GIST.

Mujer de 59 años, sin antecedentes de interés, que consultó por molestias epigástricas de 5 años de evolución, asociadas a sensación de plenitud posprandial precoz en los últimos meses. En la endoscopia digestiva alta (EDA), justo al entrar en cavidad gástrica, se observó una gran impronta en cara anterior-curvatura menor gástrica por lesión de morfología bilobulada y aspecto submucoso. En la ultrasonografía endoscópica (USE) se identificó una masa mediastínica de 4 × 7 cm, bien delimitada, sugerente de benignidad, en contacto con el lóbulo hepático izquierdo, vena cava inferior y aurícula izquierda sin signos de infiltración; discretamente hipocogénica con respecto al parénquima hepático y bien vascularizada. El resultado de la punción aspiración con aguja fina (PAAF) dirigida por la USE fue compatible con neoplasia mesenquimal de bajo grado citológico (c-kit [-], actina ML [±], CD31 [-]). Se realizó una tomografía computarizada (TC que reveló una masa hipodensa en la unión esófago-gástrica (UEG) de 9 cm de longitud que producía un engrosamiento parietal circunferencial en su porción superior de hasta 3,5 cm, y algo más excéntrico en su parte inferior gástrica, donde mostraba un claro componente submucoso. De

densidad homogénea con ausencia o muy ligera captación de contraste intravenoso, contactaba con la pared posterior de ambas aurículas, pero con una interfase nítida. Los hallazgos eran compatibles con un tumor submucoso de la unión esofagogástrica cuyo diagnóstico diferencial incluía GIST u otro tumor mesenquimal o adenocarcinoma. Se completó el estudio con un PET/TC que demostró una masa hipermetabólica en mediastino posterior, sobre tercio distal del esófago, y que se extendía hasta cardias con un SUV máximo de 8,21 (figs. 1 y 2).

Ante la alta probabilidad diagnóstica de GIST esofágico c-kit (-) (hasta el 5% no expresan c-kit), por el gran tamaño tumoral, captación positiva en el PET/TC y PAAF no concluyente, se decidió realizar esofagectomía.

Mediante laparotomía media y abordaje transhiatal se evidenció en esófago distal y UEG una gran tumoración (10 × 8 cm) que rodeaba totalmente al esófago, encapsulada, sin afectación de la serosa, con diversas lobulaciones y sin aparente afectación ganglionar. Se realizó una esofagectomía subtotal con plastia gástrica de sustitución y anastomosis esófago-gástrica cervical.

El periodo postoperatorio curso sin complicaciones, con adecuada reinstauración de la ingesta oral y tránsito de control sin hallazgos patológicos, por lo que fue dado de alta al séptimo día.

El estudio histopatológico confirmó una lesión multinodular en esófago distal de 8,5 × 6 × 5,8 cm, rodeada de una fina cápsula translúcida de aspecto blanco-amarillento, arremolinado, bien delimitado, ubicada a nivel transmural, sin infiltrar la capa y con bordes quirúrgicos libres. El análisis microscópico diagnosticó un leiomioma esofágico con el siguiente perfil inmunohistoquímico: desmina (+), actina total (+), actina ML (+), c-kit (-), mioglobina (-), vimentina (-), CK (-), CD34 (-), S100 (-) y Ki-67 (menos del 0,5%).