

PERITONITE ESCLEROSANTE ENCAPSULANTE

ENCAPSULATING PERITONEAL SCLEROSIS

Isabel Lucas Marques¹; Hugo Rios¹; Teresa Carneiro¹; Dina Luís¹.

RESUMO

Introdução: A Peritonite Esclerosante Encapsulante (PEE) é um processo inflamatório crônico que culmina em encapsulamento e quadros de obstrução intestinal de repetição. Por se tratar de uma entidade rara não é colocada como hipótese e, na maioria das vezes, o diagnóstico é intra-operatório. **Relato do caso:** O caso descrito pretende ilustrar um quadro de PEE idiopática, cujo tratamento cirúrgico foi efetivo na resolução dos sintomas do paciente.

Palavras-chave: Peritonite. Fibrose. Dor Abdominal. Obstrução Intestinal.

ABSTRACT

Introduction: Sclerosing Encapsulating Peritonitis (SEP) is a chronic inflammatory process leading to recurring bouts of intestinal obstruction. Once SEP is a rare disorder, the misdiagnose is frequent and most cases are incidentally diagnosed during surgery. **Case report:** The case report illustrates an idiopathic form of SEP, in which surgery was the best management option for patient's symptoms resolution.

Keywords: Peritonitis. Fibrosis. Abdominal Pain. Intestinal Obstruction.

INTRODUÇÃO

A Peritonite Esclerosante Encapsulante (PEE) é um processo inflamatório crônico, caracterizado pela presença de fibrose na cavidade peritoneal, devido a condições que simulam peritonite, levando a inflamação da serosa e a acumulação de fibrina^{1,2}. Esta entidade teria sido observada pela primeira vez por Owtschinnikow em 1907¹, designando-se Peritonite Crônica Fibrosa Incapsulata e, em 1978 foi descrita como Abdominal Cocoon Syndrome por Foo et al.¹⁻³, como uma entidade primária, ou idiopática. A sua forma secundária tem sido extensamente estudada. A diálise peritoneal é a principal causa⁴, podendo ainda dever-se a neoplasias peritoneais ou intra-abdominais, cirurgia abdominal, quimioterapia hipertérmica intraperitoneal, cirrose hepática, doenças auto-imunes, sarcoidose, infecções intra-abdominais como tuberculose, endometriose ou utilização de beta-bloqueadores^{2,4-6}.

A PEE pode ser localizada, envolvendo parcialmente o intestino delgado, ou difusa, tipos I e II, respectivamente^{4,5}. A PEE difusa atinge a totalidade do intestino delgado², podendo

ainda atingir outros órgãos, estendendo-se ao andar superior e pelve. A PEE distingue-se do Encapsulamento Peritoneal (EP), inicialmente descrito por Cleland em 1868², pela presença de fibrose. No EP verifica-se o recobrimento do intestino por uma membrana peritoneal acessória, coberta de mesotélio, e ausência de fibrose; na PEE são encontradas células inflamatórias². A distinção entre PEE primária e EP continua a ser um desafio, a histologia contribui para o seu esclarecimento.

A forma idiopática de PEE pode apresentar-se desde a adolescência à idade adulta. A primeira descrição referia-se a mulheres adolescentes, de regiões tropicais e subtropicais²⁻⁴, no entanto tem vindo a verificar-se que afeta indivíduos de ambos os gêneros e de diversas regiões, com uma predileção pelo sexo masculino^{1,2,4,7}. Algumas das teorias da sua etiologia apontam para a menstruação retrógrada e subsequente infecção viral, peritonite retrógrada e lesão mediada por células imunes, incitada por infecções ginecológicas^{4,7}. Por vezes, a PEE é acompanhada por alterações como hipoplasia do epiplon e malformações dos vasos mesentéricos, pelo que anomalias do desenvolvimento embriológico também

¹Hospital de Braga EPE, Serviço de Cirurgia Geral - Braga - Portugal

podem estar na sua gênese^{4,6}. Os mecanismos celulares envolvem a transição de células epiteliais para mesenquimatosas, e um desequilíbrio na degradação da fibrina levando à sua deposição e formação de aderências^{1,4}. Episódios repetitivos de dano tecidual e inflamação com deposição de fibrina estimulam as células mesoteliais e fibroblastos levando à deposição de uma matriz precursora da PEE. A fibrose progressiva leva à redução de motilidade, culminando em encapsulamento e mesmo destruição do plexo mioentérico¹.

A apresentação clínica caracteriza-se por um quadro oclusivo intermitente, dor abdominal tipo cólica, podendo associar-se a náuseas, vômitos e perda ponderal¹. A repetição deste quadro ao longo do tempo é um achado a favor desta entidade⁴. No exame físico pode ser evidente uma massa abdominal central. É necessário alto índice de suspeita, mesmo perante imagens de Tomografia Computorizada (TC) sugestivas como aglomeração central de alças de delgado, envoltas por uma membrana espessada - sinal do envelope^{1,2,6}. Alguns casos são diagnosticados como hérnias internas ou hérnias de Spiegel². O diagnóstico é feito intra-operatoriamente, na maioria dos casos.

O tratamento cirúrgico, apenas indicado para indivíduos sintomáticos, passa por peritonectomia e lise cuidadosa das aderências, de forma a libertar as alças intestinais^{1,2}. Apesar de a recuperação ser a regra, existem casos descritos de recorrência de quadros oclusivos, podendo formar-se novas aderências. A recorrência pós-operatória, em doentes com doença avançada, pode chegar aos 25%². A realização de plicatura de Nobel, descrita em 1937, que consiste na criação de aderências controladas e previsíveis, baixou a recorrência para 12%, em centros japoneses, dedicados a tratamento da PEE secundária a diálise peritoneal^{2,3}. O suporte nutricional pré-operatório e a colocação de stent intestinal estão descritos⁷, como medida para redução de complicações pós-operatórias. Outras complicações descritas incluem infecções intra-abdominais, fístula enterocutânea ou perfuração intestinal⁵. Alguns autores advogam o tratamento cirúrgico numa fase precoce, sob pena de um curso longo de ataques recorrentes estar associado a um quadro adesivo mais

complicado, associando ao ato cirúrgico maior morbidade e mortalidade⁴.

RELATO DO CASO

Trata-se de um doente do sexo masculino, de 67 anos, sem antecedentes patológicos ou cirúrgicos, com história de cólicas abdominais recorrentes, predominantemente no quadrante superior esquerdo, com cerca de 2 anos de evolução. Sem outra sintomatologia, ou alterações no exame objetivo. As queixas recorrentes motivaram realização de uma TC, levantando a hipótese de hérnia interna (Figura 1).

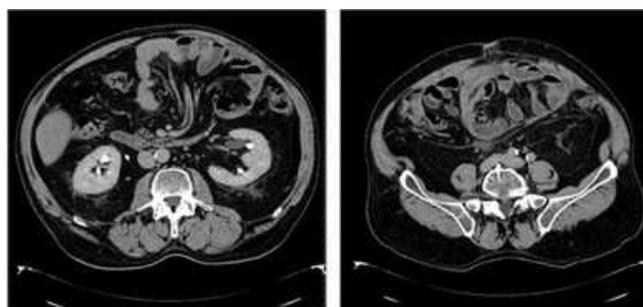


Figura 1. TC abdominal e pélvico

Por persistência das queixas foi proposta laparotomia, onde se observou encapsulamento peritoneal envolvendo todas as vísceras ocas intra-peritoneais (Figura 2), condicionando estenose de alguns segmentos de delgado.



Figura 2. Aspeto laparotomia

Foi realizada viscerólise extensa, e excisão de tecido peritoneal em excesso, de forma a libertar todo o intestino delgado, sem necessidade de ressecção intestinal, sem intercorrências. A histologia revelou tecido fibroso, abundante deposição de

colágeno e escasso infiltrado inflamatório, compatível com PEE primária.

Durante a internação apresentou evolução favorável, tendo alta ao sexto dia. Foi readmitido, ao décimo dia pós-operatório, por vômitos e intolerância alimentar, foi instituída nutrição parenteral total durante seis dias, com boa tolerância à introdução fracionada da dieta. Atualmente encontra-se assintomático.

DISCUSSÃO

Pela sua raridade, na ausência de fatores de risco, a PEE não costuma constar como diagnóstico diferencial dos quadros de suboclusão intestinal recorrente. Apesar de todos os meios auxiliares de diagnóstico disponíveis na atualidade, e da sua elevada acurácia, o diagnóstico desta entidade é difícil e passível de confusão com outras enfermidades, como a hérnia interna. O diagnóstico continua sendo, à semelhança deste caso, maioritariamente intra-operatório com posterior confirmação histológica.

Dada a persistência dos sintomas e a suspeita de hérnia interna, descrita na TC, o doente foi proposto para exploração cirúrgica. Foi identificado um encapsulamento envolvendo todas as vísceras ocas, sendo feita uma libertação laboriosa de todas as aderências e excisão de tecido peritoneal em excesso, de forma a libertar as ansas intestinais. A análise histológica confirmou o diagnóstico de PEE primária difusa.

O tratamento cirúrgico é o gold standard da PEE¹, além da lise de aderências, não há evidência a favor de outro tipo de tratamento específico². A raridade desta entidade torna difícil prever o risco de recorrência, porém a recuperação é a regra². É sabido que o ato cirúrgico per se, apesar da libertação cuidada de aderências, sem provocar danos de novo, pode estimular a formação de novas aderências, podendo repetir-se um quadro oclusivo. Este é um risco que, no caso deste paciente, valeu a pena correr, uma vez que ao fim de 24 meses de seguimento, tal quadro não voltou a repetir-se. No pós-operatório houve necessidade de reinternação por um quadro provável de ileus paralítico associado à extensa viscerólise que favorece o edema das alças². Esta complicação no pós-operatório

imediatamente é frequente e o tratamento conservador implementado é o mais adequado, com pausa alimentar e nutrição parenteral total².

O tratamento cirúrgico, neste caso, demonstrou resultados adequados, melhorando a qualidade de vida do paciente. Este aspecto realça a importância de propor cirurgia o mais cedo possível. A doença não regride e com o passar do tempo, a intensidade e frequência dos ataques de suboclusão, irão fragilizar o paciente e levar a fibrose progressiva e criação de aderências, cada vez mais difíceis de libertar, colocando o paciente em maior risco de morbidade e mortalidade^{1,4}.

REFERÊNCIAS

1. Akbulut, S. Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *World J Gastroenterol.* 2015;21(2):675-87. doi: 10.3748/wjg.v21.i2.675.
2. Allam H, Yahri O, Mathew S, Darweesh A, Suliman A, Abdelaziem S, et al. The enigma of primary and secondary encapsulating peritoneal sclerosis. *BMC Surg.* 2016;16(1):81. doi: 10.1186/s12893-016-0198-2.
3. Foo K, Ng K, Rauff A, Foong W, Sinniah R. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: the abdominal cocoon. *Br J Surg.* 1978;65(6):427-30. doi: 10.1002/bjs.1800650617.
4. Moinuddin Z, Summers A, Van Dellen D, Augustine T, Herrick S. Encapsulating peritoneal sclerosis - a rare but devastating peritoneal disease. *Front Physiol.* 2015;5:470. doi: 10.3389/fphys.2014.00470.
5. Tannoury J, Abboud B. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis: abdominal cocoon. *World J Gastroenterol.* 2012;18(17):1999-2004. doi: 10.3748/wjg.v18.i17.1999.
6. Cheng Y, Qu L, Li J, Wang B, Geng J, Xing D. Abdominal cocoon accompanied by multiple peritoneal loose body. *Medicine (Baltimore).* 2017;96(9):e6185. doi:10.1097/MD.0000000000006185.
7. 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(7):1860-7.
doi: 10.1007/s00268-014-2458-6.

Fonte de financiamento: Não
Conflito de interesses: Não
Data de Submissão: 9 Fevereiro 2021
Decisão final: 12 Junho 2021

Autor de Correspondência:

Liana Chaul Sfair Moneiro

E-mail: chaul.sfair@gmail.com