

PERITONITE ESCLEROSANTE ENCAPSULANTE SECUNDÁRIA À DIÁLISE PERITONEAL – RELATO DE CASO

Marcos Taveira Moura¹, Mariana Baylão Penna², Humberto José Portella Garcia³,
Joaquim Ferreira de Paula³ e Carlos Augusto Marques Batista³

RESUMO

Introdução: A Peritonite esclerosante encapsulante é um processo inflamatório crônico caracterizado pela formação de uma membrana fibrocolagenosa densa em volta do intestino delgado, podendo estender-se e envolver outros órgãos como intestino grosso, fígado e estômago. Apresenta quadro clínico inespecífico de obstrução intestinal e o diagnóstico deve ser preciso para orientação e planejamento do tratamento. **Objetivo:** Apresentar um relato de caso sobre peritonite esclerosante encapsulante secundária à diálise peritoneal, achado considerado raro pela literatura, divulgando o conhecimento científico aos profissionais da área de saúde. **Relato de Caso:** Paciente do sexo masculino, portador de hipertensão arterial sistêmica e insuficiência renal crônica com realização de diálise peritoneal durante sete anos, foi internado com quadro clínico e tomográfico de obstrução intestinal mecânica. Foi submetido à laparotomia exploradora. **Conclusão:** A peritonite esclerosante encapsulante é uma condição rara, de etiologia desconhecida e muito temida por sua gravidade e que deve ser conhecida para um pensamento diagnóstico precoce e tratamento eficiente.

Palavras-chave: Peritonite, obstrução intestinal, diálise.

1. Cirurgião Geral. Ex-residente de Cirurgia Geral do Hospital Escola de Valença (HEV), UNIFAA, Valença/RJ

2. Residente de Cirurgia Geral (R2) do Hospital Escola de Valença (HEV), UNIFAA, Valença/RJ

3. Docente do Curso de Medicina do UNIFAA – Médico do Hospital Escola de Valença (HEV) - UNIFAA, Valença/RJ

ENCAPSULATING SCLEROSING PERITONITIS SECONDARY TO PERITONEAL DIALYSIS - CASE REPORT

ABSTRACT

Introduction: Encapsulating sclerosing peritonitis is a chronic inflammatory process characterized by the formation of a dense fibrocollagenous membrane around the small intestine, which may extend and involve other organs such as the large intestine, liver and stomach. He has a nonspecific clinical picture of intestinal obstruction and the diagnosis must be accurate for guidance and treatment planning. **Objective:** Present a case report on encapsulating sclerosing peritonitis secondary to peritoneal dialysis, a finding considered rare in the literature, disseminating scientific knowledge to health professionals. **Case report:** A male patient, with systemic arterial hypertension and chronic renal failure undergoing peritoneal dialysis for seven years, was admitted with a clinical and tomographic picture of mechanical intestinal obstruction. He underwent exploratory laparotomy. **Conclusion:** Encapsulating Sclerosing Peritonitis is a rare condition, of unknown etiology and much feared for its severity, which must be known for early diagnostic thinking and efficient treatment.

Keywords: Peritonitis, bowel obstruction, dialysis.

INTRODUÇÃO

Peritonite Esclerosante Encapsulante (PEE) é causa rara de obstrução intestinal e caracteriza-se por espessa membrana fibrótica envolvendo parcial ou totalmente o intestino delgado (XU; CHEN; LI, 2007).

A PEE é uma complicação rara e de alta morbimortalidade da diálise peritoneal (DP). Pode ser classificada, segundo a etiologia, em duas formas: primária ou idiopática e secundária. A PEE foi definida pela primeira vez por Owtschinnikov, em 1907, quando foi denominada "peritonite crônica fibrosa encapsulada" (OWTSCHINNIKOW, 1907). Em 1978, ela foi descrita como doença secundária ao tratamento renal substitutivo realizado pela DP (MACHADO et al., 1999).

A PEE apresenta manifestação clínica inespecífica, como dor abdominal e perda de peso, além de episódios recorrentes de obstruções intestinais agudas ou subagudas (HOSEIN; QUANE; COHEN, 2003; ALTINLI; CELIK, 2007). Esta condição foi descrita com vários nomes, incluindo "casulo abdominal" (abdominal coccon) por Foo, em 1978, "peritonite encapsulada crônica fibrosa" por Owtschinnikow, em 1907, e "peritonite esclerosante encapsulante" por Deeb et al., em 1998 (FOO, 1978; RANGANATHAN; ABDULLAH; SIVANESARATNAM, 2003).

Os principais fatores de risco para o desenvolvimento de PEE são a duração da DP e episódios repetidos de peritonites bacterianas espontâneas (CHOI et al., 2004).

Os sinais e sintomas clínicos da PEE variam com a gravidade e duração da doença, causas subjacentes e status imunológico da pessoa afetada. Geralmente, se manifesta como episódios agudos, subagudos ou crônicos recorrentes de obstrução intestinal. Entretanto, a doença pode apresentar-se com uma clínica vaga ou assintomática (CRUZ et al., 2018).

O diagnóstico pré-operatório da PEE é bastante difícil e muitos casos são diagnosticados no intra-operatório. O diagnóstico precoce, antes de ocorrer fibrose irreversível e encapsulamento, é extremamente importante para prevenção das complicações intestinais (obstrutivas) e orienta um tratamento adequado (TAKENAKA et al., 2016). Estudos radiológicos em pacientes com clínica de obstrução intestinal são suficientes para levantar a suspeita de PEE.

Quanto ao tratamento, as condutas vão depender do estágio da doença. Vários tipos de tratamentos têm sido propostos, incluindo opções farmacológicas e cirúrgicas, sendo esta última necessária em casos de obstrução intestinal (MACHADO et al., 1999; GUEST, 2009; BARGMAN; HAREL, 2011).

Por se tratar de uma complicação rara e grave, apresentamos um caso de PEE secundário à diálise peritoneal, mostrando suas causas, manifestações clínicas, as possíveis complicações e os métodos diagnósticos precisos, possibilitando o planejamento do tratamento adequado e também evitando procedimentos cirúrgicos desnecessários.

O objetivo foi mostrar a importância em se conhecer melhor a doença, para que um diagnóstico precoce seja feito para oferecer um tratamento mais rápido e eficiente. Também produzir material científico para o conhecimento dos profissionais da área de saúde.

Procedeu-se para complementação do estudo e discussão, a busca de artigos científicos publicados em periódicos indexados ao PubMed, LILACS e Scielo. Este trabalho obteve a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa do Curso de Medicina do UNIFAA.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, de 46 anos, deu entrada no Pronto Socorro do Hospital Escola de Valença (HEV), encaminhado de Rio das Flores/RJ, com quadro de dor e distensão abdominal difusa, associado a vômitos, parada de eliminação de fezes e flatos há um dia. Paciente portador de hipertensão arterial sistêmica e insuficiência renal crônica com realização de diálise peritoneal durante sete anos, tendo parado com a mesma há dois anos.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, hidratado, hipocorado, anictérico, acianótico e afebril. RCR em 2T; FC=90 bpm e PA=150x80 mmHg; MV presente e sem ruídos adventícios; FR=20 irpm. Abdome apresentava massa palpável em região mesogástrica, dolorosa à palpação e endurecida, sem sinais de irritação peritoneal; presença de pequena cicatriz mediana infra-umbilical. Exames laboratoriais mostraram: Hb=8; HT=23,6; leucograma sem alterações evidentes; uréia=154; creatinina=9,6; sódio=133 e potássio=2,4.

Tomografia computadorizada (TC) de abdome evidenciou um aglomerado de alças intestinais ectasiadas, notadamente do intestino delgado, ocupando a cavidade abdominopélvica, de avaliação limitada nesse estudo sem contraste, com diagnóstico diferencial com hérnia interna.

Foi indicada laparotomia exploradora, com o diagnóstico pré-operatório de abdome agudo obstrutivo. Durante a cirurgia foi evidenciado um abdome “congelado”, com presença de massa abdominal única e inframesocólica, envolvendo intestino delgado, cólon e apêndice cecal, sem plano de clivagem e aderida em retroperitônio. As alças intestinais eram viáveis, porém com áreas de má perfusão arterial, sem necrose. Também foi evidenciado conteúdo mucinoso entre as aderências.

Não foi possível realizar inventário completo de toda cavidade devido ao achado operatório e foram realizadas tentativas de mobilização da massa envolvendo o intestino sem sucesso.

Por não apresentar condições de ressecabilidade devido ao extenso segmento intestinal acometido pela aderência em retroperitônio, foi realizada biópsia do peritônio para estudo.

O pós-operatório foi feito em Unidade de Terapia Intensiva (UTI) onde foi levantada a hipótese diagnóstica de PEE. O paciente evoluiu com alto débito da sonda

nasogástrica (SNG - 790ml) e no 3º dia de internação (D3) optou-se por nutrição parenteral total (NPT). No D4 foi discutida a hipótese de reabordagem cirúrgica, porém a mesma foi descartada devido à complexidade do caso e dos achados da cirurgia prévia; decidiu-se por conduta conservadora.

No D6 foi retirada a SNG devido à diminuição do seu débito e melhora dos sintomas, sendo iniciada dieta líquida de prova. Foi prescrito Prednisona 40mg, Tamoxifeno 10mg e Eritropoetina 400 UI.

Após introdução de dieta líquida, o paciente evoluiu com vômitos e distensão abdominal, apesar do relato de eliminação de flatos. Foi reintroduzida a SNG observando uma drenagem de 600ml, optando-se por manter somente a NPT. Nova tentativa de dieta líquida de prova foi feita no D9, sem sucesso.

No D10 foram iniciados Ceftriaxone e Metronidazol devido a episódios de febre e piora do leucograma (21.400 para 27.800/mm³, com desvio a esquerda).

O laudo da biópsia mostrou tecido fibro-hialínio vascularizado e material fibrinóide.

Após conversa com familiares e alertados sobre o prognóstico reservado do paciente, optou-se pela alta para enfermaria da Clínica Médica com o acompanhamento em conjunto com a Cirurgia Geral.

No D14 o paciente queixou-se de dor abdominal mais intensa, evoluindo com prostração. Foram realizadas medidas de conforto. No D20 de internação o paciente evoluiu a óbito.

Figura 1- Tomografia computadorizada de abdome demonstrando aglomeração de alças intestinas de delgado, ectasiadas, envoltos por uma capa fibrótica

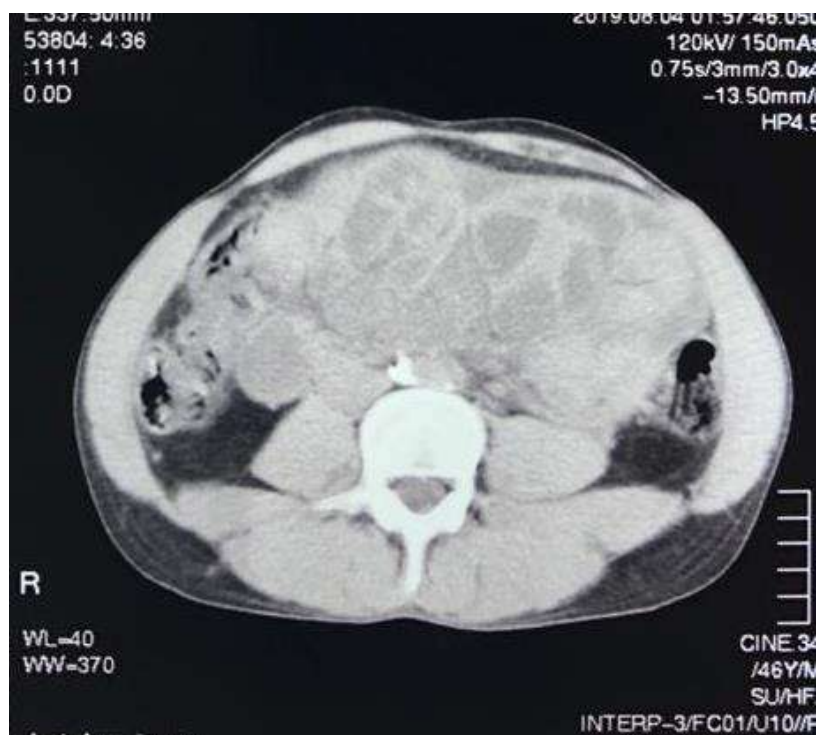


Figura 2- Tomografia computadorizada de abdome demonstrando aglomeração de alças intestinas de delgado, ectasiadas, envoltos por uma capa fibrótica



Figura 3- Peça cirúrgica. Imagem intraoperatória da laparotomia exploradora, mostrando massa abdominal consistente com membrana fibrosa, espessa, branco acinzentada, envolvendo alças de intestino delgado, contínua ao peritônio visceral, semelhante a um casulo.



DISCUSSÃO

A PEE é uma complicação rara e de alta morbimortalidade da diálise peritoneal. É uma causa rara de obstrução intestinal. Representa um processo inflamatório crônico que origina uma membrana fibrocolagenosa densa que, semelhante a um casulo, envolve total ou parcialmente o intestino delgado podendo estender-se e a outros órgãos como o intestino grosso, fígado e estômago (TANNOURY; ABBOUD, 2012).

Pode ser classificada, segundo a etiologia, em duas formas: primária ou idiopática e secundária. A forma primária, comumente, não possui causa identificável,

enquanto a PEE secundária, relaciona-se às situações que levam à inflamação peritoneal.

A forma primária foi denominada "síndrome do casulo abdominal" por Foo et al. em 1978 (AKBULUT, 2015). Esta forma comumente, não possui causa identificável, enquanto a PEE secundária, relaciona-se às situações que levam à inflamação peritoneal como tuberculose peritoneal, diálise peritoneal, cirurgia abdominal, peritonite recorrente, shunt ventrículo-peritoneal, febre familiar do mediterrâneo, quimioterapia intraperitoneal, cirrose, transplante hepático, endometriose, ruptura de cisto dermóide e deficiência de proteína S (CRUZ et al., 2018).

Em 1978, ela foi descrita como doença secundária ao tratamento renal substitutivo realizado pela DP (MACHADO et al., 1999). No caso relatado, o paciente era portador de hipertensão arterial sistêmica e insuficiência renal crônica com realização de diálise peritoneal há dois anos, apresentando, portanto, um importante fator de risco para a PEE.

Os sintomas iniciais, frequentemente referidos, são muito inespecíficos para PEE e podem levar a suspeita de patologias mais frequentes que cursam com quadro clínico de obstrução intestinal, o que dificulta o diagnóstico. Geralmente, os sintomas são dor abdominal, náuseas, vômitos, diarreia, anorexia, sensação de empachamento, diminuição ou aumento dos ruídos hidroaéreos, com ou sem massa abdominal associada (BROWN et al., 2017; KAWAGUCHI et al., 2000). Os sintomas mais graves incluem obstrução parcial ou total intestinal e massa abdominal palpável, acompanhados de anorexia, desnutrição severa, ascite e perda de peso. Os sinais e sintomas clínicos da PEE variam com a gravidade e duração da doença, causas subjacentes e status imunológico da pessoa afetada. Geralmente, se manifesta como episódios agudos, subagudos ou crônicos recorrentes de obstrução intestinal, no entanto, alguns casos também podem se manifestar com complicações mais incomuns, mas com risco de vida, incluindo fístula enterocutânea, necrose do intestino delgado e desnutrição. Entretanto, a doença pode apresentar-se com uma clínica vaga ou assintomática (CRUZ et al., 2018).

Ocasionalmente, a PEE precoce apresenta um estado inflamatório e fadiga geral, febre e uma ligeira perda ponderal, proteína C reativa elevada, hipoalbuminemia e anemia.

O paciente em questão, assim como a maioria dos pacientes com PEE, deu entrada no Pronto Socorro com quadro de obstrução intestinal mecânica há um dia, massa abdominal palpável em região mesogástrica e TC com impressão diagnóstica de hérnia interna, ou seja, com sintomas inespecíficos para PEE, porém em conformidade com as queixas mais frequentes de outros portadores desta afecção.

Os principais fatores de risco para o desenvolvimento de PEE são a duração da DP e episódios repetidos de peritonites bacterianas espontâneas (CHOI et al., 2004). No entanto, Dabak et al. (2005) acreditam que a PEE possa estar associada à exposição a amianto, medicamentos (beta-bloqueadores, derivados do ergot, inibidores da calcineurina). Apesar do declínio de sua incidência nas duas últimas décadas, principalmente pela utilização de soluções mais biocompatíveis, a sobrevivência associada à PEE permanece extremamente baixa (BARGMAN; HAREL, 2011). A mortalidade associada a esta peritonite varia entre 43,5% e 78% e depende da existência de complicações sendo a mais comum obstrução parcial ou total do intestino delgado, necrose do intestino delgado e fístula enterocutânea, as quais necessitam de intervenção cirúrgica e possuem alta mortalidade (MACHADO et al., 1999; CHOI et al., 2004).

O diagnóstico pré-operatório de PEE é desafiador, necessitando de alto grau de suspeição e conhecimento sobre esta afecção, uma vez que os achados clínicos são inespecíficos e muitos casos são diagnosticados no intra-operatório. Requer dois critérios a serem preenchidos: características clínicas da obstrução e a demonstração, por imagem ou durante a cirurgia, de que as características clínicas são devidas ao espessamento da membrana peritoneal, resultando em encapsulamento do intestino (AKBULUT, 2015). O diagnóstico precoce, antes de ocorrer fibrose irreversível e encapsulamento, é extremamente importante para prevenção das complicações intestinais (obstrutivas) e orienta um tratamento adequado (TAKENAKA et al., 2016). Portanto, deve ser feito pela combinação de achados clínicos e radiológicos. (TANNOURY; ABBOUD, 2012). Entre as técnicas disponíveis, a TC é a modalidade mais sensível e específica para demonstrar achados característicos (CHOI et al., 2004; BARGMAN et al., 2011), os quais incluem espessamento peritoneal (100%), calcificações (70%), realce peritoneal (50%), alças de intestino delgado congregadas no centro do abdome (60%) e coleções líquidas loculadas (90%) (STUART et al., 2009).

O tratamento ideal para a PEE depende da gravidade dos sintomas e presença de obstrução intestinal oferecendo risco de vida. Vários tipos de tratamentos têm sido propostos, incluindo opções farmacológicas e cirúrgicas, sendo esta última necessária em casos de obstrução intestinal (MACHADO et al., 1999; GUEST, 2009; BARGMAN; HAREL, 2011). Alguns estudos demonstraram recuperação da função intestinal, menor número de episódios de oclusão e subocclusão e diminuição da mortalidade com a corticoterapia sistêmica (GOODLAD; BROWN, 2011). O tamoxifeno, droga antiestrogênica, tem sido utilizado com sucesso no tratamento de fibrose retroperitoneal, e também é uma opção terapêutica como antifibrótico. (KORTE et al., 2011).

O paciente do presente caso foi submetido à laparotomia exploradora, com o diagnóstico pré-operatório de abdome agudo obstrutivo. O inventário cirúrgico evidenciou um abdome “congelado”, formando uma massa abdominal inframesocólica envolvendo intestino delgado, cólon e apêndice cecal, sem plano de clivagem e aderida em retroperitônio. Assim como a quase totalidade dos casos de PEE descritos na literatura, o diagnóstico deste caso também foi feito no intra-operatório.

Apesar da cirurgia e dos fármacos utilizados neste caso, Tamoxifeno e Prednisona, o paciente evoluiu para óbito, reforçando o que já foi afirmado na literatura, a alta taxa de mortalidade em pacientes com complicações da PEE, que realizaram procedimentos de urgência.

CONCLUSÕES

A Peritonite Esclerosante Encapsulante é uma causa rara de obstrução intestinal, relacionada, na maioria das vezes, com a diálise peritoneal, sendo uma complicação rara deste procedimento, porém com alta morbimortalidade. O diagnóstico pré-operatório é bastante difícil, principalmente porque os sintomas são bastante inespecíficos, o que exige alto grau de suspeição e conhecimento sobre esta afecção.

Um diagnóstico precoce é extremamente importante para prevenção das complicações intestinais e orienta um tratamento adequado. O tratamento vai depender da gravidade dos sintomas, podendo ser conservador ou cirúrgico.

Apesar do declínio da incidência da PEE secundária à diálise peritoneal nas duas últimas décadas, a sobrevivência associada a este processo permanece extremamente baixa. Diante do exposto, é de suma importância para o médico aprimorar o conhecimento sobre a PEE, para que consiga fazer o diagnóstico precoce, a fim de oferecer um tratamento mais rápido e eficiente, diminuindo a mortalidade associada à PEE.

AGRADECIMENTOS

Nossos agradecimentos a Sra. Rosalynn Leite, bibliotecária do UNIFAA, pela ajuda no levantamento bibliográfico do trabalho.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AKBULUT, S. Accurate definition and management of idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. **World J Gastroenterol**. v. 21, n. 2, p. 675-87, 2015.

ALTINLI, E; SUMER, A; CELIK, A. Abdominal cocoon: a rare cause of intestinal obstruction. **Israeli Journal of Emergency Medicine**. v.7, p. 42-4, 2007.

BARGMAN, J; HAREL, Z. Encapsulating peritoneal sclerosis. **US Nephrol**. v. 5, p. 71-5, 2011.

BROWN, E. A. et al. Length of time on peritoneal dialysis and encapsulating peritoneal sclerosis - Position paper for ISPD: 2017 update. **Perit Dial Int**. v. 37, p. 362-74, 2017.

CHOI, J. H. et al. Large bowel obstruction caused by sclerosing peritonitis: contrast-enhanced CT findings. **Br J Radiol**. v. 77, p. 344-6, 2004.

CRUZ, E. A. et al. Peritonite esclerosante encapsulante secundária à trauma ABDOMINAL: relato de caso e revisão de literatura. **Relatos Casos Cir**. v. 2, 1848, 2018.

DABAK, R. et al. Encapsulating peritonitis and familial Mediterranean fever. **World J Gastroenterol**. v. 11, n. 18, p. 2844-6, 2005.

FOO, K. T. et al. Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls: the abdominal cocoon. **Br J Surg**. v. 65, n. 6, p. 427-30, 1978.

GOODLAD, C; BROWN, E. A. Encapsulating peritoneal sclerosis: what have we learned? **Semin Nephrol**. v. 31, p. 183-98, 2011.

GUEST, S. Hypothesis: gender and encapsulating peritoneal sclerosis. **Perit Dial Int**. v. 29, p. 489-91, 2009.

HOSEIN, H.H. ; QUANE, L. K. ; COHEN, A. J. Abdominal cocoon. **Appl Radiol**. v. 32, n. 10, 2003.

KAWAGUCHI, Y. et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: definition, etiology, diagnosis, and treatment. International Society for Peritoneal Dialysis Ad Hoc Committee on Ultrafiltration Management in Peritoneal Dialysis. **Perit Dial Int.** v. 20, p. 43-55, 2000.

KORTE, M. R. et al. Investigators of the Dutch Multicentre EPS Study. Tamoxifen is associated with lower mortality of encapsulating peritoneal sclerosis: results of the Dutch Multicentre EPS Study. **Nephrol Dial Transplant.** v. 26, p. 691-7, 2011.

MACHADO, D. J. B. et al. Peritonite esclerosante e encapsulante secundária à diálise peritoneal ambulatorial contínua. **J Bras Nefrol.** v. 21, p. 112-23, 1999.

OWTSCHINNIKOW, P. J. Peritonitis chronica fibrosa incapsulata. **Arch Klin Chir.** v. 83, p. 623-34, 1907.

RANGANATHAN, S.; ABDULLAH, B. J. J.; SIVANESARATNAM, V. Abdominal cocoon syndrome. **J HK Coll Radiol.** v. 6, p. 201–3. 2003.

STUART, S. et al. Complications of continuous ambulatory peritoneal dialysis. **Radiographics.** v. 29, p. 441–60, 2009.

TAKENAKA, V. S. et al. Peritonite esclerosante encapsulante em receptora de transplante renal – Relato de caso. **JBT J Bras Transpl.** v. 19, n. 3, p. 1-201, 2016.

TANNOURY; J. N.; ABOUD, B. N. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis: abdominal cocoon. **World J Gastroenterol.** v. 18, p. 1999–2004, 2012.

XU, P.; CHEN, L.H.; LI, Y.M. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): a report of 5 cases. **World J Gastroenterol.** v. 13, p. 3649–51, 2007.