



Peritonitis esclerosante: una amenaza latente. Cambio de actitud en el tratamiento quirúrgico

J. C. Herrero, A. Molina, C. Lentisco, C. García, M. Ortiz, C. Mon, O. Ortega, I. Rodríguez, A. Oliet, A. Vigil y P. Gallar

Servicio de Nefrología. Hospital Severo Ochoa. Leganés.

RESUMEN

La Peritonitis Esclerosante (PE) es una entidad grave que puede aparecer en pacientes en Diálisis Peritoneal (DP) con una morbi-mortalidad elevada. Describimos nuestra experiencia con pacientes diagnosticados de PE, sus características y evolución clínica. De 190 pacientes en DP durante un periodo de 17 años, hubo ocho casos de PE. Edad media 45 ± 14 años (rango 29-64), cuatro eran varones. Tiempo en DP 72 ± 29 meses. Todos presentaron episodios de peritonitis previa (media 3 ± 1 episodios). Se observó un cambio en las características de transporte peritoneal (D/P Cr 4); media de $0,6 \pm 0,1$ al año de DP, frente a $0,82 \pm 0,08$ al final de DP ($p < 0,001$). Incremento en el uso de bolsas hipertónicas: $53\% \pm 28$ al inicio frente $91\% \pm 27$ al final ($p < 0,009$). Cinco pacientes (62,5%) recibieron un injerto renal previo: uno con pérdida de función precoz por trombosis y dos por rechazo agudo. Seis pacientes (75%) tuvieron cirugía abdominal previa, en todos fue extraperitoneal. El diagnóstico de PE fue clínico en todos los casos, con datos radiológicos sugestivos y confirmación laparoscópica e histológica (fibrosis y calcificación peritoneal) en cuatro casos. Seis pacientes fueron intervenidos: tres de forma urgente (éxito en todos) y tres de forma programada (uno falleció). En seis pacientes se realizó tratamiento médico (tamoxifeno y/o esteroides), asociado con nutrición parenteral en dos y nutrición enteral en uno. Cuatro de esos seis pacientes necesitaron además tratamiento quirúrgico. Causas de éxito: tres por sepsis, uno por peritonitis post-perforación intestinal y uno por malnutrición severa. Media de supervivencia de los tres pacientes que viven es de 38 ± 17 meses, dos de ellos habían sido intervenidos y el tercero era una trasplantada que se optó por tratamiento conservador. **Conclusión:** La PE es una entidad severa con mortalidad elevada. Aunque nuestra escasa experiencia no permite recomendar una pauta terapéutica concreta, nuestra impresión es que la cirugía precoz cuando existe obstrucción (PE encapsulante) seguida de tratamiento esteroideo puede mejorar el pronóstico.

Palabras clave: **Peritonitis esclerosante. Diálisis peritoneal. Tratamiento quirúrgico.**

SCLEROSING ENCAPSULATING PERITONITIS: A LATENT THREAT. CHANGES OF ATTITUDE IN SURGERY TREATMENT

SUMMARY

Sclerosing Encapsulating Peritonitis (SEP) is a rare but serious complication of continuous ambulatory peritoneal dialysis (CAPD) with a high morbi-mortality. We

Correspondencia: Dra. Juan Carlos Herrero Berrón
Hospital Severo Ochoa
Avda. Orellana, s/n
28911 Leganés (Madrid)
E-mail: mjcherrero@yahoo.es

describe our experience with patients was diagnostic of SEP, their characteristics in CAPD and their clinic evolution after diagnosis. 190 CAPD patients were follow-up during 17 years. Eight patients (4,2%) developed SEP. Average age 45 ± 14 years (range 29-64 years), four was male. Time in CAPD was 72 ± 29 months (range 24-120 months). All patients have peritonitis previously (mean 3 ± 1). We observe a change in peritoneum characteristics (D/P Cr 4), with an average of 0.6 ± 0.1 at one year of CAPD, versus 0.82 ± 0.08 at the end of CAPD, with statistic significance ($p < 0.001$). There are increases in use of hypertonic bags: $53\% \pm 28$ at beginning versus $91\% \pm 27$ at end, with statistic significance ($p < 0.009$). All patients show tendency to hyperphosphoremia (mean 6.7 ± 0.7 mg/dl), with product calcium-phosphorus 68.4 ± 8.3 . Five patients (62.5%) have a previous renal transplant, one lost due to early graft thrombosis and two lost due to acute rejection. Six patients (75%) have a previous abdominal surgery, although was extra peritoneal in all cases. The diagnosis of SEP was clinic suspicion in all cases, suggestive radiological data (intestinal handle group) and laparoscopy showing SEP (cocoon) with histological confirmation (fibrosis and peritoneal calcification) in four cases. The treatment was medical in six cases associated with surgery in four of them. The medical treatment was tamoxifen and/or corticosteroids, associated with total parenteral nutrition in two patients and enteral nutrition in one. Surgery in six patients: three as urgent surgery (all died) and three as programme surgery (two live still). Etiology of died was: three for sepsis, one for peritonitis after bowel perforation, one for severe problems of nutrition. The average survival of three patients alive was 38 ± 17 months, two of them had programme surgery, and one with functioning transplant we opt for conservative treatment. The actuarial survival at 24 months was 51%. **Conclusion:** The SEP is a serious entity with high mortality. Although our short experience doesn't can indicate a concrete treatment, our personal impression is that early surgery associated with corticosteroids treatment may improve the prognostic

Key words: **Sclerosing encapsulatin peritonitis. Peritoneal dialysis. Surgical treatment.**

INTRODUCCIÓN

La peritonitis esclerosante (PE) es una rara complicación de la diálisis peritoneal (DP), en muchas ocasiones con evolución fatal¹. En la esclerosis peritoneal encapsulante (EPE), la forma más severa de esta entidad, el intestino está atrapado en un tejido fibroso el cual forma un ovillo, que termina produciendo obstrucción intestinal², y condicionando la clínica de presentación.

La PE es una entidad clínica descrita en los años setenta en pacientes sin alteraciones renales y relacionadas con el uso de bloqueantes beta-adrenérgicos³. En 1980, Gandhi y cols., describió en Estados Unidos la presencia de engrosamiento y esclerosis marcada en la membrana peritoneal en cinco pacientes sometidos a DP⁴. La etiología es desconocida, aunque se piensa puede ser multifactorial, destacando el tiempo desde el inicio del tratamiento sustitutivo peritoneal, un mayor uso de soluciones hipertónicas para mantener una ultrafiltración adecuada y la presencia de peritonitis previas⁵⁻⁷.

Diversos estudios previos han mostrado una incidencia de este cuadro, en general, bastante baja⁷⁻¹⁰. El pronóstico es malo con una elevada mortalidad que puede llegar hasta el 56%⁸. Las principales causas de mortalidad están en complicaciones derivadas de la obstrucción intestinal o de la cirugía, como malnutrición o sepsis.

El tratamiento no está claramente definido. En general se recomienda el cese de la diálisis peritoneal, con o sin retirada inmediata del catéter peritoneal y la realización de lavados con heparina^{11,12}. Además se indica terapia con corticoides^{13,14} y/o tamoxifeno^{2,15,16}, y la posibilidad de cirugía de adhesiolisis, o desbridamiento de asas intestinales encapsuladas^{17,18}.

Describimos la experiencia con pacientes diagnosticados de PE en nuestra Unidad de Diálisis Peritoneal durante los últimos 17 años. Destacamos la diferencia en la presentación clínica y en la evolución de cada paciente. Queremos evaluar las distintas posibilidades en el tratamiento y, fundamentalmente, el cambio de actitud hacia una cirugía más precoz.

MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos analizado a los pacientes diagnosticados de PE que estaban o habían estado en el programa de diálisis peritoneal de nuestro centro. El periodo estudiado fue desde enero de 1990 a mayo de 2006.

Los criterios diagnósticos de peritonitis esclerosante fueron tanto clínicos como radiológicos. Desde el punto de vista clínico: la presencia de datos de obstrucción intestinal (dolor y distensión abdominal, vómitos) y sus complicaciones (fiebre, malnutrición). Desde el punto de vista radiológico, la presencia de agrupamiento de asas, niveles hidroaéreos, ausencia de gas en ampolla rectal y calcificación en peritoneo. La confirmación se realizó en los casos donde se efectuó cirugía, con la presencia en la misma de «ovillo» (cocoon) abdominal, engrosamiento peritoneal, y adherencias diseminadas o generalizadas de intestino delgado.

En todos los pacientes se analizaron características epidemiológicas generales: edad, sexo, etiología de la insuficiencia renal, cirugía abdominal previa, tratamientos inmunosupresores, número de trasplantes renales y causa de la pérdida. Tratando de analizar la influencia de la técnica dialítica sobre PE, se estudiaron: tiempo de estancia en DP, tiempo hasta la aparición de PE, número de peritonitis y gérmenes responsables, características de permeabilidad del peritoneo (determinada mediante test de equilibrio peritoneal simple o D/P Cr4), dosis de diálisis (Kt/v), litros de líquido en DP, porcentaje de bolsas hipertónicas (concentración de glucosa mayor de 2,27%), uso de icodextrina y cese previo de la técnica de DP a la aparición de la clínica de PE. Se analizó la técnica quirúrgica, así como el momento de la realización, la evolución de cada paciente y la causa de éxitus.

Los resultados obtenidos fueron analizados según el sistema estadístico SPSS (Statistics Program for Social Science), versión 12.0. Los datos están expresados como media \pm SD (desviación típica). Los datos cualitativos se expresaron como frecuencia de aparición. La determinación de la supervivencia se realizó usando las curvas de supervivencia actuarial de Kaplan-Meier. Se consideró significativo los resultados de $p < 0,05$.

RESULTADOS

En nuestro programa de DP de 17 años de evolución con un total de 190 pacientes, fueron diagnosticados ocho casos de PE, con una prevalencia de 4,2%. Los principales resultados individualizados por pacientes, se exponen en las tablas I y II.

La edad media fue de 45 ± 14 años, con un rango

de edad 29 a 64 años (tabla I). Cuatro fueron varones. Las causas de IRC fueron variadas. El tiempo medio de permanencia en programa de DP fue 72 ± 29 meses (rango 24-120 meses), siendo la causa principal de transferencia a hemodiálisis, la peritonitis (cinco pacientes).

El 100% de los pacientes habían presentado antecedentes de peritonitis, con una media de 3 ± 1 (rango 2-5) durante su permanencia en DP. El más frecuente fue *el Staph coagulasa negativo*, seguido del *Staph aureus* y la *Pseudomona aeruginosa* (tabla III). El tratamiento antibiótico se estableció según nuestro protocolo con vancomicina y ceftacídima, y posteriormente según antibiograma.

En seis (75%) de los pacientes se había producido una cirugía abdominal, aunque era extraperitoneal. Cinco de los pacientes habían recibido algún tipo de trasplante. Las causas de pérdida del injerto fueron en dos casos un rechazo agudo severo y en un caso una trombosis, lo que implicaba una retirada precoz del tratamiento inmunosupresor. El paciente número 4 había tenido una cirugía extraperitoneal consistente en nefrectomía bilateral secuencial por un carcinoma urotelial.

Tan sólo en uno de los casos se administró tratamiento con beta-bloqueante durante un tiempo de 30 meses. El 62,5% (cinco pacientes) en algún momento precisaron IECAS, con una media de duración del tratamiento de 16 ± 8 meses.

El tiempo medio desde el fin de DP a la presencia de PE fue de $7,5 \pm 5$ meses (rango 2-14 meses). En todos los pacientes, el diagnóstico inicial se efectuó ante la presencia de los síntomas indicados en la tabla I. Posteriormente se confirmó con las técnicas radiológicas, cada vez más sensibles, y la cirugía. La forma clínica de presentación fue fundamentalmente de obstrucción intestinal en cinco de los casos. Al menos dos pacientes habían presentado hemoperitoneo a lo largo de su evolución en DP, con signos clínicos previos poco específicos de diarrea, náuseas y dolor abdominal inespecífico. En la paciente número 7, la clínica de PE apareció cuando se encontraba con trasplante renal funcionante.

Respecto a los parámetros evolutivos durante el tiempo en DP (tabla II), se observó un cambio en las características de permeabilidad del peritoneo (D/P Cr4). El test de equilibrio peritoneal realizado en el primer año de DP, era indicativo de un transporte promedio bajo, transformándose al final de DP en alto transportador. El Kt/v semanal de urea no varió con el tiempo ($2,45 \pm 0,4$ al inicio y $2,2 \pm 0,37$ al final de DP), pero a expensas de la utilización de un incremento en la dosis de diálisis ($14,4 \pm 3$ versus $8,6 \pm 2,6$ L/día al inicio, $p < 0,002$), probablemente como reflejo de la disminución progresiva en la fun-

Tabla I. Características clínicas

Caso	Edad (años)	Sexo	Etiología IRC	Tiempo DP (meses)	Tiempo Fin DP a PE (m)	N.º Episodios Peritonitis	Causa paso HD	Tx previos (Nº) Causa perdida	Clínica	Tratamiento	Evolución Tiempo (m)	Etiología éxitus
1	52	V	GN mesangial IgA	84	2	4	Peritonitis (a)	1 Trombosis	Dolor, silencio abdominal	Cirugía (u)	Éxitus 1,5 meses	Peritonitis post-perforación
2	38	M	GN crónica	120	8	3	Peritonitis (b)	1 RA severo	Obstrucción intestinal	Esteroides Cirugía (p)	Vive 18 meses	
3	64	V	Nefropatía diabética	72	3	3	Peritonitis (c)	0	Obstrucción intestinal	T + E + NP	Éxitus 5 meses	Malnutrición
4	58	V	Nefrectomía bilateral	84	10	5	Fallo UF	0	Diarrea, fiebre Hemoperitoneo	T + E Cirugía (u)	Éxitus 1 mes	Sepsis
5	56	M	No filiada	48	12	3	Fallo UF	0	Dolor abdominal	Cirugía (u)	Éxitus 2 meses	Sepsis
6	29	M	LES	84	2	2	PE	2 (NCl, RA severo)	Malnutrición, suboclusión Hemoperitoneo	1º T + E 2º Paso HD, Cirugía (p)	Éxitus 2 meses	Dehiscencia anastomosis Sepsis
7	29	M	Nefropatía familiar	60	14 (en Tx)	3		2 (1º NCl, 2º funciona)	Obstrucción intestinal	Conservador Tamoxifeno	Vive 48 meses	
8	38	V	Nefropatía diabética	24	9	3	Post Tx	1 (Tx P-R, NCl)	Obstrucción intestinal	1º T + E + NP Cirugía (p)	Vive 48 meses	

Abreviaturas: m = meses; DP = diálisis peritoneal; PE = peritonitis esclerosante; V/M = varón/mujer; u = urgente; p = programada; RA = rechazo agudo; NCl = nefropatía crónica del injerto; T = tamoxifeno; E = esteroides; NP = nutrición parenteral; TX P-R = trasplante páncreas-riñón; UF = ultrafiltración; Peritonitis: (a) = pseudomona aeruginosa; (b) = STF aureus; (c) = escherichia coli.

ción renal residual. A lo largo de la permanencia en DP se observó un incremento en el uso de bolsas hipertónicas (media de $53\% \pm 28$ inicial *versus* $91\% \pm 27$ final, $p < 0,009$), llegando a precisar, en algún momento, bolsas de 3,86% más del 50% de ellos. El 62,5% (cinco casos) habían recibido tratamiento con icodextrina.

Todos los enfermos presentaron cifras de fósforo muy elevadas a lo largo de su evolución ($6,7 \pm 0,7$), a pesar de la toma de dosis altas de quelantes del fósforo, con un producto calcio-fósforo de $68,4 \pm 8,3$.

El número total de catéteres de DP por paciente, tuvo una media de $1,8 \pm 0,6$ (rango 1-3). En todos los casos se retiró dicho catéter cuando fueron transferidos a hemodiálisis.

Seis pacientes realizaron tratamiento médico, cuatro de ellos asociados con cirugía y dos sin ella (tabla I). El tratamiento médico fue variado: tamoxifeno y/o esteroides en seis pacientes, en dos se asoció nutrición parenteral y en uno tratamiento conservador con nutrición enteral.

Al 75% (seis pacientes) se les realizó cirugía. En tres casos de tipo urgente y en tres de tipo programada. Todos los pacientes con cirugía de urgencia fallecieron en menos de dos meses tras la misma. Dos de ellos por sepsis y el tercero por peritonitis post-perforación intestinal. Sin embargo, de los tres con cirugía programada, solo uno falleció a los dos meses por sepsis, tras necesitar otra cirugía urgente por dehiscencia de anastomosis.

Los otros dos, viven en la actualidad. Al paciente número 3 no se le pudo llegar a realizar cirugía por diversas circunstancias, falleciendo a los cinco meses del diagnóstico de PE por malnutrición severa. La cirugía efectuada fue larga y laboriosa, consistiendo en la realización de adhesiolisis.

De los ocho pacientes de nuestra serie, tres permanecen vivos en la actualidad. La media de supervivencia de los cinco pacientes que fallecieron tras la cirugía, fue de $2,5 \pm 1,5$ meses. La media de supervivencia de los tres pacientes que viven, es de 38 ± 17 meses. De estos últimos, dos fueron intervenidos mediante cirugía programada y uno presentó la clínica de PE estando con trasplante renal funcional, optándose por un tratamiento conservador, siéndole aumentado el tratamiento con esteroides y tamoxifeno. La supervivencia actuarial de los pacientes 24 meses fue del 51%.

DISCUSIÓN

La PE es una rara enfermedad asociada con importantes complicaciones que condicionan una alta morbilidad y mortalidad en los pacientes en programa de DP^{1, 19, 20}.

La prevalencia oscila del 0,5% al 2,8% según la literatura revisada¹⁹, con algunas series antiguas que señalaban cifras del 7,3%¹⁰. Los menores valores,

Tabla II. Características de la técnica de DP

Caso Nº	Tipo catéter (Nº)	Retirada catéter Paso a HD	D/P Cr4 Inicio (a)/Fin	Kt/V Inicio/Fin	UF (cc) Inicio/Fin	Litros liq DP Inicio/Fin	% bolsas > 2,25% Inicio/Fin	Icodextrina
1	Thenkoff (3)	Sí	0,49 (1 a)/0,64	1,98/2,01	1.300/1.080	6/17	25/100 (b)	No
2	Thenkoff (2) Tugsteno (1)	Sí	0,5 (1 a)/0,9	2,5/3	1.700/1.800	8/17	50/100	Sí
3	Thenkoff (1)	Sí	0,71 (2 a)/0,9	1,82/1,71	1.200/1.800	15/17	75/100	Sí
4	Thenkoff (2)	Sí	0,74 (1 a)/0,8	2,5/2	1.700/1.300	8/14	50/100 (c)	Sí
5	Thenkoff (2)	Sí	0,48 (1 a)/0,78	2,5/2,36	1.300/1.300	8/14	25/100	Sí
6	Thenkoff (2)		0,61 (1 a)/0,87	2,5/2,16	1.300/600	8/14	25/25	Sí
7	Thenkoff (2)	Sí (Tx)	0,66 (1 a)/0,84	2,9/2,18	1.500/1.000	8/8	100/100 (b)	No
8	Thenkoff (1)	Sí (Tx)	0,66 (1 a)/0,88	2,9/2,18	2.100/900	8/14	75/100 (c)	No
p			0,001	0,129	0,177	0,002	0,009	

Abreviaturas: DP = diálisis peritoneal; Tx = trasplante; a = año; p = significación estadística: bolsas 3,86% al inicio y final (b) o solo al final DP (c).

entre 0,5% a 0,8%, fueron los descritos en Canadá por Afthentopoulos y cols.²¹ y los referidos en los multicéntricos japonés⁷, australiano⁸ y, más recientemente, coreano²². Con prevalencia intermedia, de 1,4%, está el estudio inglés de Jenkins y cols.²³. Los valores mayores, 2,2% a 2,8%, están descritos en diversos estudios japoneses^{9,24,25}. En la serie australiana de Rigby y Hamley⁸ cabe destacar el aumento de prevalencia a medida que los pacientes estaban mayor tiempo en DP. Así a los dos años era de 1,9% y aumentaba a 19,4% a los ocho años de permanencia en esta técnica. En nuestro centro la prevalencia fue de 4,2%, con una media de permanencia en DP de casi seis años, estando cinco de los ocho pacientes de nuestra serie por encima de este periodo de permanencia.

El pronóstico es malo, con una mortalidad en el más amplio, el estudio multicéntrico japonés, del 43,5%⁷ y en el estudio multicéntrico australiano del 56%⁸. En el estudio prospectivo llevado a cabo en Japón por Kawanishi⁹ la prevalencia y mortalidad fueron del 2,5% y 38%, respectivamente.

La presencia de mayor prevalencia en los últimos años puede ser la expresión de un aumento en la sospecha y mejor reconocimiento de esta patología, gracias en parte a los avances tecnológicos (TAC de alta resolución). Por otro lado también puede estar influenciado por la reducción en la tasa de peritonitis, permitiendo así una mayor permanencia en DP y posibilitando la aparición de PE^{8,9,19}.

La patogenia de la PE se piensa que es similar a otra patología como la fibrosis peritoneal y a la pérdida de ultrafiltración con factores predisponentes similares¹⁹. El daño sobre el mesotelio peritoneal puede considerarse como el estímulo inicial para el desarrollo de PE en pacientes susceptibles²⁰. Los depósitos de fibrina pueden ser considerados como uno de los

hallazgos histológicos esenciales²⁶, como manifestación de un proceso inflamatorio tanto agudo, fundamentalmente, como crónico que aparece en esta patología.

Sin embargo, algunos autores como Garosi y cols.²⁷ postulan la posibilidad de considerar a la PE como dos entidades diferentes, la fibrosis peritoneal y la PE. Para ello se basaban en la mayor frecuencia y menor manifestación clínica de la fibrosis peritoneal, frente a la PE con menor frecuencia y mayor afectación clínica y mortalidad. Estudios futuros podrán ir dando mayor respuesta a esta controversia.

De los múltiples factores de riesgo señalados en las diversas publicaciones, la mayoría coinciden en destacar a dos de ellos^{3,4,7,9,10,19}. En primer lugar, la existencia de episodios repetidos de peritonitis y en segundo lugar, la duración de la DP^{7-9,19,22,25}.

La pérdida del mesotelio durante el cuadro infeccioso, provocaría un daño en la membrana peritoneal debido a la bioincompatibilidad con los líquidos de DP^{6,8}. Durante la peritonitis aguda se produce un desbalance entre fibrinólisis y fibrinogénesis. La pérdida de la capacidad fibrinolítica de la membrana peritoneal puede contribuir al desarrollo de PE después de peritonitis graves^{6,8,28,29}. En nuestra serie, todos los pacientes tuvieron algún episodio de peritonitis, con una media 3 ± 1, con una gran variabilidad de gémenes (tabla III). Los más frecuentes fueron el *Staph coagulasa negativo*, *Staph aureus* y *Pseudomona aeruginosa*.

Un segundo factor de riesgo destacable es la duración de la técnica de DP^{7-9,19,22}. Como se ha señalado con anterioridad, en la serie australiana⁸ se comentaba una prevalencia de 1,9% en pacientes con dos años de permanencia en DP, incrementándose a 6,4%, 10,8% y 19,4% en pacientes en DP durante 5, 6 y 8 años, respectivamente. En nuestros ocho pa-

Tabla III. Peritonitis, número y tipo de germen

Germen/Paciente	1	2	3	4	5	6	7	8	Total (%)
Staph coagulasa (-)				2	2		2		6 (23)
Staph Aureus	1	1				1		1	4 (15,5)
Pseud. Aeruginosa	2	1		1					4 (15,5)
Líquido estéril			2					1	3 (11,6)
Escherichia coli			1			1			2 (7,7)
Corynebacterium					1		1		2 (7,7)
Klebsiella								1	1 (3,8)
Estenotroforma	1								1 (3,8)
StrepP bovis			1						1 (3,8)
Bacilo saprofiticus				1					1 (3,8)
Polimicrobiana				1					1 (3,8)
Total	4	2	4	5	3	2	3	3	26

Abreviaturas: Staph = estafilococo; Pseud. = pseudomona; Strep = streptococcus.

cientes diagnosticados de PE, el tiempo medio en DP fue 72 ± 29 meses, estando una paciente durante 10 años y otros cuatro pacientes por encima de los cinco años.

Vale la pena destacar los casos del paciente número 1 y 2 (tabla I), quienes tuvieron como motivo de paso a hemodiálisis la presencia de episodios previos de peritonitis graves por *Pseudomona aeruginosa* y *Staph aureus*, respectivamente. Ambos llevaban largo tiempo en DP, 84 y 120 meses respectivamente, con antecedentes de peritonitis previas, y es de suponer que su peritoneo estuviera ya parcialmente dañado. El episodio de peritonitis severa por estos dos gérmenes, pudo ser el detonante final en la aparición de PE.

Como resultado de la permanencia en DP, diversas series señalan a la pérdida de ultrafiltración como un factor más añadido en la aparición de PE^{22,30}. En nuestros pacientes, el test de equilibrio peritoneal muestra un valor de D/P Cr4 en el primer año compatible con un transporte promedio bajo (media $0,6 \pm 0,1$), evolucionando a lo largo del periodo de seguimiento a un valor compatible con alto transporte ($0,82 \pm 0,08$) (tabla II). Esto se acompaña de un incremento en el número de bolsas hipertónicas para mantener la ultrafiltración. Hasta un 50% de pacientes precisaron el uso de bolsas con una concentración de 3,86% de glucosa al final de DP. Además, a lo largo del periodo de seguimiento, como es lógico, es necesario incrementar el volumen de líquido de diálisis a medida que se va reduciendo la función renal residual para mantener los parámetros de adecuación.

Aunque clásicamente se ha señalado a los beta-bloqueantes, sobre todo el practolol³, como otro factor predisponente en la aparición de PE, en nuestros

pacientes sólo uno recibió este tipo de tratamiento. La mayoría, cinco pacientes, recibieron IECA en algún momento de su evolución. Como otro factor de irritación peritoneal estaría además, el catéter de DP. En nuestra serie, en todos los casos se terminó retirando por mala evolución de la peritonitis, salvo en la paciente número 5 en la que se realizó por fallo de la ultrafiltración.

La presentación clínica es muy variada, siendo los síntomas más frecuentes los relacionados con fallo en la ultrafiltración y otros de aparición más lento y progresivo, como anorexia, náuseas y pérdida de peso, o más evidentes en relación con clínica de obstrucción intestinal²⁰. Estos hallazgos reflejan una inhibición de la peristalsis producido por fibrosis que englobaría las asas intestinales acabando en esclerosis encapsulante («cocoon» u oville abdominal). La ascitis se desarrolla cuando el drenaje linfático está dificultado²⁰. En muchas ocasiones esta puede ser de carácter hemorrágico.

En la presente serie los principales síntomas fueron los derivados de la clínica de obstrucción intestinal con datos de malnutrición asociados. El diagnóstico fue basado en datos clínicos, apoyados en signos radiológicos de agrupamiento de asas intestinales, la presencia de calcificaciones peritoneales y ascitis. En la cirugía se podía observar el típico caparazón o «cocoon» que englobaría a todas las asas.

Aunque es admitido por la mayoría de los autores la clínica secundaria a la obstrucción intestinal, la presencia de otras manifestaciones también son citadas en varias publicaciones donde se postulaba una clasificación por estadios de la PE en función de la clínica y sus opciones de tratamiento^{19,25}. En estos artículos se señalaba una primera fase asintomática,

con posterior presencia de inflamación, seguida de una etapa donde aparecía la encapsulación de las asas intestinales y, finalmente, del estadio de obstrucción intestinal donde los datos de inflamación desaparecerían y el tratamiento indicado sería la cirugía con la realización de enterolisis.

Queremos hacer especial hincapié en el apartado del tratamiento. La mayoría de las series publicadas están de acuerdo en la necesidad del reposo peritoneal. Para ello se haría cese en la DP y transferencia a HD^{20,22}. Si no fuese necesaria la retirada del catéter por peritonitis, se podría asociar la realización de lavados peritoneales con heparina. Si el proceso inflamatorio avanza y si además empiezan a aparecer signos de obstrucción, la indicación de esteroides es evidente así como el inicio de nutrición parenteral o enteral^{13,14,19,20}. Aparte de los esteroides se han descrito diversos fármacos inmunosupresores. Entre los inmunosupresores de más amplio uso y experiencia se encuentra el tamoxifeno^{15,16}. De forma más puntual también se han utilizado la azatioprina⁸, el sirolimus tanto en monoterapia como asociado a corticoides³¹, el micofenolato y el tacrolimus³².

Más controvertido resulta el tema del tratamiento quirúrgico. Clásicamente la mortalidad era bastante alta después de la cirugía, normalmente por problemas de isquemia intestinal^{33,34}. En el año 2000 y 2002, la mortalidad como resultado de las complicaciones quirúrgicas era del 45% y del 82% en pacientes que requirieron enterotomía y anastomosis intestinal^{33,35}. Otros centros informaban de unas cifras de mortalidad del 31%^{36,37}. Estos porcentajes de mortalidad llevaron a la mayoría de los equipos a optar por el tratamiento conservador de la PE.

Sin embargo, en los últimos años se han publicado diversas series con resultados quirúrgicos más prometedores. El mismo Kawanishi y cols., en el año 2005¹⁷, indicaba una importante mejoría de la supervivencia con una mortalidad post-cirugía del 4%. Esta mejoría se basa en el cambio en la técnica quirúrgica. Dada la alta mortalidad por sepsis por rotura de la anastomosis, presumiblemente por degeneración de la pared intestinal^{17,33}, se ha tratado de evitar este tipo de resección intestinal y anastomosis, intentando la técnica de la enterolisis. Esta implica la resección o lisis de las adherencias y del «cocoón» o caparazón calcáreo que recubre el peritoneo¹⁷. Una circunstancia diferenciadora de este tipo de cirugía es tratarse de una técnica prolongada y laboriosa, que requiere un cierto grado de experiencia^{9,17,37}. Es mucho más aconsejable la realización de esta cirugía de forma programada, huyendo de una intervención urgente por el equipo quirúrgico de guardia que suele derivar, con más frecuencia, en sepsis por perforación de una pared intestinal degenerada.

En nuestra serie de ocho pacientes, sólo dos de ellos no recibieron tratamiento quirúrgico (tabla I). Un caso porque al tratarse de un paciente diagnosticado de hemofilia con alta comorbilidad asociada, la posibilidad de sangrado durante la cirugía y su dificultad de control desaconsejó la intervención quirúrgica. El segundo caso fue una paciente con trasplante renal funcionante donde se optó por un tratamiento conservador. Además se añadió tamoxifeno al tratamiento inmunosupresor por el trasplante (esteroides, tacrolimus y micofenolato mofetil), con buena evolución y supervivencia en el momento actual.

En los otros seis pacientes de nuestra serie, en tres de los mismos se realizó cirugía de forma urgente, con una supervivencia menor a un mes. En los otros tres donde la cirugía se efectuó de forma programada, dos permanecen vivos en la actualidad y tan solo uno paciente falleció a los dos meses de la cirugía.

En nuestra experiencia con tan sólo ocho pacientes, al haberse producido en un largo periodo de tiempo, nos ha permitido poder usar diversas opciones de tratamiento tanto médico como quirúrgico. La opción que mejor resultado nos ha dado ha sido la que implicaba en primer lugar, un paso a hemodiálisis asociado con tamoxifeno y esteroides y nutrición parenteral o enteral, tratando de hacer un reposo intestinal y disminución de la inflamación intestinal. Posteriormente la cirugía programada, lo más precoz posible, con técnica de enterolisis.

En conclusión, la PE es una enfermedad rara que debe tenerse siempre en mente en los pacientes en DP. Sobre todo cuando dichos pacientes lleven largo tiempo con esta técnica de diálisis, hayan presentado peritonitis repetidas o con mala evolución, o presenten fallos en la ultrafiltración con cambios en las características de permeabilidad de la membrana peritoneal. Ante este diagnóstico, la necesidad de paso a hemodiálisis como factor de reposo del peritoneo, asociado con nutrición parenteral y esteroides o inmunosupresores que disminuyan la inflamación, prepararían al paciente para una cirugía lo más precoz posible. Como mejor opción quirúrgica sería la técnica de enterolisis.

Finalmente destacar la necesidad de un mayor consenso en el diagnóstico y tratamiento de esta entidad patológica compleja, aunque ya se están dando los primeros pasos en esa dirección²⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garosi G, Di Paolo N, Sacchi G, Gaggiotti E: Sclerosing peritonitis: a nosological entity. *Perit Dial Int* 25(Supl. 3): S110-S112, 2005.
2. Eltoun MA, Wright S, Atchley J, Mason JC: Four consecutive cases of peritoneal dialysis-related encapsulating peritoneal

- sclerosis treated successfully with tamoxifeno. *Perit Dial Int* 26(2): 203-6, 2006.
3. Brown P, Baddeley H, Read AE, Davies JD, McGarry J: Sclerosing peritonitis, an unusual reaction to a beta-adrenergic-blocking drug (practolol). *Lancet* 2(7895): 1477-81, 1974.
 4. Gandhi WC, Humayan HM, Ing TS, Daugirdas JT, Jablowski VR, Iwatsuki S, Geis WP, Hano JE: Sclerotic thickening of the peritoneal membrane in maintenance peritoneal dialysis patients. *Arch Intern Med* 140: 1201-3, 1980.
 5. Soria M, Arrieta J, Ugarte I, Moína I, Guerra M, Escanero J: Alteraciones del pH intracelular en fibroblastos peritoneales inducida por factores implicados en la esclerosis peritoneal. *Neurología* 24(2): 158-66, 2004.
 6. Dobbie JW: Pathogenesis of peritoneal fibrosing syndromes (sclerosing peritonitis) in peritoneal dialysis. *Perit Dial Int* 12: 14-27, 1992.
 7. Nomoto Y, Kawaguchi Y, Kubo H, Hirano H, Sakai S, Kurokawa K: Sclerosing encapsulating peritonitis in patients undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis: a report of the Japanese Sclerosing Encapsulating Peritonitis Study Group. *Am J Kidney Dis* 28: 420-7, 1996.
 8. Rigby RJ, Hawley CM: Sclerosing peritonitis: the experience in Australia. *Nephrol Dial Transplant* 13: 154-9, 1998.
 9. Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H, Hara S, Imada A, Kubo H, Kin M, Nakamoto M, Ohira S, Shoji T: Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *Am J Kidney Dis* 44: 729-37, 2004.
 10. Rottembourg J, Issad B, Langlois P y cols.: Loss of ultrafiltration and sclerosing encapsulating peritonitis during CAPD. Evaluation of the potential risk factors. *Adv Perit Dial* 1: 109-17, 1985.
 11. Cancarini GC, Sandrini M, Vizzardi V, Bertoli S, Buzzi L, Maiorca R: Clinical aspects of peritoneal sclerosis. *J Nephrol* 14(Supl. 4): 39-47, 2001.
 12. Poultsidi A, Liakopoulos V, Eleftheriadis T, Zarogiannis S, Bouchlariotou S, Stefanidis I: Gross calcification of the small bowel in a continuous ambulatory peritoneal dialysis patient with Sclerosing peritonitis. *Adv Perit Dial* 22: 104-7, 2006.
 13. Kuriyama S, Tomonari H: Corticosteroid therapy in encapsulating peritoneal sclerosis. *Nephrol Dial Transplant* 16: 1304-5, 2001.
 14. Mori Y, Matsuo S, Sutoh H, Toriyama T, Kawahara H, Hotta N: A case of a dialysis patient with sclerosing peritonitis treated successfully with corticosteroid therapy alone. *Am J Kidney Dis* 30: 275-8, 1997.
 15. Del Peso G, Bajo MA, Gil F, Aguilera A, Ros S, Costero O, Castro MJ, Selgas R: Clinical experience with tamoxifen in peritoneal fibrosing syndromes. *Adv Perit Dial* 19: 32-35, 2003.
 16. Evrenkaya TR, Atasoyu EM, Unver S, Basekim C, Baloglu H, Tulbek MY: Corticosteroid and tamoxifen therapy in sclerosing encapsulating peritonitis in a patient on continuous peritoneal dialysis. *Nephrol Dial Transplant* 19: 2423-4, 2004.
 17. Kawanishi H, Watanabe H, Moriishi M, Tsuchiya S: Successful surgical management of encapsulating peritoneal sclerosis. *Perit Dial Int* 25: s39-47, 2005.
 18. Serafimidis C, Katsarolis I, Vernadakis S, Rallis G, Giannopoulos G, Legakis N, Peros G: Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon). *BMC Surg* 6: 3, 2006.
 19. Chin AI, Yeun JY: Encapsulating peritoneal sclerosis: an unpredictable and devastating complication of peritoneal dialysis. *Am J Kidney Dis* 47: 697-712, 2006.
 20. Courtney AE, Doherty CC: Fulminant Sclerosing peritonitis immediately following acute bacterial peritonitis. *Nephrol Dial Transplant* 21: 532-4, 2006.
 21. Afthentopoulos IE, Pasadakis P, Oreopoulos OG, Bargman J: Sclerosin peritonitis in continuous ambulatory peritoneal dialysis patients: one center's experience and review of the literature. *Adv Ren Replace Ther* 5: 157-67, 1998.
 22. Kim BS, Choi KY, Ryu DR, Yoo TH, Park HC, Kang SW, Choi KH, Ha SK, Han DS, Lee HY: Clinical characteristics of dialysis related Sclerosing encapsulating peritonitis: Multi-center experience in Korea. *Yonsei Med J* 46: 104-11, 2005.
 23. Jenkins SB, Leng BL, Shortland JR, Brown PW, Wilkie ME: Sclerosing encapsulating peritonitis: a case series from a single UK center during a 10-year period. *Adv Perit Dial* 17: 191-5, 2001.
 24. Kawaguchi Y, Kawanishi H, Mujais S, Topley N, Oreopoulos DG: 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* 20(Supl. 4): S43-S55, 2000.
 25. Nakamoto H, Kawaguchi Y, Suzuki H: Encapsulating peritoneal sclerosis in patients undergoing continuous ambulatory peritoneal dialysis in Japan. *Adv Perit Dial* 18: 119-23, 2002.
 26. Honda K, Nitta K, Horita S, Sukada M, Itabashi M, Nihei H, Akiba T, Oda H: Histologic criteria for diagnosing encapsulating peritoneal sclerosis in continuous ambulatory peritoneal dialysis patients. *Adv Perit Dial* 19: 169-75, 2003.
 27. Garosi G, Cappelletti F, Di Paolo N: Fibrosis and sclerosis: different disorders or different stages? *Contrib Nephrol* 150: 62-69, 2006.
 28. Jorres A, Gahl GM, Frei U: Peritoneal dialysis fluid histocompatibility: does it really matter? *Kidney Int* 46(Supl. 48): S79-S86, 1994.
 29. Junor BJ, McMillan MA: Immunosuppression in Sclerosing peritonitis. *Adv Perit Dial* 9: 187-9, 1993.
 30. Yamamoto R, Nakayama M, Hasegawa T, Miwako N, Yamamoto H, Yokoyami K, Ikeda M, Kato N, Hayakawa H, Takahashi H, Otsuka Y, Kawaguchi Y, Hosoya T: High transport membrane is a risk factor for encapsulating peritoneal sclerosis developing after long-term continuous ambulatory peritoneal dialysis treatment. *Adv Perit Dial* 18: 131-4, 2002.
 31. Rajani R, Smyth J, Koffman CG, Abbs I, Goldsmith DJ: Differential effects of Sirolimus vs prednisolone in the treatment of sclerosing encapsulating peritonitis. *Nephrol Dial Transplant* 17: 2278-80, 2002.
 32. Dejangere T, Evenepoel P, Claes K, Kuypers D, Maes B, Vanrenterghem Y: Acute-onset, steroid-sensitive, encapsulating peritoneal sclerosis in a renal transplant recipient. *Am J Kidney Dis* 45: e33-e37, 2005.
 33. Kawanishi H: Surgical treatment for encapsulating peritoneal sclerosis. *Adv Perit Dial* 18: 139-43, 2002.
 34. Kittur DS, Korpe SW, Raytch RE, Smith GW: Surgical aspects of sclerosing encapsulating peritonitis. *Arch Surg* 125: 1626-8, 1990.
 35. Kawaguchi Y, Kawanishi H, Mujais S, Topley N, Oreopoulos DG: 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* 20(Supl. 4): S43-S55, 2000.
 36. Summers AM, Clancy MJ, Syed F, Harwood N, Brenchley PE, Augustine T y cols.: Single-center experience of encapsulating peritoneal sclerosis in patients on peritoneal dialysis for end-stage renal failure. *Kidney Int* 68: 2381-8, 2005.
 37. Summers AM, Brenchley PE: An international encapsulating peritoneal sclerosis registry an DNA bank: why we need one now. *Perit Dial Int* 26: 559-63, 2006.