

## Esclerosis peritoneal encapsulante en paciente en diálisis peritoneal domiciliaria

Encapsulating peritoneal sclerosis in a patient on home peritoneal dialysis

Yanet Álvarez González<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5103-7936>

Raúl Bohorques Rodríguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9492-7656>

Laura López Marin<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0251-5812>

<sup>1</sup>Instituto de Nefrología Dr. “Abelardo Buch López”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. [alvarezyanet@infomed.sld.cu](mailto:alvarezyanet@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

La esclerosis peritoneal encapsulante es una complicación poco común, pero muy grave, de la diálisis peritoneal. Esta complicación está asociada con altas tasas de morbilidad y mortalidad. El diagnóstico clínico requiere la presencia de obstrucción intestinal o función gastrointestinal alterada con signos patológicos y radiológicos de encapsulamiento intestinal. El diagnóstico patognomónico es solo con la realización de una biopsia peritoneal. El mecanismo patogénico exacto de esta entidad sigue siendo desconocido, aunque se asocia firmemente con el tiempo de duración del paciente en el tratamiento con diálisis peritoneal. Se presenta un caso clínico de esclerosis peritoneal encapsulante y se analizan las manifestaciones clínicas, diagnóstico, tratamiento, pronóstico y prevención.

**Palabras clave:** Esclerosis peritoneal; enfermedad renal crónica; diálisis peritoneal.

### ABSTRACT

Encapsulating peritoneal sclerosis is a rare but very serious complication of peritoneal dialysis. This complication is associated with high morbidity and mortality rates. Clinical diagnosis is based on the presence of intestinal obstruction or altered gastrointestinal function with pathological and radiological signs of intestinal encapsulation. The pathognomonic diagnosis is achieved only by performing peritoneal biopsy. The exact

pathogenic mechanism of this entity remains unknown, although it is strongly associated with the duration of the patient with peritoneal dialysis. We report a clinical case of encapsulating peritoneal sclerosis and the clinical manifestations, diagnosis, treatment, prognosis and prevention are analyzed.

**Keywords:** peritoneal sclerosis; chronic kidney disease; peritoneal dialysis.

Recibido: 16/06/2019

Aprobado: 10/12/2019

## Introducción

La esclerosis peritoneal encapsulante (EPE) es una complicación infrecuente pero grave de la diálisis peritoneal (DP). La primera descripción clínica corresponde a Gandhi en el año 1980.<sup>(1)</sup>

Su incidencia real es desconocida, y varía desde el 0,7 % hasta el 3,3 % según diferentes series publicadas, aumentando progresivamente con el tiempo de permanencia en DP. En España no existen datos sobre su incidencia global. En el año 2007, en el Hospital Severo Ochoa de la Comunidad de Madrid, se reportaron 8 casos durante un período de 17 años, con una incidencia de 4,2 % y una supervivencia al año tras el diagnóstico del 51 %.<sup>(2)</sup>

Su etiología no está del todo clara, pero se ha relacionado con el tratamiento prolongado en DP, la exposición de la membrana peritoneal a concentraciones altas de glucosa y un elevado número de peritonitis. El objetivo de esta presentación de caso fue analizar las manifestaciones clínicas, diagnóstico, tratamiento, pronóstico y prevención de la esclerosis peritoneal encapsulante.

## Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 28 años de edad, con diagnóstico por biopsia renal de una glomerulopatía proliferativa mesangial a los 10 años de edad, atendido en consulta de glomerulopatía en el centro del estudio desde que cumple la mayoría de edad, padece

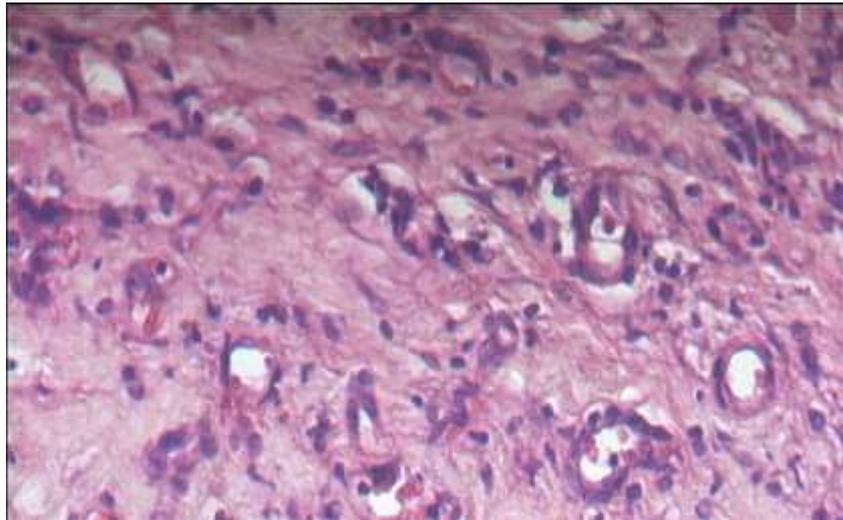
además de insuficiencia renal crónica avanzada desde los 20 años, y comienza en diálisis peritoneal continua ambulatoria en el año 2009.

Desde esa fecha presentó varias intervenciones quirúrgicas, (hernia umbilical, diastasis de los rectos abdominales y dos trasplantes renales perdidos por trombosis), además varios episodios de peritonitis bacteriana, incluso se retira catéter peritoneal dejando descansar abdomen del paciente por un período de tres meses y se transfiere a hemodiálisis.<sup>(3,4)</sup>

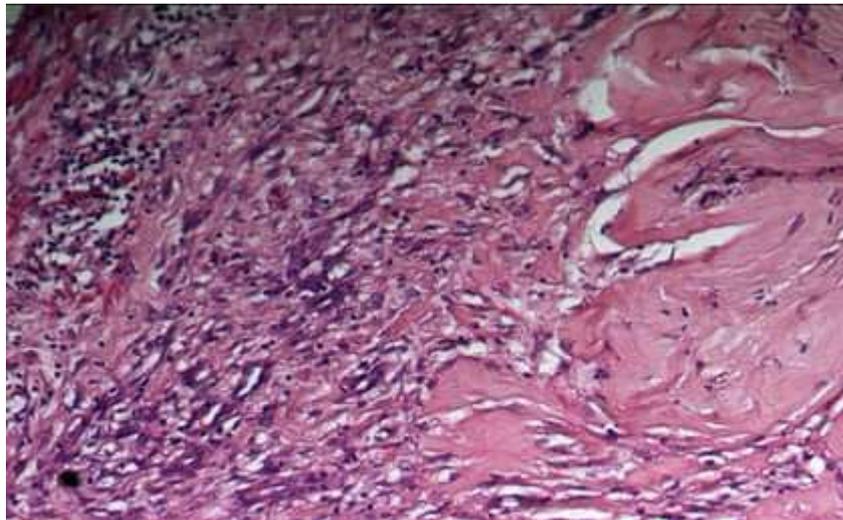
Se vuelve a colocar catéter peritoneal y comienza con diálisis peritoneal nuevamente, pero automatizada, así transcurren 9 años con exposiciones prolongadas de glucosa hipertónica ya que el paciente se comportaba como un alto transportador. Posteriormente comienza con déficit de ultrafiltraciones, constipación, dolores abdominales y abundantes fibrinas en el líquido de diálisis, tratado con heparina diariamente y se comienza tratamiento con tamoxifeno, por tres meses, sin mejoría. Se interviene quirúrgicamente por otra hernia umbilical y se aprovecha la ocasión para tomar muestra de membrana peritoneal por causa de que tomografía axial computarizada no fue concluyente. El paciente se traslada a hemodiálisis donde se encuentra actualmente. En la actualidad se encuentran muy pocos estudios acerca de esta enfermedad.<sup>(5,6)</sup>

## Discusión

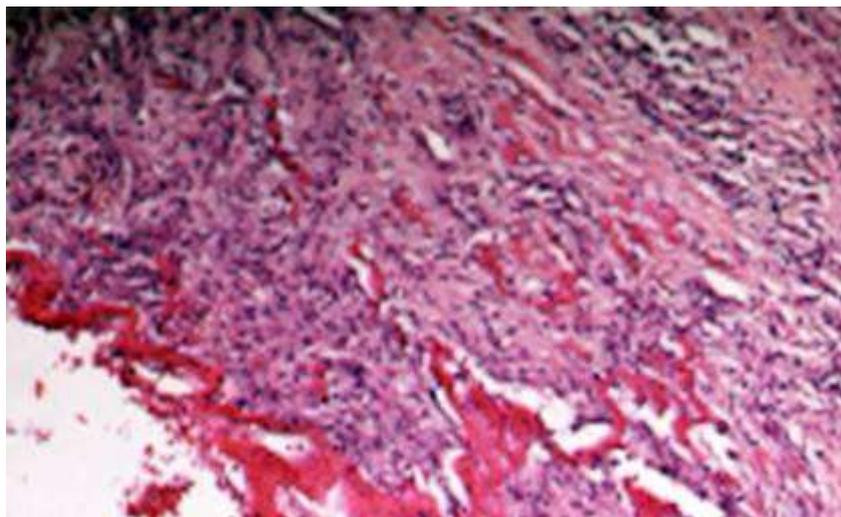
El diagnóstico se realizó mediante: 1) Síntomas y signos, dolor abdominal, falla de ultrafiltración, constipación, peritonitis a repetición, suboclusión intestinal con íleo y hemoperitoneo 2) TAC de abdomen que incluye presencia de calcificaciones peritoneales, engrosamiento peritoneal y de la pared intestinal, adherencias intestinales, loculaciones y dilatación del intestino; (fig. 1) 3) biopsia peritoneal compatible según criterios de *Brown*, que incluye los cambios morfológicos más frecuentes, la pérdida completa del mesotelio, con importante engrosamiento de la membrana peritoneal, y fibrosis intersticial, con densas capas de tejido fibroconectivo con un infiltrado de células mononucleares y polimorfonucleares, acompañado de angiogénesis y aumento del número de capilares, aumento de fibrina, exudación, osificación y calcificación sintomatología compatible, que incluye desde paciente asintomático hasta clínica de obstrucción intestinal evidente (figuras 1,2,3).



**Fig. 1** – Pérdida completa del mesotelio con importante engrosamiento de la membrana peritoneal y fibrosis intersticial.



**Fig. 2** – Densas capas de tejido fibroconectivo con un infiltrado de células mononucleares y polimorfonucleares.



**Fig. 3** – Angiogénesis y aumento del número de capilares, aumento de fibrina, exudación, osificación y calcificación.

Este es un caso que ha motivado su publicación, ya que nunca antes en Cuba se habían hecho reportes de EPE en pacientes en diálisis peritoneal, ni tampoco se realizan biopsias peritoneales de rutina cuando se sospecha la entidad. En Chile, en el año 2017, se publicaron 12 casos de EPE con las mismas características clínicas y radiográficas que el que se muestra en esta publicación.<sup>(7,8)</sup> Existe también un registro europeo donde se muestran los casos con este diagnóstico que a veces es bien difícil realizarlo.<sup>(9)</sup> Y también existen muy pocos estudios publicados.

En el tratamiento existen medidas generales importantes como el cese de la diálisis peritoneal oportunamente con la retirada del catéter. Existen autores que prefieren dejar el catéter para realizar lavados peritoneales y así remover fibrina, pero ha sido más el riesgo que el beneficio al ser una puerta de entrada hacia otras futuras peritonitis que agravarían el cuadro y el dolor abdominal.

Los esteroides también se usan por su efecto antiinflamatorio hacia la membrana peritoneal, y se ha estudiado el uso de tamoxifeno. El tamoxifeno es un inhibidor selectivo de los receptores de estrógenos, con potencial efecto antifibrótico. En un estudio retrospectivo reciente de EPS en Holanda, se observó disminución de la mortalidad en los casos de EPS tratados con tamoxifeno.<sup>(10)</sup> Potenciales efectos adversos relacionados con su uso, como el aumento de eventos tromboembólicos y el riesgo de cáncer de endometrio, deben tomarse en cuenta, aunque su frecuencia de aparición es baja si consideramos las bajas dosis de tamoxifeno (10-40 mg/día, durante 1 año) que se han empleado en estos casos.

Se concluye que la diálisis peritoneal domiciliar es una enfermedad rara que se relaciona con una elevada morbimortalidad.

### Referencias bibliográficas

1. Davies SJ, Mushahar L, Lambie M. Determinants of peritoneal membrane function over time. *Semin Nephrol.* 2011;31:172-82.
2. Goodlad C, Brown EA. Encapsulating peritoneal sclerosis: what have we learned? *Semin Nephrol.* 2011;31:183-98.
3. 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.* 2000;20[suppl 4]:43-55.
4. Saito A. Peritoneal dialysis in Japan: the issue of encapsulating peritoneal sclerosis and futures challenges. *Perit Dial Int.* 2005;25 Suppl 4:S77-82.
5. Brown EA, Biesen WV, Finkelstein FO, Hurst H, Johnson DW, Kawanishi H, *et al.* ISPD Working Party. Length of time on peritoneal dialysis and encapsulating peritoneal sclerosis: position paper for ISPD. *Perit Dial Int.* 2009;29:595-600.
6. Woodrow G, Augustine T, Brown EA, Cowling M, El-Sherbini N, Hurst H, *et al.* Renal Association Clinical Practice Guideline on peritoneal dialysis in adults and children. *BMC Nephrol.* 2017;18:33. Doi: <https://10.1186/s12882-017-0687-2>.
7. Neto P. A successful clinical case of encapsulating peritoneal sclerosis-surgical management using enterolysis. *Nefrología.* 2012;32(6):829-34.
8. Torres R, Ebner P, Sanhueza ME, Alvo M, Segovia E, Segura P. Diagnóstico y seguimiento de 12 casos de peritonitis esclerosante asociada a diálisis peritoneal crónica en Chile. *Rev Med Chile.* 2017;145:41-48.
9. de Sousa E, del Peso-Gilsanz G, Auxiliadora Bajo-Rubio M, Ossorio-González M, Selgas-Gutiérrez R. Peritonitis esclerosante encapsulante asociada a la diálisis peritoneal. Una revisión y una iniciativa unitaria europea para abordar el cuidado de una enfermedad rara. *Nefrología.* 2012;32(6):707-14.
10. Korte MR, Fieren MW, Sampimon DE, Lingsma HF, Weimar W, Betjes MG. Tamoxifen is associated with lower mortality of encapsulating peritoneal sclerosis: results of the Dutch Multicentre EPS Study. *Nephrol Dial Transplant.* 2011;26:691-7.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

### **Contribuciones de los autores**

*Raúl Bohorques Rodríguez y Yanet Álvarez González:* Confección del artículo y revisión final.

*Laura López Marin:* Revisión bibliográfica.