

Esclerose peritoneal encapsulada: relato de caso

Encapsulating peritoneal sclerosis: case report

Autores

Gabriel Caetano Pereira ¹

Igor Fiorese Vieira ¹

Mateus Mazorra Coelho
Vieira ¹

Eliezer Moreno Romano ²

Luiz Eduardo Bersani
Amado ¹

¹ Centro Universitário
Cesumar (UniCesumar),
Escola de Medicina,
Departamento de Medicina,
Maringá - PR, Brasil.

² Hospital Santa Rita,
Maringá - PR, Brasil.

Data de submissão: 07/03/2017.

Data de aprovação: 20/03/2017.

Correspondência para:
Gabriel Caetano Pereira.
E-mail: gabrielcaetanop@
gmail.com

DOI: 10.5935/0101-2800.20170083

RESUMO

No contexto da insuficiência renal crônica (IRC), os pacientes estão sujeitos a diversas patologias advindas da própria terapêutica de substituição renal. Relatamos aqui uma complicação rara da diálise peritoneal, a peritonite esclerosante encapsulante (PEE), na qual o tecido peritoneal é progressivamente substituído por tecido fibroso. O paciente em questão, após perda tardia de enxerto renal e conversão para terapêutica dialítica peritoneal evoluiu com múltiplas internações por infecções bacterianas espontâneas, em último internamento, foi diagnosticado com abdome sub-oclusivo secundário à PEE. Após 5 dias apresentou quadro de abdome obstrutivo com necessidade de abordagem cirúrgica por laparotomia exploradora, sendo realizado colectomia direita, enterectomia, enterorrafia e ileostomia com drenagem. O paciente evoluiu bem e segue em tratamento com prednisona e tamoxifeno associado à hemodiálise intermitente.

Palavras-chave: diálise peritoneal; fibrose peritoneal; insuficiência renal crônica.

INTRODUÇÃO

A peritonite esclerosante encapsulante (PEE) é uma complicação rara e de alta morbimortalidade secundária ao tratamento renal substitutivo realizado pela diálise peritoneal (DP). A incidência aproximada desta complicação na DP varia entre os estudos, porém todos eles relatam valores baixos, variando entre 0,7% a 3,3%.¹⁻³ Porém, apesar da pequena quantidade de casos, aproximadamente 5 a cada 10 desses pacientes irão a óbito em decorrência, direta ou indireta, da PEE.¹

Segundo informações colhidas pelo Censo Brasileiro de Diálise de 2014, do total estimado de mais de 100.000 pacientes dialíticos tratados por ano no Brasil, 8,7% destes pacientes encontram-se em diálise peritoneal, mais frequentemente na modalidade de diálise peritoneal automatizada (5,6%).⁴ Em todo mundo, cerca de 196.000 pacientes

ABSTRACT

Patients with chronic kidney disease (CDK) can develop several diseases caused by the renal replacement therapy. Here we report a rare complication of peritoneal dialysis, the encapsulating peritoneal sclerosis (EPS) in which the peritoneal tissue is gradually replaced by fibrous tissue. The patient in question, after late loss of renal graft and conversion to peritoneal dialysis, evolved with multiple hospitalizations for spontaneous bacterial infections, in recent admission, he was diagnosed with sub-occlusive abdomen secondary to the EPS. Five days after, presented with intestinal obstruction requiring surgical approach by laparotomy, being performed with right colectomy, enterectomy, enteroraphy and ileostomy with drainage. The patient progressed well and follows on prednisone and tamoxifen-associated with intermittent hemodialysis.

Keywords: peritoneal dialysis; peritoneal fibrosis; renal insufficiency, chronic.

estão em diálise peritoneal, representando cerca de 11% de toda população em terapia renal substitutiva, com tendência a aumento nos países em desenvolvimento.⁵

A PEE foi descrita em 1907 por Owtschinnikow⁶ e relacionada à DP apenas em 1978 por Gandhi *et al.*⁷ Representa uma síndrome marcada por quadros repetidos de obstrução intestinal, a qual é clinicamente caracterizada por náuseas, vômitos, distensão abdominal, anorexia, perda de peso e, eventualmente, ascite. Macroscopicamente, o intestino é envolvido com uma cápsula grosseira de tecido fibrótico.

Os achados radiológicos incluem um espessamento associado à calcificação peritoneal, com pontos de obstrução e dilatação do intestino.⁸ Como os sintomas da PEE são inespecíficos, o seu diagnóstico na maioria dos casos é tardio e, geralmente, acontece após a interrupção da DP.²

Portanto, em razão da raridade, alta morbimortalidade e dificuldade na investigação diagnóstica, descreveremos um caso de peritonite esclerosante encapsulante em paciente com doença renal crônica dialítica com revisão da literatura acerca da fisiopatologia envolvida no desenvolvimento desta doença, seus fatores de risco, métodos diagnósticos e possibilidades de tratamento.

RELATO DE CASO

Paciente de 45 anos, sexo masculino, caucasiano, com diagnóstico prévio de hipertensão arterial sistêmica de longa data, insuficiência cardíaca, doença renal crônica há 16 anos, pós-operatório tardio de transplante renal com doador vivo há 15 anos, evoluiu com disfunção do enxerto após 3 anos, em DP ambulatorial contínua por 12 anos com múltiplas internações por peritonite bacteriana e necessidade de conversão para hemodiálise há um ano.

Deu entrada no hospital em fevereiro de 2016 por quadro de distensão e dor abdominal difusa, baixa ingestão alimentar, náuseas e vômitos há 15 dias. Permaneceu afebril durante evolução e relata ainda perda de peso de cerca de 20 kg no último ano.

Ao exame físico, na admissão, estava em bom estado geral, lúcido e orientado em tempo e espaço, eupneico, afebril, com abdome semigloboso, ruídos hidroaéreos presentes, distendido, doloroso à palpação superficial e profunda difusamente, sem sinal de irritação peritoneal.

Durante o período de internação, foi realizada tomografia abdominal para investigação do quadro, evidenciando calcificação vascular extensa difusa, distensão de alças intestinais no mesogástrio com algumas imagens de nível hidroaéreo. Borramento dos contornos dessas alças, sugerindo que esteja aderida à parede anterior do abdome (Figura 1).

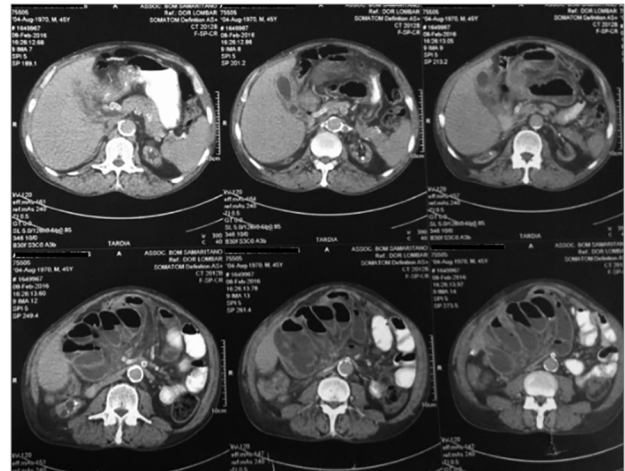
Sem indicação cirúrgica no momento, foi submetido ao tratamento clínico de abdome agudo suboclusivo secundária à peritonite esclerosante encapsulada (PEE) com jejum e sondagem nasogástrica aberta, nutrição parenteral total, prednisona e tamoxifeno. Após 5 dias, evoluiu com abdome agudo obstrutivo com necessidade de laparotomia exploradora, sendo realizada colectomia direita, enterectomia, enterorrafia e ileostomia com drenagem.

Paciente evoluiu bem e segue em tratamento com prednisona e tamoxifeno. Persiste em hemodiálise intermitente.

DISCUSSÃO

A esclerose peritoneal é um processo inflamatório no qual o peritônio é difusamente transformado em tecido fibroso. O quadro clínico é de apresentação variável, sendo a PEE a sua apresentação mais grave. Na PEE,

Figura 1. Tomografia de abdome evidenciando calcificação vascular extensa difusa, distensão de alças intestinais no mesogástrio com nível hidroaéreo.



o intestino é envolto por uma densa camada de fibrose com bloqueio dos movimentos peristálticos, levando a quadros oclusivos ou suboclusivos abdominais.⁹

A fisiopatologia ainda é pouco compreendida, porém alguns fatores de risco como o uso de DP, que causa dano funcional e estrutural à membrana do peritônio, duração da terapia por mais de 5 anos, altas concentrações de glicose, lactato e pH ácido da solução de diálise, além de peritonites de repetição, são fatores associados bem evidenciados na literatura.

Dentre todos estes, a duração da DP representa o fator isolado de maior importância, ocorrendo quase exclusivamente sobre pacientes em uso de DP por 5 anos ou mais, sendo a prevalência dessa condição em terapias inferiores a 2 anos muito baixa.¹⁰ Um relevante estudo observacional, que incluiu 4.290 pacientes em DP observados de 1981 a 2002, teve somente 34 pacientes que desenvolveram PEE, ou seja menos de 1% dos casos, sendo a média de idade dos acometidos de 44,5 anos, sendo 68% em DP por mais de 4 anos e 79% com histórico de peritonite prévia.¹¹

Um estudo prospectivo multicêntrico, randomizado de Hong Kong selecionou 80 pacientes com DP de 2006 a 2008 e os randomizaram em um grupo com solução baixa de glicose e outro com solução convencional à base de glicose. Os dados do estudo mostraram aumento níveis de adiponectina e marcadores anti-fibróticos no baixo grupo de glicose, com possivelmente um atraso ou redução da esclerose peritoneal.¹²

O caso apresentado corrobora com os dados supracitados sobre a correlação do desenvolvimento de PEE com o tempo em DP, tendo ocorrido 12 anos após início da DP, inclusive outros fatores associados como as peritonites de repetição e a própria idade do paciente.¹²

O diagnóstico da PEE é feito pela combinação de achados clínicos e radiológicos, devendo ser suspeitado em pacientes com longo tempo de DP que evoluem com quadros de suboclusão ou oclusão intestinal. Sinais vagos como náuseas, vômitos e perda de peso são inespecíficos, porém sugerem PEE, o que dificulta o diagnóstico, considerando-se a raridade desta afecção;¹⁰ o mesmo estudo ainda aponta que pacientes submetidos à transplante renal também são possíveis pacientes sob risco de desenvolver a doença, apesar da baixíssima prevalência, o índice absoluto de mortalidade foi nulo.¹³

Os achados radiológicos da PEE foram recentemente descritos e avaliados. O uso da radiografia simples de abdome, por mais fácil que seja seu acesso, possui sensibilidade e especificidades muito menores do que a tomografia computadorizada (TC) para o diagnóstico. O ultrassom tem o seu valor clínico ao evitar a exposição do paciente à radiação ionizante e ainda consegue identificar outras condições como a presença de coleções em parede abdominal ou intra-abdominal, espessamento peritoneal, calcificação peritoneal e alças do intestino delgado espessadas e dilatadas, porém possui limitações de operador dependente.¹⁴

Todavia, a TC ainda permanece o melhor exame de diagnóstico, podendo detectar casos precoces dificilmente visualizados na radiografia simples ou ultrassonografia. Tardamente, há um encapsulamento da parede do intestino delgado pela fibrose peritoneal levando a um espessamento e contração do mesentério, que engloba as alças intestinais no centro da imagem.¹⁴

O uso da ressonância magnética, além de mais custosa e de dificuldade acesso em alguns centros, possui uma resolubilidade menor que a TC e ainda um risco incerto de induzir fibrose sistêmica nefrogênica pelo uso do gadolínio. Portanto, não está rotineiramente indicada.¹⁴

Quanto ao tratamento da PEE, há pouca evidência para a utilização clínica farmacológica, enquanto que, no tratamento cirúrgico da PEE,¹⁵ sugere-se que, embora pouca experiência com a afecção e a incapacidade de indicar um tratamento concreto, a impressão pessoal é que a cirurgia precoce associada ao tratamento com corticosteroides pode melhorar o prognóstico,¹⁶ enquanto outro coorte aponta que o sucesso da cirurgia nesta doença é determinado pela técnica utilizada. O uso correto consiste em libertar as aderências e extirpar a cápsula, tanto quanto possível. Perfurações, bem como ressecção e anastomose intestinal, aumentaram significativamente a mortalidade.¹⁷

CONCLUSÃO

A PEE é uma complicação rara da DP, porém com alta morbimortalidade. A fisiopatologia da PEE permanece

incerta. O diagnóstico radiológico, especialmente a tomografia computadorizada, deve ser utilizado e aplicado principalmente em pacientes com longo tempo de diálise peritoneal e quadros de suboclusão e oclusão intestinal. Faltam ensaios clínicos randomizados tanto para guiar o tratamento clínico com corticoterapia, imunossuppressores e tamoxifeno quanto para o tratamento cirúrgico, com enterólises e peritonectomia, que estão baseados somente em estudos de baixo nível de evidência.

REFERÊNCIAS

1. Johnson DW, Cho Y, Livingston BE, Hawley CM, McDonald SP, Brown FG, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: incidence, predictors, and outcomes. *Kidney Int* 2010;77:904-12. PMID: 20375981 DOI: <http://dx.doi.org/10.1038/ki.2010.16>
2. Brown MC, Simpson K, Kerssens JJ, Mactier RA; Scottish Renal Registry. Encapsulating peritoneal sclerosis in the new millennium: a national cohort study. *Clin J Am Soc Nephrol* 2009;4:1222-9.
3. 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* 1996;28:420-7.
4. Censo Brasileiro de Nefrologia 2014. [Acesso 2016 Mai 17]. Disponível em: <http://www.censo-sbn.org.br/censosAnteriores>
5. Jain AK, Blake P, Cordy P, Garg AX. Global trends in rates of peritoneal dialysis. *J Am Soc Nephrol* 2012;23:533-44.
6. Owtshinnikow PJ. Peritonitis chronica fibrosa incapsulata. *Arch Klin Chir* 1907;83:623-34.
7. Gandhi VC, Humayun HM, Ing TS, Daugirdas JT, Jablolkow VR, Iwatsuki S. Sclerotic thickening of the peritoneal membrane in maintenance peritoneal dialysis patients. *Arch Intern Med* 1980;140:1201-3. PMID: 7406618
8. Goodlad C, Brown EA. Encapsulating peritoneal sclerosis: what have we learned? *Semin Nephrol* 2011;31:183-98.
9. Cestari AT, Conti ML, Prats JA, Sato Junior H, Abensur H. Sclerosing encapsulating peritonitis after peritoneal dialysis. *J Bras Nefrol* 2013;35:65-8.
10. Merkle M, Wörrle M. Sclerosing peritonitis: a rare but fatal complication of peritoneal inflammation. *Mediators Inflamm* 2012;2012:709673.
11. Kim BS, Choi HY, Ryu DR, Yoo TH, Park HC, Kang SW, et al. Clinical characteristics of dialysis related sclerosing encapsulating peritonitis: multi-center experience in Korea. *Yonsei Med J* 2005;46:104-11. PMID: 15744812
12. Yung S, Lui SL, Ng CK, Yim A, Ma MK, Lo KY, et al. Impact of a low-glucose peritoneal dialysis regimen on fibrosis and inflammation biomarkers. *Perit Dial Int* 2015;35:147-58.
13. Minutolo V, Gagliano G, Angirillo G, Minutolo O, Morello A, Rinzi C. Intestinal obstruction due to idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. Clinical report and review of literature. *G Chir* 2008;29:173-6.
14. Goldstein M, Carrillo M, Ghai S. Continuous ambulatory peritoneal dialysis-a guide to imaging appearances and complications. *Insights Imaging* 2013;4:85-92.
15. Brown EA, Van Biesen W, 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.
16. Herrero JC, Molina A, Lentisco C, García C, Ortiz M, Mon C, et al. Sclerosing encapsulating peritonitis: a latent threat. A change in the approach to surgical treatment. *Nefrología* 2007;6:729-36.
17. Bujalance Cabrera FM, Herrera Merino N, Salvador Fernández M, Escudero Escudero J, Sierra Ortega MA, Oliva Díaz C, et al. Tratamiento quirúrgico de la peritonitis esclerosante. *Cir Esp* 2007;81:139-43.