



P-398 - TRATAMIENTO DE LA HIDROSADENITIS SUPURATIVA PERIANAL Y GLÚTEA MEDIANTE PLASTIA BILATERAL MIOCUTÁNEA DE FASCIA LATA

Feliu Villaró, Francesc¹; Serra Payró, Josep María²; Solé Baiges, Teresa¹; Díaz Padillo, Alba¹; Millán Scheiding, Mónica¹; Escuder Pérez, Jorge¹; Caro Tarragó, Aleidis¹; Jorba Martín, Rosa¹

¹Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona. ²Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat.

Resumen

Introducción: La hidrosadenitis supurativa perianal (enfermedad de Verneuil) es una enfermedad inflamatoria crónica y recurrente con compromiso de las glándulas sudoríparas apocrinas, que ocasiona una supuración cutánea y subcutánea pluriorifical. Presentamos un caso de larga evolución en un paciente con síndrome de Pallister-Killian, alteración genética extraordinariamente rara (tetrasomía del brazo corto del cromosoma 12), que supone un retraso mental, dismorfia facial, hipotonía y graves malformaciones músculo-esqueléticas asociadas.

Objetivos: Conseguir el doble reto terapéutico de tratar la enfermedad de Verneuil extensa en un paciente afecto de graves malformaciones músculo-esqueléticas y con retraso mental.

Caso clínico: Paciente de 23 años, afecto del síndrome de Pallister-Killian, con retraso mental, tórax dismórfico e hipoplasia pulmonar, asociado a graves malformaciones en raquis dorsal y extremidades inferiores. Presentaba una hidrosadenitis supurativa perianal extensa a ambos glúteos, de larga evolución, con clínica de supuración pluriorifical continua (estadio de Hurley III). Tras estudio preoperatorio multidisciplinar (cirujanos generales, cirujano plástico, anestesiólogos, UCI y enfermería clínica) fue intervenido quirúrgicamente con anestesia general. Se realizó exéresis radical de todo la zona perianal y glútea afecta, con reconstrucción inmediata mediante plastia bilateral miocutánea de *fascia lata*, cubriendo todo el defecto con preservación de la zona anal y sin colostomía de protección. Postoperatorio precisando atención continua por enfermería clínica y sin presentar ninguna complicación cardio-pulmonar. La plastia bilateral presentó cierta retracción tisular y desinserción parcial pero sin signos de isquemia. A las 5 semanas, las plastias representan una cobertura viable de la zona exerética de más del 50%, y el resto mostrando un buen tejido de granulación por segunda intención.

Discusión: La enfermedad de Verneuil perianal extensa y de larga evolución representa un reto terapéutico para cualquier paciente. En el caso que se presenta se añade la dificultad que supone la condición de retraso mental y graves deformidades torácicas y músculo-esqueléticas por su alteración genética de base. Se decidió por ello, tras discusión multidisciplinar, cirugía radical y reconstrucción primaria con plastia miocutánea bilateral de fascia lata para cubrir toda la zona afecta, con el objetivo de poder "agilizar" y acortar el tiempo de curación en el postoperatorio respecto a la alternativa de mantener una zona en curación por segunda intención. Los resultados satisfactorios nos hacen ser partidarios del cierre primario tras la exéresis quirúrgica, sobretudo en

pacientes complejos y con difícil manejo postoperatorio, haciendo hincapié que las técnicas de cirugía plástica nos ayudan a resolver dichos casos. Si existe un alto compromiso y buena coordinación de la enfermería clínica, así como la colaboración de familiares, no creemos necesaria la realización de colostomías derivativas para proteger las plastias, en este tipo de pacientes.