



## P-644 - HEMOPERITONEO CATACLÍSMICO DURANTE LA DEFECACIÓN

Gómez Pérez, Beatriz; Febrero Sánchez, Beatriz; Fernández Hernández, Juan Ángel; Gómez Ruiz, Álvaro Jesús; Delegido García, Ana; Gil Vázquez, Pedro José; González Gil, Alida; Parrilla Paricio, Pascual

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Ehlers-Danlos (EDS) pertenece al grupo de trastornos hereditarios caracterizado por hiperextensibilidad cutánea, hiperlaxitud articular y fragilidad del tejido conectivo. Nuestro objetivo es presentar el caso de un varón con EDS que sufrió una rotura esplénica espontánea, situación muy excepcional en la literatura.

**Caso clínico:** Se trata de un varón de 37 años que acude a Urgencias por dolor abdominal y síncope tras esfuerzo defecatorio. Como antecedentes destaca un síndrome de Ehler Danlos tipo clásico y una enfermedad tromboembólica venosa por la que permanecía anticoagulado. A su llegada el paciente se encuentra hipotenso, con hemoglobina de 9,6 y hematocrito de 27%. Se le realizó un TAC que mostró abundante hemoperitoneo intraabdominal y un posible punto de sangrado a nivel de la arteria esplénica. Se realizó una angiografía observando salida de contraste a dicho nivel, por lo que se embolizó. A pesar de ello, el paciente continuó con deterioro hemodinámico progresivo, por lo que se decidió intervención de urgencias. Durante la cirugía se halló bazo desestructurado que condicionaba abundante hemoperitoneo junto a sangrado en sábana difuso a múltiples niveles y hematoma retroperitoneal, realizándose esplenectomía. Tras la cirugía el paciente permaneció en UCI. Posteriormente sufrió un deterioro progresivo del estado general y falleció a los 3 días de la cirugía por fallo hemodinámico. Con una incidencia de 1:5.000 nacidos vivos, el EDS es un trastorno infrecuente. Se clasifica en 6 subtipos principales, siendo el tipo clásico, el tipo asociado a hipermovilidad y el tipo vascular los más comunes. La mayoría de las formas de EDS corresponden a mutaciones en genes que codifican cadenas de colágeno o enzimas implicadas en la biosíntesis de estas proteínas. La frecuencia y gravedad de los síntomas digestivos en el EDS depende del tipo, siendo la forma vascular la que presenta mayores complicaciones gastrointestinales, sin embargo y como vemos en nuestro caso, la forma clásica no está exenta de este tipo de complicaciones. En el diagnóstico diferencial de dolor abdominal en estos pacientes, debemos considerar siempre el sistema vascular. Las formas de presentación varían entre leves (hematomas) o severos, como disecciones arteriales, aneurismas y roturas espontáneas, como en el caso de nuestro paciente. En cuanto al diagnóstico, se recomiendan métodos no invasivos (ecografía o angio-TAC), debiendo evitar métodos invasivos, ya que podrían causar graves complicaciones por la fragilidad de los vasos, con una tasa de complicaciones de entre el 17-67% y de una mortalidad del 6-19%. En cuanto al tratamiento en caso de hemorragia se recomienda ser lo más conservador posible, mediante la administración medidas de compresión y hemostáticas locales. El siguiente paso consistiría en la utilización de modalidades endovasculares (embolización, stents o prótesis), reservando la cirugía

como último recurso.

**Discusión:** El dolor abdominal espontáneo con alteración hemodinámica en pacientes con EDS ha de hacer sospechar lesiones vasculares exanguinantes, algo importante a tener en cuenta dada la alta mortalidad y la escasa bibliografía existente.