



# Cirugía Española



[www.elsevier.es/cirugia](http://www.elsevier.es/cirugia)

## P-038 - HEMOPERITONEO SECUNDARIO A ROTURA DE ANEURISMA GIGANTE DE ARTERIA ESPLÉNICA EN SÍNDROME DE EHLER-DANLOS

Torres Costa, Miguel; Fernández Hernández, Juan Ángel; Gil Vázquez, Pedro José; Gómez Ruiz, Álvaro Jesús; Ferreras Martínez, David; López López, Víctor; Soria Cogollos, Teresa; Parrilla Paricio, Pascual

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

### Resumen

**Objetivos:** El objetivo es presentar un caso clínico infrecuente de multianeurisma de arteria esplénica asociado a hipertensión portal.

**Caso clínico:** Mujer de 37 años que como antecedentes de interés presenta hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 1, hipotiroidismo autoinmune y fibrosis hepática desde la infancia asociado a hipertensión portal e insuficiencia renal. La paciente consulta a urgencias por dolor abdominal y vómitos. A la exploración física la paciente se encuentra estable hemodinámicamente con distensión abdominal sin irritación peritoneal. Se realiza analítica y TAC presentando importante anemia y aneurisma en tercio medio de arteria esplénica y dos aneurismas en hilio esplénico asociado a hemoperitoneo. Presenta hepatoesplenomegalia asociado a circulación colateral. Se realiza embolización de forma urgente del aneurisma sangrante de mayor tamaño y posteriormente se indica intervención quirúrgica efectuándose ligadura de la arteria esplénica más esplenectomía con resección de los aneurismas de hilio esplénico. La evolución posterior fue favorable. Ante los antecedentes personales y el fenotipo de la paciente se realiza estudio genético presentando sd. Ehlers-Danlos tipo clásico con herencia autosómica dominante, fenotipo compatible con la forma leve de la enfermedad.

**Discusión:** Los aneurismas de arteria esplénica son el tipo más frecuente de aneurisma de los vasos viscerales, (60%). Afectan más a mujeres especialmente en múltiparas. El incremento de flujo sanguíneo parece ser un factor importante dado que se observan más aneurismas en pacientes con displasia fibromuscular, hipertensión portal, infecciones y anomalías congénitas. Los cambios hormonales y hemodinámicos del embarazo promueven hiperplasia de la capa íntima facilitando la presentación de aneurismas. Mucho menos frecuente pueden estar asociados a síndromes genéticos como el sd. Ehlers Danlos, en donde el mecanismo de desarrollo está en relación con alteraciones del colágeno a nivel de pared arterial. En el caso que presentamos, el aneurisma es secundario a la presencia de estas arterias junto a hipertensión portal secundaria a fibrosis hepática congénita. Los aneurismas son principalmente asintomáticos excepto cuando presentan rotura del mismo con sangrado a cavidad abdominal o a víscera presentando hemorragia digestiva alta. La ausencia de signos clínicos dificulta el diagnóstico, siendo más frecuente el hallazgo casual en pruebas de imagen. El diagnóstico por imagen (TAC, RM) es fundamental para valorar el tamaño y realizar el diagnóstico diferencial, entre quistes o pseudoquistes pancreáticos, tumores neuroendocrinos. El diagnóstico de este tipo de síndromes comienza con la sospecha clínica, en este caso, un aneurisma de arteria visceral sin factores de riesgo conocidos en paciente con fenotipo característico. El tratamiento varía entre la oclusión vascular quirúrgica asociado o no a esplenectomía, la embolización o la

colocación de stents. El interés de este caso clínico es su presentación poco frecuente y la asociación con el síndrome de Ehler Danlos.