



## P-363 - PERFORACIÓN SIGMOIDEA EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS Y ENFERMEDAD DE CROHN

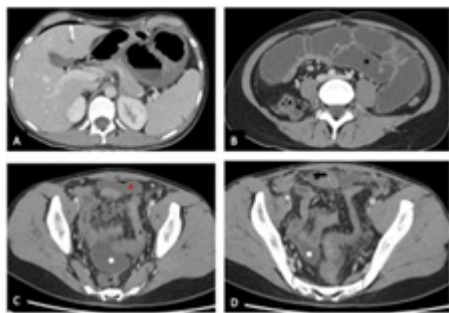
Cuadal Marzo, Javier; Bernad Ansó, Alba Lucía; Serrablo Casaña, Leyre; Izagirre Santa, June; Saudí Moro, Sef; Matute Najarro, María Soledad; Gascón Ferrer, Isabel; Duque Mallén, María Victoria

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Ehlers-Danlos es un grupo de trastornos hereditarios del tejido conectivo caracterizados por la hipermovilidad articular, la piel hiperelástica y la fragilidad en los tejidos debidos a mutaciones en genes que afectan a la estructura del colágeno y otras proteínas del tejido conectivo. Es una enfermedad rara con numerosos subtipos y con variabilidad clínica significativa. Las alteraciones digestivas son comunes, abarcando desde trastornos funcionales hasta alteraciones estructurales como hernias, prolapsos o perforaciones. La coexistencia de este síndrome y la enfermedad de Crohn es infrecuente siendo la literatura sobre la misma muy limitada.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 19 años con diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvil además de enfermedad de Crohn ileal extensa con patrón fistulizante, habiendo presentado problemas funcionales digestivos desde la infancia, con cuadro reciente de absceso en psoas. El paciente consulta en Urgencias por cuadro de dolor abdominal difuso y estreñimiento de varios días de evolución, presentando a la exploración distensión y defensa generalizada a la palpación abdominal. Se solicitó tomografía computarizada (fig.) observándose neumoperitoneo supramesocólico, así como un trayecto fistuloso en el borde antimesentérico de sigma proximal, que comunicaba con una colección en epiplón de 6 × 3 cm. Tras acceso mediante laparotomía media se observó un importante plastrón inflamatorio pélvico que englobaba epiplón mayor, así como asas ileales y colon sigmoide. Tras la liberación del mismo y drenaje de la colección purulenta englobada, se observó, como único hallazgo patológico, durante la realización de la colonoscopia intraoperatoria, una perforación milimétrica en sigma proximal. No se observaron estigmas de enfermedad inflamatoria, encontrándose el resto del marco cólico y el paquete intestinal libres de enfermedad, con buen aspecto y con el resto de la mucosa colónica íntegra en la colonoscopia. Se realizó sigmoidectomía con colostomía en fosa iliaca izquierda. La evolución posoperatoria fue favorable, siendo dado de alta a la semana de la intervención. La anatomía patológica evidenció una ausencia completa, de forma parcheada, de la *muscularis mucosae* sin observarse signos sugestivos de enfermedad de inflamatoria.



**Discusión:** La coexistencia de ambas patologías es una condición poco frecuente, pero que plantea desafíos diagnósticos y terapéuticos significativos. En el caso que nos ocupa se planteó inicialmente la sospecha de una perforación secundaria a la Enfermedad de Crohn. Sin embargo, durante la exploración, no se encontraron signos de inflamación activa, lo que sugirió que la perforación podría estar más relacionada con la fragilidad del tejido conectivo propia del síndrome de Ehlers-Danlos. Esto fue también respaldado por el particular informe de Anatomía Patológica. El tratamiento quirúrgico en pacientes con Ehlers-Danlos plantea desafíos adicionales debido a la fragilidad tisular y la dificultad en la cicatrización. En este caso, se decidió realizar una sigmoidectomía con exteriorización de colostomía, una estrategia adecuada para evitar complicaciones posoperatorias y permitir una recuperación progresiva antes de considerar la reconstrucción del tránsito intestinal. Este caso resalta la importancia de considerar el Ehlers-Danlos dentro del diagnóstico diferencial en pacientes con perforaciones espontáneas, especialmente en ausencia de isquemia o inflamación significativas.