



CARTA CIENTÍFICA

Causa atípica de pseudoobstrucción intestinal: síndrome de Ehlers-Danlos



Atypical cause of intestinal pseudo-obstruction: Ehlers-Danlos syndrome

El síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es un grupo de trastornos hereditarios raros con una incidencia de 1:10.000 nacimientos relacionados con la síntesis anómala de colágeno, sin conocimiento exacto de su etiología. Los síntomas más frecuentes y comunes en todos los tipos son la hiperlaxitud cutánea y ligamentosa con hipermovilidad articular, apareciendo con menor frecuencia los síntomas gastrointestinales (entre el 37,0 y el 85,7% según los criterios diagnósticos establecidos)¹.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 69 años, en seguimiento por medicina interna con el diagnóstico de SED, estudiada en digestivo por malabsorción, y en tratamiento con pauta intermitente de rifaximina y espasmolíticos.

Las endoscopias previas realizadas hace 3 años como parte del estudio diagnóstico, evidenciaban hernia de hiato por deslizamiento, divertículos duodenales y divertículos colónicos.

Consulta por cuadro de melenas refiriendo, además, intolerancia alimenticia de varias semanas de evolución y marcada distensión abdominal. Se realiza endoscopia digestiva alta a baja insuflación con CO₂, objetivando bulbo duodenal muy dilatado y divertículos a nivel duodenal de 4 y 6 cm de *ostium* (fig. 1A), sin signos de sangrado en todo el trayecto explorado. Por su cuadro clínico se decide inicialmente la realización de una TC abdominal con contraste intravenoso (fig. 1B) presentando distensión generalizada de todas las asas de intestino delgado con contenido líquido en su interior sugestivo de pseudoobstrucción (descartando obstrucción mecánica), sin signos de sangrado activo. A tenor de las imágenes, no se decide colonoscopia por posibilidad de empeorar el íleo establecido con la infusión de mayor cantidad de gas y riesgo de perforación. Durante su estancia hospitalaria persiste el cuadro, siendo refractario a tratamiento con metoclopramida, eritromicina y neostigmina (1,5 mg intravenoso en bolo lento bajo monitorización cardiovascular constante, en 2 ocasiones separadas por 72 h)

y continuando con intolerancia oral y desnutrición grave secundaria a síndrome malabsortivo severo, sin respuesta a nutrición enteral oral y por sonda nasoyeyunal, siendo necesario el inicio de nutrición parenteral. Dada la situación crónica e irreversible por su enfermedad de base y la situación nutricional, tras ausencia de mejoría tras 6 semanas de ingreso se decide implantación de acceso venoso central con reservorio subcutáneo para nutrición parenteral domiciliaria (NPD). Revisada tras 3 meses de NPD en consultas externas, la paciente ha recuperado 9 kg de peso corporal, iniciando dieta oral de forma progresiva que la paciente tolera y reduciendo el número de días de NPD, con el objetivo de retirarla definitivamente en los próximos meses.

Las manifestaciones gastrointestinales más frecuentes del SED son el dolor abdominal, las náuseas, los vómitos y el estreñimiento². También se han descrito una mayor frecuencia de hernia de hiato y diverticulosis en localizaciones atípicas, como el duodeno². Más raramente, los pacientes pueden llegar a presentar complicaciones que comprometan la vida como la hemorragia digestiva o la perforación intestinal³. La presencia de dismotilidad entérica es relativamente común, expresado en forma de estreñimiento crónico, pero siempre en grados leves que permiten la nutrición enteral. En episodios agudos el tratamiento indicado es la administración de procinéticos como la metoclopramida, la eritromicina y en casos graves la neostigmina. Se ha descrito mejoría de la hipomotilidad crónica en el SED con linaclotida⁴, no considerándose en este caso por su curso agudo, teniendo en cuenta que la paciente presentaba previamente cuadro de diarrea, y este fármaco podría empeorar más su situación clínica. La nutrición parenteral domiciliaria, como ocurre en el caso presentado, se realiza en situaciones extremas e infrecuentes de parálisis a nivel del tubo digestivo que no permitan la nutrición enteral completa (gastroparesia, íleo paralítico)⁵.

Se presenta un caso de pseudoobstrucción intestinal aguda y persistente secundario a SED, probablemente relacionado con la hipomotilidad existente en esta entidad, localizado a nivel de todo el trayecto del intestino delgado. Esta situación clínica impide una correcta nutrición enteral, obligando al empleo de nutrición parenteral domiciliaria, no descrita previamente en la literatura.

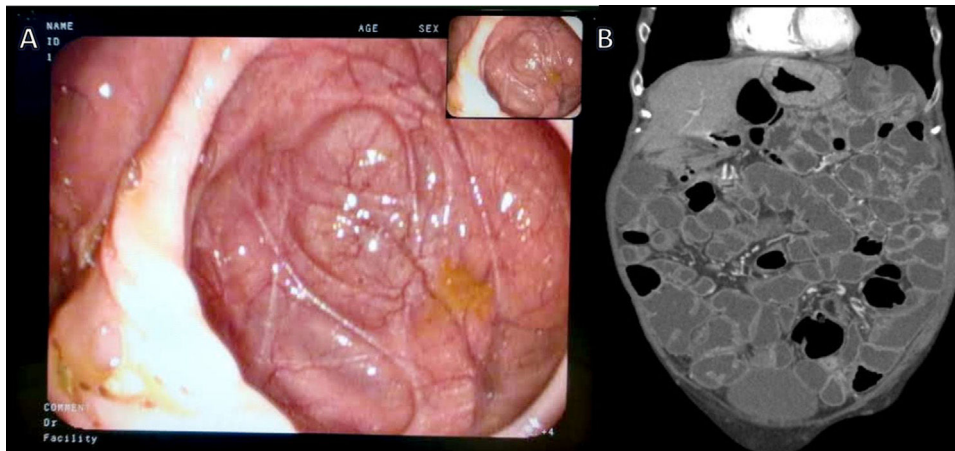


Figura 1 A) Divertículo gigante de 6 cm de *ostium* localizado a nivel de la segunda porción duodenal. A la izquierda se observa la luz duodenal verdadera. B) TC abdominal con contraste intravenoso en el que se observa distensión generalizada de todas las asas de intestino delgado, con contenido líquido en su interior, sugestivo de cuadro de íleo paralítico.

Bibliografía

1. Yen JL, Lin SP, Chen MR, Niu DM. Clinical features of Ehlers-Danlos syndrome. *J Formos Med Assoc.* 2006;105:475–80.
2. Zeitoun J, Lefèvre J, de Parades V, Séjourné C, Sobhani I, Coffin B, et al. Functional digestive symptoms and quality of life in patients with Ehlers-Danlos syndromes: Results of a national cohort study on 134 patients. *PLoS One.* 2013;8:e80321.
3. Burcharth J, Rosenberg J. Gastrointestinal surgery and related complications in patients with Ehlers-Danlos syndrome: A systematic review. *Dig Surg.* 2012;29:349–57.
4. Bassotti G, Battaglia E, Bachetti F, Torti G, Villanacci V. Long-term treatment with linaclotide of intestinal pseudo-obstruction secondary to Ehlers-Danlos syndrome. *Dig Liver Dis.* 2019;51:177–8.
5. Gollapudi L, Dworkin B. A rare cause of severe gastroparesis - Ehler Danlos syndrome. *Am J Gastroenterol.* 2018;113:S1048.

Miguel Ruiz Moreno*, Javier Jiménez Sánchez
y Juan José Martínez Crespo

*Sección Digestivo, Hospital General Universitario Reina
Sofía, Murcia, España*

* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: miguelruizmoreno4@gmail.com
(M. Ruiz Moreno).*