

## **SÍNDROME DE EHLERS DANLOS Y TRASPLANTES DE ÓRGANOS.**

Autores: Martínez M; Arce MB; Guasp A; Inda JM; Flores S;

### **Resumen**

El Síndrome de Ehlers Danlos (SED) es una enfermedad rara, que afecta el colágeno. Existen pacientes con SED que fallecen prematuramente a causa de muerte súbita y complicaciones cardiovasculares como en el caso del tipo IV. Esto los convierte en potenciales donantes de órganos. También pueden ser posibles receptores. El siguiente estudio tiene como objetivo relevar la información sobre eventos postquirúrgicos en personas con SED y antecedentes de trasplantes de órganos en estos pacientes tanto donantes como receptores. Se realizó una investigación exploratoria con revisión bibliográfica, de casos clínicos y análisis de la encuesta de Asedh a 128 personas con SED. La misma concluye que la cirugía se asocia con elevado riesgo de complicaciones como fragilidad, hemorragia y perforaciones espontáneas de casi todos los órganos. El 58% declaró tener mala cicatrización (lenta o incompleta). El 40% refirió dehiscencia de suturas. La revisión bibliográfica confirmó los resultados de la encuesta, agregando formación de adherencias, hemorragias intraoperatorias, disecciones arteriales y venosas y rupturas de órganos. Existen escasos registros de trasplantes en el SED, pero se hallaron dos casos relevantes. 1) La ruptura espontánea de un hígado trasplantado. La donante era una mujer de 38 años con muerte cerebral secundaria a hemorragia subaracnoidea. Los antecedentes clínicos y la observación electrónica de alteraciones en las fibrillas de colágeno de las arterias hepáticas indicaron que la donante padecía SED tipo IV no diagnosticado. 2) Una mujer de 23 años, que luego de una cesárea presentó un gran hematoma subcapsular en el hígado, con hemorragia incontrolable. Los hallazgos clínicos y la revisión de antecedentes médicos llevaron al diagnóstico de SED tipo IV y se descartó la posibilidad de un trasplante, por considerar que los tejidos eran inadecuados para un procedimiento exitoso y la paciente falleció. Por lo expuesto concluimos: a) dada la naturaleza de la enfermedad y las complicaciones quirúrgicas asociadas, deberían plantearse seriamente las probabilidades de éxito de trasplantes en pacientes con SED, ya sea como receptor o donantes. b) Creemos en la necesidad de garantizar la calidad y la seguridad de los órganos, pero también de proteger a los donantes y a los receptores mediante la designación de autoridades competentes. c) Es necesario el establecimiento de un marco jurídico que asuma todas las etapas del proceso, desde la donación al trasplante.

*Fecha de Recibido: 10-12-13*

*Fecha de Publicación: 20-12-13*