

Bibliografía

1. Druery KM, Greipp PR. Narrative review: The systemic capillary leak syndrome. *Ann Intern Med.* 2010;153:90–8.
2. Kapoor P, Greipp PT, Schaefer EW, Mandrekar SJ, Kamal AH, Gonzalez-Paz NC, et al. Idiopathic systemic capillary leak syndrome (Clarkson's Disease): The Mayo Clinic Experience. *Mayo Clin Proc.* 2010;85:905–12.
3. Gousseff M, Arnaud L, Lambert M, Hot A, Hamidou M, Duhaut P, et al. The systemic capillary leak syndrome: A case series of 28 patients from a European registry. *Ann Intern Med.* 2011;154:464–71.
4. Amoura Z, Papo T, Ninet J, Hatron PY, Guillaumie J, Piette AM, et al. Systemic capillary leak syndrome: Report on 13 patients with special focus on course and treatment. *Am J Med.* 1997;103:514–9.
5. Govig BA, Javaheri S. The systemic capillary leak syndrome. *Ann Intern Med.* 2010;153:764.
6. Bahloul M, Dammak H, Chaari A, Allala R, Abid L, Haddar S, et al. Pulmonary capillary leak syndrome after influenza A (H1N1) virus infection. *Am J Emerg Med.* 2010;28:1063.e1–6.
7. Claessens YE, Joly LM, Cariou A, Oksenhendler E. Acute reversible cardiac involvement associated with systemic capillary leak syndrome. *Intensive Care Med.* 1999;25:334–5.
8. Lambert M, Launay D, Hachulla E, Morell-Dubois S, Soland V, Queyrel V, et al. High-dose intravenous immunoglobulins dramatically reverse systemic capillary leak syndrome. *Crit Care Med.* 2008;36:2184–7.

V. Arnaiz*, A. de la Serna, R.A. Rivas, A.R. Ruiz, G. Zugazabeitia y J.I. Cornago

Hospital Galdakano-Usansolo, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: virginiauci@hispavista.com (V. Arnaiz). doi:10.1016/j.medin.2011.05.017

Síndrome de May-Thurner: causa infrecuente de rotura espontánea de vena ilíaca izquierda

May-Thurner syndrome: an infrequent cause of spontaneous left iliac vein rupture

Mujer de 50 años, sin factores de riesgo cardiovasculares conocidos, estudiada por Cardiología por síncope; intervenida de quiste simple de mama en la infancia y de quiste graso en brazo derecho; portadora de dispositivo intrauterino.

La paciente presenta dolor abdominal súbito y punzante tras maniobra de Valsalva, acompañado de sensación de mareo y decaimiento, acudiendo a Urgencias de nuestro centro.

A su llegada se objetiva mal estado general, intenso dolor abdominal e hipotensión franca (63/34 mmHg), iniciándose fluidoterapia intensiva. La ecografía abdominal urgente evidencia colección heterogénea mesogástrica. Se realiza TAC abdominal con contraste que objetiva líquido libre abdominal, vena ilio-femoral izquierda con defecto de luz sugestivo de trombosis/rotura y colección de aspecto hemático de 14x10 cm en cavidad pélvica. La hemoglobina al ingreso era de 10,8 g/dl, el recuento plaquetario y tiempos de coagulación se encontraban dentro del rango normal. Ante la inestabilidad hemodinámica y la sospecha de lesión vascular, se decide laparotomía de urgencia, objetivándose un desgarramiento longitudinal en cara posterior de vena ilíaca izquierda de 1 cm de extensión; procediéndose a su sutura. Durante el acto quirúrgico precisa soporte con aminas, politransfusión de 2.100 cc de hemáties y plasma fresco congelado.

A su ingreso en UCI persiste la situación de shock hemorrágico con necesidad de aminas, así como transfusión de hemáties (900 cc), plasma (6 unidades) y plaquetas (12 unidades). Tras estabilización, se logra extubar a las 24 horas. Destaca aumento de volumen y empastamiento de miembro inferior derecho, por lo que se inicia anticoa-

gulación con heparina sódica por sospecha de trombosis, que se confirma mediante ecografía de miembros inferiores. Durante los primeros días la paciente presenta taquipnea moderada y taquicardia sinusal mantenidas, junto con hipoxemia realizándose una gammagrafía de perfusión pulmonar que resulta negativa para embolismo pulmonar.

La paciente evoluciona satisfactoriamente pudiendo ser trasladada a planta de hospitalización. El síndrome de May-Thurner o síndrome de compresión de vena ilíaca es una entidad poco frecuente aunque de gran relevancia, dada la extrema gravedad que supone la rotura espontánea de un gran vaso. Su etiopatogenia viene determinada por la anatomía vascular: la vena ilíaca izquierda se sitúa entre la arteria ilíaca derecha y el cuerpo de la quinta vértebra lumbar, generando una constante agresión mecánica sobre la fina pared venosa. Por ello el compromiso vascular se genera característicamente¹ sobre la extremidad inferior izquierda²⁻⁵.

La primera referencia es de mediados del siglo XIX, descrita por Virchow, quien señala la mayor prevalencia de trombosis venosa profunda en el miembro inferior izquierdo, proponiendo la correlación anatómica citada como causa subyacente. En 1957 May y Thurner publican los resultados de una serie de 430 autopsias, observando en el 22% de los casos engrosamientos focales de la íntima en vena ilíaca izquierda con fibrosis y fenómenos oclusivos¹. Los primeros en referenciar un caso de rotura espontánea de vena ilíaca (REVI) son Hossne et al.⁶ en 1961. Aproximadamente el 50% de los pacientes con trombosis de vena ilíaca izquierda presentan cierto grado de compresión arterial sobre la misma⁵.

Este síndrome presenta mayor prevalencia en mujeres entre la tercera y quinta décadas de la vida^{3-5,7}. La manifestación típica es en forma de trombosis venosa profunda o bien de signos y síntomas de insuficiencia venosa crónica (dolor, edema, varices, úlceras venosas). La incidencia real de la REVI no es bien conocida por ser un fenómeno infradiagnosticado. La última referencia constatada data de 2006, en la que se cita el caso número 33 descrito. Reino

Unido, Estados Unidos y España han sido los países con mayor número de casos⁷.

Es una urgencia quirúrgica infrecuente⁷ pero que se debe considerar ante un *shock* hemorrágico de inicio súbito y espontáneo, fundamentalmente si es precedido de dolor abdominal y/o alteraciones circulatorias de miembros. Puede afectar tanto a vena iliaca común como a iliaca externa, su presentación habitual es en el lado izquierdo⁸. Se ha relacionado con factores traumáticos, iatrogénicos, obstétricos y hormonales^{7,8}. En más del 60% de los casos descritos existe trombosis de vena iliaca⁸. No obstante, cualquier proceso que incremente la presión de forma brusca (traumatismo, Valsalva) o continuada (embarazo, tumores)⁷ puede acelerar este fenómeno. No es infrecuente que se preceda de un aumento súbito de presión abdominal que favorezca la rotura de la pared previamente debilitada (en nuestro caso la maniobra de Valsalva).

La clínica incluye desde manifestaciones propias de la trombosis venosa de miembro inferior, hasta el *shock* hemorrágico, el compromiso hemodinámico derivado y la aparición de colecciones sanguíneas en pruebas de imagen. En ocasiones se desarrolla circulación colateral de forma secundaria, con varices dilatadas y de pared fina susceptibles de romperse ante una presión sanguínea elevada⁹.

El abordaje inicial del paciente comprende medidas de resucitación intensivas junto con acciones dirigidas a filiar el origen del sangrado. La venografía es la prueba *gold estándar*¹⁰, no obstante en la actualidad la preferencia por la TAC abdominal con contraste es indiscutible, permitiendo diferenciar el origen arterial o venoso del sangrado. La ecografía abdominal contribuye al diagnóstico, demostrando la presencia de líquido libre abdominal y colecciones, así como el estudio doppler de miembros inferiores. No obstante en situaciones de gravedad con elevada sospecha clínica, no debe demorarse la cirugía urgente. El diagnóstico definitivo se alcanzará con la laparotomía exploradora; esto permite, en el mismo gesto, la reparación quirúrgica mediante la sutura del defecto de pared vascular. En caso de existir trombosis asociada está indicada la trombectomía, si las condiciones del enfermo lo permiten⁹.

En nuestro caso, el cuadro abdominal inicial y los datos de *shock* hipovolémico orientaron el diagnóstico hacia la exis-

tencia de sangrado, se realizaron pruebas de imagen precoces sin demorar la resucitación intensiva. Ante los hallazgos se decidió laparotomía urgente que mostró el desgarró de vena iliaca izquierda, procediéndose a su reparación.

Bibliografía

1. May R, Thurner JP. The cause of the predominately sinistral occurrence of thrombosis of the pelvic veins. *Angiology*. 1957;8:419-27.
2. Cockett FB, Thomas LM. The iliac compression syndrome. *Br J Surg*. 1965;52:816-25.
3. Yuji Y, Noriyuki H, Yoshiyuki N, Yoshikado S. Spontaneous rupture of the iliac vein. *Can J Surg*. 2004;47.
4. Fazel R, Froehlich JB, Williams DM, Saint S, Nallamothu BK. A sinister development-a 35-year-old woman presented to the emergency department with a 2-day history of progressive swelling and pain in her left leg, without antecedent trauma. *N Engl J Med*. 2007;357:53-9.
5. Dhillon RK, Stead LG. Acute deep vein thrombus due to May-Thurner syndrome. *Am J Emerg Med*. 2010;28:254.e3-4.
6. Hossne WS, Nahas PS, Vasconcelos E. Spontaneous rupture of the iliac vein: acute abdomen. *Arq Circ Clin Exp*. 1961;24:27-30.
7. Tannous H, Nasrallah F, Marjani M. Spontaneous iliac vein rupture: case report and comprehensive review of the literature. *Ann Vasc Surg*. 2006;20:258-62.
8. Castellón Pavón C, Sanguino Peloché JL, Del Amo Olea E, Corchete Serviá A, Prado Morales S. Rotura espontánea de la vena iliaca. *Emergencias*. 2003;15:376-80.
9. Sachin D, Allen EJ, Alain D. Retroperitoneal hematoma caused by a ruptured pelvic varix in a patient with iliac vein compression syndrome. *J Vasc Interv Radiol*. 2003;14:387-90.
10. O'Sullivan GJ, Semba CP, Bittner CA, Kee ST, Razavi MK, Sze DY, et al. Endovascular management of iliac vein compression (May-Thurner) syndrome. *J Vasc Interv Radiol*. 2000;11:823-36.

E. Gordillo-Escobar*, J.J. Egea-Guerrero, J. Revuelto-Rey y R. Martín-Bermúdez

U.G.C. Cuidados Críticos y Urgencias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lenylane@hotmail.com

(E. Gordillo-Escobar).

doi:10.1016/j.medin.2011.05.021

Crisis hemolítica severa y fallo multiorgánico secundario a infección por *Clostridium perfringens*

Severe hemolytic crisis and multiorgan failure secondary to clostridium perfringens infection

Mujer de 71 años, con antecedentes de hipertensión arterial e hipotiroidismo que acude a Urgencias del hospital por cuadro de dolor abdominal en hipocondrio derecho, diarrea sin productos patológicos, vómitos biliosos e ictericia de 48 h de evolución, sin referir fiebre ni otra sintomatología. A su llegada a Urgencias presenta aspecto de gravedad con hipotensión, taquicardia, taquipnea e ictericia franca.

En la analítica al ingreso presentaba una hemoglobina (Hb) de 129 g/L con macrocitosis de 107 fl, leucocitosis de $23 \times 10^9/L$ y cifra de plaquetas normales. En el estudio bioquímico destacaban los datos de una hiperbilirrubinemia con una bilirrubina total de 18,7 mg/dL a expensas de su fracción indirecta, LDH de 1.175 UI/L, hipertransaminasemia (GPT/ALT 986 UI/L, GOT/AST 1.184 UI/L) y datos de reacción pancreática (lipasa 20.341 UI/L y amilasa 1.176 UI/L) con insuficiencia renal de 2,30 mg/dL de creatinina. En la gasometría venosa presentaba un pH: 7,32 pCO₂: 45,10 mmHg, bicarbonato actual: 22,80 meq/L exceso de bases actual: -2,80. Se realiza una ecografía abdominal donde no se encuentran anomalías de interés.