

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 sinister 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.

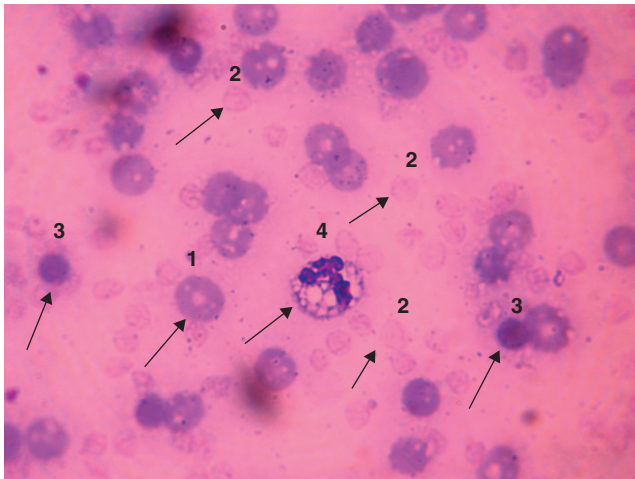


Figura 1 Esferocitosis con gran cantidad de eritrocitos fantasmas. Marcada vacuolización de neutrófilos. 1) Eritrocito normal; 2) eritrocitos fantasmas; 3) esferocitos; 4) granulocito con intensa vacuolización citoplasmática. Tinción May Grünwald - Giemsa (100x).

Ante el rápido empeoramiento clínico ingresa en la UCI con la sospecha clínica inicial de pancreatitis aguda grave con síndrome de respuesta inflamatoria sistémica secundario y se inicia tratamiento con fluidoterapia agresiva y antibioterapia empírica con imipenem, obteniendo previamente hemocultivos.

Durante las primeras horas en UCI la evolución es tórpida progresando a fallo multiorgánico precisando iniciar soporte hemodinámico con drogas vasoactivas, respiratorio con ventilación mecánica invasiva y renal con técnicas continuas de depuración extrarrenal.

Tras 6 h de ingreso y coincidiendo con el empeoramiento clínico de la paciente se observó una anemia importante sin datos de sangrado con Hb de 70 g/L y microcitosis de 65 fl. La existencia de reticulocitos fue imposible de valorar por interferencia de la intensa hemoglobinemia del plasma. En el frotis de sangre periférica se observaron abundantes esferocitos sin otros datos típicos de microangiopatía como esquistocitos y llamaba la atención la existencia de abundantes eritrocitos fantasmas (fig. 1). Otro dato a destacar era la marcada vacuolización de la serie blanca lo que orientaba al origen infeccioso del proceso. Tanto el Coombs directo como el indirecto fueron en todo momento negativos, lo que hacía menos probable el origen autoinmune de la hemólisis.

Con el diagnóstico de crisis hemolítica severa de etiología aún incierta y la situación de fallo multiorgánico se pautó bolo de esteroides de 1 g de metilprednisolona y se decidió ampliar la cobertura antibiótica con clindamicina 600 mg/8 h y doxiciclina 200 mg iv/12 h. Se transfundió un total de 6 concentrados de hematíes, consiguiendo un aumento tan solo de 10 g/L quedando el control en 82 g/L (previo 70 g/L).

A las 12 h del ingreso en la UCI la paciente sufrió sangrado masivo por recto, vagina, puntos de punción y tubo orotraqueal dando lugar a parada cardiorrespiratoria por shock hemorrágico constatándose Hb en 54 g/l y alargamiento de los tiempos de coagulación con datos de coagulación

intravascular diseminada, falleciendo finalmente por este motivo.

Se habían procesado dos sets de hemocultivos (aerobio/anaerobio) que resultaron positivos tras 24 h de incubación. En la tinción de Gram se visualizaron bacilos gramnegativos y bacilos gramvariables, que tras cultivo en placa de agar sangre, agar MacConkey y Schaedler (bioMérieux) fueron identificados como *E. Coli* y *Clostridium perfringens* (*C. perfringens*) mediante el sistema automático Vitek2 compact (bioMérieux). En el estudio de sensibilidad *E. Coli* resultó sensible a todos los antibióticos testados y *C. perfringens* mostró sensibilidad intermedia a clindamicina.

El diagnóstico final fue de crisis hemolítica severa secundaria a bacteriemia por *C. perfringens*.

Las especies de *Clostridium* son gérmenes habituales del tracto digestivo humano y genital femenino, siendo causantes de una gran variedad de infecciones, desde banales hasta infecciones letales como celulitis invasivas, mionecrosis, colitis pseudomembranosa u otras¹⁻³.

Los episodios de bacteriemia por gérmenes anaerobios continúan siendo inusuales y la importancia clínica de las bacteriemias por *Clostridium* no está clara, aunque existen estudios que muestran una clara relación con una alta mortalidad¹.

La relación de las infecciones invasivas por *Clostridium* con hemólisis intravasculares ha sido descrita en la literatura de manera clara, siempre en forma de casos esporádicos, por lo que su incidencia no se conoce exactamente. Las subespecies más relacionadas con esta complicación letal son *C. perfringens* y *C. septicum*, la mayoría de ellas en pacientes con enfermedades neoplásicas malignas de origen gastrointestinal o genital¹⁻¹⁰.

Cuando una infección por *C. perfringens* se complica con una hemólisis intravascular la mortalidad es cercana al 100% aunque se realice una terapéutica antibiótica apropiada y un desbridamiento quirúrgico precoz cuando hay tejidos afectados, existiendo muy pocos casos de supervivencia².

La patofisiología de esta complicación está mediada por la toxina alfa producida por el *C. perfringens*, una fosfolipasa *C. lecitinasa* que reacciona con los complejos lipoproteicos de la membrana celular de los hematíes provocando su destrucción⁶.

Existen pocas entidades que causen una hemólisis intravascular tan masiva como las relacionadas con bacteriemias por *C. perfringens*. Entre las enfermedades de origen infeccioso están la malaria, babesiosis, infección por bartonella y el síndrome hemolítico urémico asociado a causa infecciosa o coagulación intravascular diseminada. Otras causas no infecciosas son la hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN), hemólisis aloinmune por transfusión incompatible, hemoglobinuria paroxística a frigore (HPF), hemólisis por veneno de serpiente u otro animal, y la hemólisis de los grandes quemados^{9,10}.

En nuestro caso existía una importante hemólisis intravascular con una intensa hemoglobinemia que interfería en determinados parámetros analíticos. Sin embargo no se visualizaban en el frotis de sangre periférica los signos típicos de microangiopatía. Predominaba la aparición de esferocitos, sin existir antecedente alguno de esferocitosis y llamaban la atención los eritrocitos fantasmas posiblemente consecuencia de la acción de la toxina alfa, la cual interfiere con la integridad de la membrana de los glóbulos rojos

como se ha explicado previamente. No se visualizaron parásitos intraeritrocitarios y la aparición fue demasiado brusca y de presentación excesivamente grave para pensar en una HPN o HPF. El resto de las causas se descartaron también confirmando el diagnóstico 48 h *post mortem* al crecer en los cultivos bacterianos un *C. perfringens* y *E. coli*.

Las infecciones invasivas por *Clostridium* suelen acompañarse de infecciones por otros gérmenes. En nuestro caso, al igual que en otros casos reportados en la literatura, en los HC también creció *E. coli*. El grado de influencia del *E. coli* en la evolución fulminante del caso es desconocida y, aunque es poco probable que provocara la hemólisis intravascular tan masiva, es posible que influyera en la rápida progresión de los fallos orgánicos^{1,7,10}.

El tratamiento de las infecciones invasivas por *C. perfringens* es penicilina G intravenosa 3-4 millones UI/4h. En estudios *in vivo* y en animales se han observado mejores resultados con la asociación de penicilina más clindamicina, postulándose una menor producción de la toxina alfa. Cuando la infección por *C. perfringens* produce gangrena gaseosa es crucial un desbridamiento quirúrgico precoz¹⁻¹⁰.

Las crisis hemolíticas masivas provocadas por infecciones invasivas por *C. perfringens* son altamente letales a pesar de un correcto tratamiento antibiótico, desbridamiento quirúrgico y soporte orgánico invasivo. La triada hemólisis intravascular masiva, *shock* séptico y eritrocitos fantasmas debe orientar a infección por *Clostridium*, incluso cuando no existan antecedentes de neoplasias malignas ni datos de infección de partes blandas.

Bibliografía

1. Chen YM, Lee HC, Chang CM, Chuang YC, Ko WC. Clostridium bacteremia: emphasis on the poor prognosis in cirrhotic patients. *J Microbiol Immunol Infect.* 2001;34:113-8.
2. Alvarez A, Rives S. Nomdedeu b massive hemolysis in Clostridium perfringens infection. *Haematologica.* 1999;84:571-3.
3. Becker RC, Giuliani M, Savage RA, Weick JK. Massive hemolysis in Clostridium perfringens infections. *J Surg Oncol.* 1987;35:13-8.
4. Pirrotta MT, Bucalossi A, Forconi F, Gozzetti A, Bocchia M, Mazzotta S, et al. Massive intravascular hemolysis: a fatal complication of Clostridium perfringens septicemia in a patient with acute lymphoblastic leukemia. *Leuk Lymphoma.* 2005;46:793.
5. Pun KC, Wehner JH. Abdominal pain and massive intravascular hemolysis in a 47-year-old man. *Chest.* 1996;110:1353-5.
6. Hübl W, Mostbeck B, Hartleb H, Pointner H, Kofler K, Bayer PM. Investigation of the pathogenesis of massive hemolysis in a case of Clostridium perfringens septicemia. *Ann Hematol.* 1993;67:145-7.
7. Bätge B, Filejski W, Kurowski V, Klüter H, Djonlagic H. Clostridial sepsis with massive intravascular hemolysis: rapid diagnosis and successful treatment. *Intensive Care Med.* 1992;18:488-90.
8. Merino A, Pereira A, Castro P. Massive intravascular haemolysis during Clostridium perfringens sepsis of hepatic origin. *Eur J Haematol.* 2010;84:278-9.
9. Uppal A, Hymes K, Schwartz DR. A 61-year-old-man with massive intravascular hemolysis. *Chest.* 2009;136:1424-7.
10. Kapoor JR, Monteiro B, Tanoue L, Siegel MD. Massive intravascular hemolysis and a rapidly fatal outcome. *Chest.* 2007;132:2016-9.

F. Maroto^{a,*}, I. Jara^b
y A. Barrero^a

^a *Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital San Juan de Dios, Bormujos, Sevilla*

^b *Servicio de Hematología, Hospital San Juan de Dios, Bormujos, Sevilla*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fernando.maroto8@hotmail.com (F. Maroto).

doi:10.1016/j.medin.2011.06.002