

## UN CASO DE SINDROME DE LIAN-SIGUIER-WELTI

JOAQUÍN MONSERRAT

*Departamento de Angiología del Instituto Policlínico  
Barcelona (España)*

En 1957 MARTORELL da el nombre de «Síndrome de Lian-Siguier-Welti» al síndrome descrito por estos autores en 1953, caracterizado por la existencia de hernia diafragmática, anemia hipocroma y aparición de trombosis venosas recurrentes. MARTORELL y OSÉS, en 1953, aconsejaron la frenicectomía como tratamiento de los casos rebeldes de esta afección. Más tarde, en 1957, MARTORELL y SALLERAS comunican nuevos casos.

Hemos tenido ocasión de observar un caso en que la terapéutica férrica permitió una gran mejoría de la enferma, haciendo innecesaria dicha intervención.

### CASO CLÍNICO

Enferma de 59 años, soltera. Ingresa en la Clínica Vascular del Instituto Policlínico el día 5 de mayo de 1958, y refiere que desde hace 8 años viene sufriendo repetidos episodios de trombosis en pierna izquierda. Hace dos meses, al abandonar el lecho después de un proceso agudo respiratorio, se presentó dolor en pierna izquierda, edema hasta la raíz de la extremidad, aumento de la temperatura local y fiebre. Durante estos dos meses fué tratada con fuertes dosis de Heparina por vía intravenosa sin obtener la menor mejoría. Asimismo fracasó la terapéutica con Butazolidina. Durante estos dos meses la hinchazón de la pierna y la fiebre tienen fases de agravación y remisión alternantes.

Llama la atención la palidez de la enferma. Interrogada con mayor precisión manifiesta que tiene molestias epigástricas que mejoran con los cambios posturales, ligera disfagia y a veces regurgitaciones alimenticias. La persistencia de los síntomas trombóticos, su recurrencia, la palidez y los trastornos digestivos inclinan a pensar en un síndrome de Lian-Siguier-Welti.

La exploración de la enferma permite obtener los siguientes datos.

La pierna izquierda está hinchada en su totalidad. Presenta edema y aumento de presión de la masa muscular de la pantorrilla. La coloración de la piel es pálida y existe aumento de temperatura local. Nada anormal por parte de su aparato circulatorio.

El hemograma da el siguiente resultado (5-V-1958) :

Hematíes	...	...	...	...	...	...	3.200.000
Hemoglobina	...	...	...	...	...	...	65 %
Valor globular	...	...	...	...	...	...	0'91
Leucocitos	...	...	...	...	...	...	6.000
Polinucleares	...	...	...	...	...	...	65 %
»	»		bandas	...	...	...	3 %
Eosinófilos	...	...	...	...	...	...	0 %
Linfocitos	...	...	...	...	...	...	25 %
Monocitos	...	...	...	...	...	...	7 %
Basófilos	...	...	...	...	...	...	0 %
Plaquetas	...	...	...	...	...	...	Normales
Granulaciones tóxicas	...	...	...	...	...	...	Escasas
Serie roja	...	...	...	...	...	...	Discreta anisocitosis
							Hipocromía



Fig. 1. — Radiografía en la que puede observarse la presencia de una hernia diafragmática, correspondiente al caso descrito en el texto.

La exploración radiológica (fig. 1) confirma la existencia de la hernia diafragmática que se sospechaba.

Se instaura un tratamiento a base de Campolón «Bayer», una inyección intramuscular diaria, y Ferronicum, cuatro comprimidos al día por vía

oral. La enferma permanece en cama sin restricción de movimientos. Se obtiene una rápida mejoría, a tal extremo que a los diez días se le permite marchar a su casa después de la aplicación de un vendaje de cola de zinc.

El 30-V-58 el hemograma dió el resultado siguiente :

Hematíes	...	...	...	...	...	...	3.800.000
Hemoglobina	...	...	...	...	...	...	75 %
Valor globular	...	...	...	...	...	...	0'98
Leucocitos	...	...	...	...	...	...	6.100
Neutrófilos	...	...	...	...	...	...	71 %
Eosinófilos	...	...	...	...	...	...	1 %
Basófilos	...	...	...	...	...	...	1 %
Linfocitos	...	...	...	...	...	...	19 %
Monocitos	...	...	...	...	...	...	8 %

Continúa el tratamiento con Campolón y Ferronicum; se le quita el vendaje de cola.

Dos meses después, se encuentra perfectamente bien. Su pierna no está hinchada ni le molesta. Un nuevo hemograma (1-VII-58) da el siguiente resultado :

Hematíes	...	...	...	...	...	...	4.000.000
Hemoglobina	...	...	...	...	...	...	80 %
Valor globular	...	...	...	...	...	...	1
Leucocitos	...	...	...	...	...	...	4.400
Eosinófilos	...	...	...	...	...	...	2 %
Basófilos	...	...	...	...	...	...	0 %
Neutrófilos	...	...	...	...	...	...	68 %
Linfocitos	...	...	...	...	...	...	22 %
Monocitos	...	...	...	...	...	...	8 %

#### COMENTARIO

El tratamiento médico habitual en otras formas de trombosis no producía un efecto beneficioso en este caso porque resultaba insuficiente al no actuar sobre el agente etiológico.

La hernia diafragmática puede dar lugar a una anemia hipocroma por distintos mecanismos: ya sea por hemorragias digestivas, por alteraciones del metabolismo del hierro o por una esplenomegalia cirrógена de origen tromboflebitico.

Debe intentarse en primer lugar un tratamiento medicamentoso de la anemia hipocroma, que en algunos casos —como en éste— es suficiente. En casos más rebeldes debe intentarse practicar la frenicectomía izquierda. La sección del nervio frénico, que es una intervención sencilla e inocua, da lugar a una relajación del anillo herniario y las vísceras herniadas vuelven más fácilmente a la cavidad abdominal. El tratamiento quirúrgico radical de

la hernia diafragmática, reparando el defecto orificial, debe reservarse para los casos graves, pues el tanto por ciento de mortalidad operatoria es considerable y sería desproporcionado para tratar una complicación flebítica de las extremidades.

#### RESUMEN

Se presenta un caso del Síndrome «Hernia diafragmática, anemia hipocroma y trombosis venosa recurrente». Se señala la mejoría obtenida con tratamiento médico de la anemia hipocroma.

#### SUMMARY

According to LIAN, SIGUIER and WELTI, some cases of venous thrombosis are due to the hypochromic anaemia which often complicates diaphragmatic hernia. In these cases, anticoagulants are contraindicated. Treatment should be first medical and ferrous; eventually, following failure of this medical therapy, left phrenicectomy is indicated. A case is presented cured by ferrous therapy.

#### BIBLIOGRAFÍA

- MARTORELL, F. — *La frenicectomia en el Síndrome de Lian-Siguier-Welti*. "Actas del Instituto Policlínico", vol. 11; n.º 34; 1957.
- LIAN, C.; SIGUIER, F.; y WELTI, J. J. — *Le syndrome "Hernie diaphragmatique ou évagination diaphragmatique et thromboses veineuses"*. "La Presse Médicale", vol. 61, n.º 8; febrero 1953.
- MARTORELL, F. y OSÉS, J. — *El síndrome hernia diafragmática, hernia hipocroma y trombosis venosa*. "Revista Española de Cardiología", vol. 7, pág. 493; 1953.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V. — *La frenicectomia como tratamiento de las trombosis venosas de las piernas en los casos de hernia diafragmática y anemia*. "Angiología", vol. 9, n.º 21; 1957.