

Síndrome de Lian-Siguier-Welti

A propósito de una observación

R. LLORENS LEON y R. ARCAS MECA

Departamento Cardiovascular y Torácico

Clínica Universitaria

Universidad de Navarra. Pamplona (España)

Introducción

En 1953, **Lian, Siguier y Welti** (5) describen bajo el título «Le syndrome hernie diaphragmatique ou éventration diaphragmatique et tromboses veineuses» una enfermedad caracterizada por la aparición de tromboflebitis, en ocasiones de carácter reiterado, sin causa aparente y asociadas a una anemia hipocrómica. Estudios posteriores demuestran la existencia de una hernia hiatal, que es la causa desencadenante.

Lottman (6) describió este síndrome en una paciente que presentaba una hernia diafragmática y flebitis, pero se acompañaba de anemia hipercrómica. La evolución posterior reveló la existencia de un quiste ovárico vegetante que comprimía vasos pélvicos.

En resumen, se trata de un nuevo mecanismo fisiopatológico (Cuadro I) por el cual una hernia diafragmática, a través de una anemia hipocrómica, desencadena tromboflebitis localizadas en los sistemas venosos profundos y/o superficiales de las extremidades inferiores y rara vez de las superiores. No se trata de una asociación casual sino de una relación etiopatogénica cuyos mecanismos fisiopatológicos eran conocidos pero nunca se habían visto asociados en un cuadro único.

Descripción del caso

Mujer de 56 años. Ingresa de urgencia en nuestro Servicio el 12 de abril de 1975.

Cuatro días antes de su ingreso comenzó con un cuadro de intenso dolor en cara interna de pierna derecha, acompañado de induración. Asimismo empezó a notar hinchazón en el tobillo de esa extremidad.

Al día siguiente el edema había progresado ocupando toda la pierna. También el dolor aumentó de intensidad; la cara interna de la pierna se puso más dura, tornándose la piel brillante. No presentó fiebre en ningún momento.

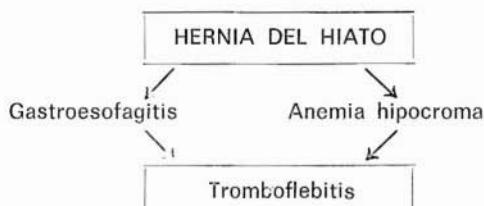
Entre sus antecedentes personales relata la existencia de varices desde hace muchos años, a las que nunca había dado importancia por no producirle molestia alguna. Asimismo, hace 8 años le fue efectuado en otro centro un estudio radiológico digestivo, diagnosticándole un ulcus duodenal. Desde esa fecha ha seguido exclusivamente dieta de Sippy.

Como único antecedente quirúrgico: apendicectomizada a los 20 años.

Exploración: Llama la atención una palidez extrema, gran decaimiento, taquicardia y disnea de pequeños esfuerzos. La extremidad inferior derecha presenta edema generalizado, que deja fóvea, más pronunciado en la mitad inferior de la pierna. Dolor a la palpación en todo el trayecto de la safena interna, que está indurada y más caliente que el resto de la extremidad. Maniobra de Homans negativa. Los pulsos son normales a todos los niveles en ambas extremidades.

La extremidad inferior izquierda presenta dilataciones venosas cilíndricas en algunos puntos del trayecto de la safena interna, con maniobra de Trendelenburg positiva.

CUADRO I

Mecanismo fisiopatológico del síndrome de Lian-Siguier-Welti

CUADRO II

Proteinograma	gr.	%
Proteínas totales	6,—	
Albúminas	2,34	44,-
Alfa-1	0,45	7,5
Alfa-2	0,32	10,3
Beta-1	0,54	9,-
Beta-2	0,42	6,0
Gamma	1,34	22,4

Los datos analíticos demuestran la presencia de una anemia ferropénica: Hematíes 3.600.000, hemoglobina 5,3 mg., Hematócrito 20 %, V.C.M. 60 u³, H.C.M. 16,8 uug., C.H.C.M. 27,1 %. Hierro 5; capacidad de fijación libre 386, capacidad de fijación total 391. Serie roja: anisocitosis, anisocromía, hipocromía marcada. La serie blanca no hacía sospechar la existencia de un foco séptico que pudiera originar el proceso: Leucocitos 8.900, cayados 5, segmentados 74, linfocitos 18, monocitos 3. V.S.G.: 48/85, Índice de Katz 45,25. Asimismo, se practicó un proteinograma (Cuadro II) pensando en una posible etiología cancerosa, diagnóstico diferencial que se tuvo siempre en cuenta.

Por sus antecedentes de *ulcus duodenal*, la prueba de la bencidina fue positiva, se indicó estudio radiológico digestivo, que demostró la existencia de una gran hernia hiatal (figs. 1 A y B) y no se demostró *ulcus duodenal*.

La actitud terapéutica fue encaminada a reponer la volemia, transfundiéndole 600 c.c. de sangre fresca total. Los análisis posteriores revelaron una normalidad de la cifra de hematíes. Al mismo tiempo se le administró medicación con fibrinolíticos (Fibrocid i.m. una ampolla cada 12 horas); Butazolidina, un supositorio al día; Ampicilina 2 gr. al día, así como reposo absoluto y vendaje elástico compresivo.

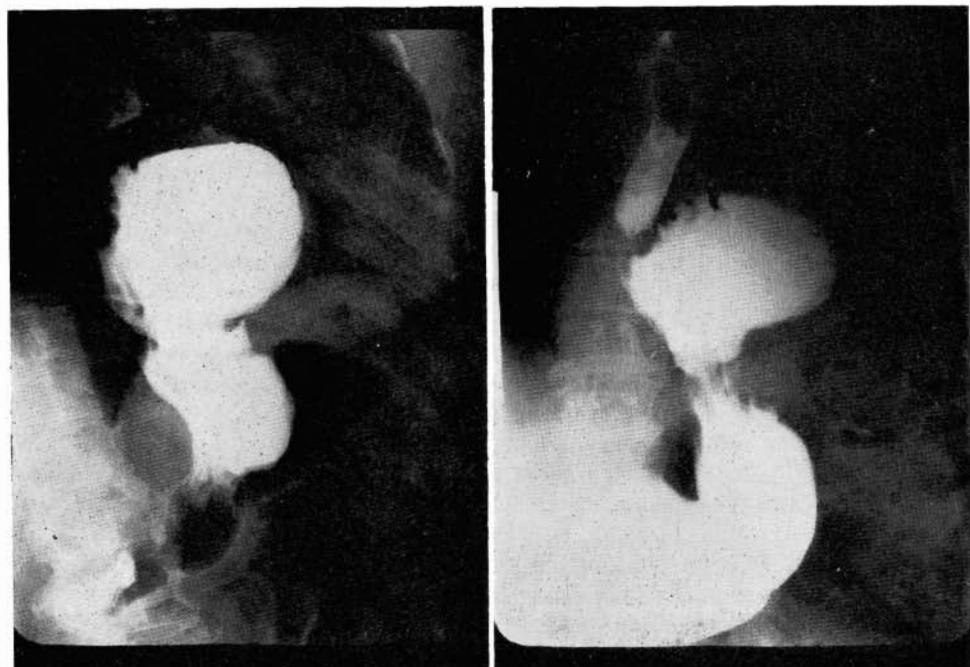


Fig. 1. Estudio radiológico digestivo por el que se observó ausencia de *ulcus duodenal* y la existencia de una gran hernia hiatal.

Una vez establecido el diagnóstico de hernia hiatal, se suspendieron los anti-inflamatorios y antibióticos por vía oral, tratándole con dieta adecuada, posición errecta y medicación antiácida.

La paciente mejoró ostensiblemente, tanto de su proceso tromboflebitico como de su cuadro anémico y por tanto de su estado general.

Se indicó tratamiento quirúrgico de la hernia hiatal. La paciente no aceptó. Posteriormente ha vuelto a revisión y está de acuerdo en operarse. El proceso tromboflebitico está resuelto, quedando como única secuela una dermatitis desquamativa.

Discusión y comentarios

Se trata de un cuadro bastante típico del síndrome de Lian-Siguier-Welti en una paciente de 56 años que, estando asintomática y sin ningún antecedente de patología venosa inflamatoria, comenzó con tromboflebitis superficial del miembro inferior derecho.

Destacaba su extrema palidez consecutiva a una importante anemia hipocrómica, sin que la enferma relatara proceso hemorrágico inmediato alguno.

El diagnóstico diferencial se estableció por una parte con un proceso neoplásico y por otra parte con un origen séptico. La anamnesis, exploración física y analítica descartaron ambas posibilidades.

Pensando en la causa de la anemia y tras relatar sus antecedentes de úlcus duodenal, el estudio radiológico nos llevó al diagnóstico final de la hernia hiatal.

El síndrome de Lian (4 y 5), referido en otras publicaciones por Martorell (7, 8, 9, 10 y 11), presenta como factor desencadenante de la anemia y de las tromboflebitis la existencia de una hernia hiatal.

Ante cualquier proceso trombofleítico es necesario investigar una etiología que lo justifique (12).

Creemos adecuada la trayectoria terapéutica seguida en este caso, con la sorpresa diagnóstica de una hernia hiatal que mantenía hemorragias crónicas por tubo digestivo, a pesar de una dieta exclusiva de leche durante 8 años.

El mecanismo etiopatogénico (1, 2, 3 y 8) de la tromboflebitis en el caso de una anemia crónica hipocrómica aumentando la tendencia a la coagulación sanguínea viene explicado por el mayor aumento de retracción del coágulo y mayor número de la cifra plaquetaria sérica (8).

Por lo que se refiere al tratamiento, pensamos que la corrección quirúrgica de la hernia de hiato hará desaparecer la causa desencadenante en este síndrome de Lian-Siguier-Welti y evitará la aparición de otros nuevos episodios trombofleíticos.

En cuanto a la actitud quirúrgica de sus varices, le practicaremos safenectomía de la pierna derecha, por haber padecido un proceso flebítico, aunque en el momento actual no hay secuelas de insuficiencia importante en el territorio de la safena interna.

RESUMEN

Se expone un caso de Síndrome de Lian-Siguier-Welti o de hernia diafragmática y trombosis venosas, como lo denominaron estos autores, con comentarios sobre el mismo.

SUMMARY

A case of Lian-Siguier Welti syndrome is exposed.

BIBLIOGRAFIA

1. **André y Dreyfus:** Hernie diaphragmatique, anémie hipochrome, trombose veineuse. «Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris», 15:22, 1953.
2. **Hillemand, P.; Isch-Wall, P.; Wattebled, R.; Varela, J. E.:** A propos des formes anémiques des hernies diaphragmatiques de l'estomac chez l'adulte. «La Presse Médicale», 62:623, 1954.
3. **Hillemand, Monsaingem, Isch-Wall, Varela:** Maladie de Biermer-Guérison. Anémie Syntomatique, Hernie diaphragmatique et reflux oesophagien. «Bull. et Mém. Soc. Med. Hôp. Paris», 68:994, 1952.
4. **Lian, Garcin, Siguier, Welti y Sebaoun:** Hernie diaphragmatique et thromboses veineuses répétées. «Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris», 68:467, 1952.
5. **Lian, Siguier y Welti:** Le syndrome hernie diaphragmatique ou éventration diaphragmatique et thromboses veineuses. «La Presse Médicale», 61:145, 1953.
6. **Lottman:** Contribution a l'étude de la phlébite de la hernie diaphragmatique. «Thèse, Paris», pág. 47, oct. 1954.
7. **Marotrell, F.:** Trombosis venosas recurrenes por gastroesofagitis. «Angiología», 14:121, 1962.
8. **Marotrell, F.:** «Angiología. Enfermedades vasculares». Salvat Editores, pág. 312, 1972.
9. **Marotrell y Osés:** El síndrome hernia diafragmática y trombosis venosas. «Angiología», 6:81, 1954.
10. **Marotrell y Osés:** Trombosis venosas y hernia diafragmática. «Actas Instituto Policlínico de Barcelona», 7:83, 1953.
11. **Marotrell y Salleras:** Le syndrome de Lian-Siguier-Welti et son traitement par le phrénicectomie. «Actual. Card. Angéiol.», 9:201, 1960.
12. **Olivier:** «Maladies des Veines. Diagnostic et Traitment». Masson et Cie. Editeurs, p. 114, 1957.