

membrana de los hematíes, conduciendo a la esferocitosis y lisis de los eritrocitos<sup>2,3</sup>.

Un 6-20% de las bacteriemias son polimicrobianas. *Clostridium* puede aislarse en un 0,5-2% de todos los hemocultivos, siendo *C. perfringens* el más frecuente y responsable del 20-50% de los casos<sup>4</sup>. La sepsis por *C. perfringens* tiene una mortalidad a 30 días de hasta el 27-44%. En un 7-15% de los casos, puede desarrollarse una hemólisis masiva, siendo este el factor asociado a peor pronóstico y elevando la tasa de mortalidad al 70-100%, con un tiempo medio desde el ingreso hasta el fallecimiento de 9,7h<sup>2</sup>.

Para el diagnóstico definitivo se requiere crecimiento e identificación de *C. perfringens* en hemocultivos. Cuando se desarrolla una sepsis la evolución suele ser rápida, no siendo posible obtener el crecimiento en los cultivos. Por este motivo, ante una hemólisis masiva hay que sospechar el diagnóstico e iniciar el tratamiento lo antes posible para poder mejorar el pronóstico de estos pacientes. El tratamiento óptimo se basa en penicilina G a altas dosis y control local del foco mediante desbridamiento quirúrgico<sup>5</sup>.

En los casos presentados, debido a la rápida y tórpida evolución, no fue posible asociar un desbridamiento quirúrgico al tratamiento antibiótico y de soporte. Dada la gravedad del cuadro, el diagnóstico debe considerarse en todo paciente con sepsis severa y absceso hepático formador de gas (con o sin hemólisis masiva).

## Bibliografía

1. Eltawansy SA, Merchant C, Atluri P, Dwivedi S. Multi-organ failure secondary to a *Clostridium perfringens* gaseous liver abscess following a self-limited episode of acute gastroenteritis. *Am J Case Rep.* 2015;16:182-6.
2. Alarcón del Agua I, Flores Cortés M, Pareja Ciuró F, Puppo Moreno A, Jiménez Rodríguez R. Absceso hepático por *Clostridium perfringens* abierto espontáneamente a la cavidad abdominal. *Cir Esp.* 2009;85:187-9.
3. Pita Zapata E, Sarmiento Penide A, Bautista Guillén A, González Cabano M, Agulla Budiño JA, Camba Rodríguez MA. Hemólisis masiva intravascular secundaria a sepsis por *Clostridium*. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 2010;57:314-6.
4. Macías I, Salas de Zayas R, Zoila L, Dólera C. Hemólisis intravascular masiva por *Clostridium perfringens* en paciente inmunocompetente. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2009;27:546-52.
5. Guiridi Múgica A, Martí Gelonch L, Jiménez Agüero R. Sepsis fulminante por *Clostridium perfringens*. *Med Intensiva.* 2016;17, <http://dx.doi.org/10.1016/j.medin.2016.08.002>, pii: S0210-5691(16)30177-2. [Epub ahead of print].

Laura Martí Gelonch<sup>a,\*</sup>, Raul Jiménez Agüero<sup>b</sup>, Nerea Rodríguez Canas<sup>c</sup> y Jose Maria Enríquez Navascués<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España*

<sup>b</sup> *Cirugía Hepatobiliopancreática, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España*

<sup>c</sup> *Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [laura.martigelonch@osakidetza.eus](mailto:laura.martigelonch@osakidetza.eus) (L. Martí Gelonch).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.11.012>  
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Trombosis venosa portal y del eje esplénomésentérico en un paciente con síndrome de Klinefelter



### Portal-splenic-mesenteric venous thrombosis in a patient with Klinefelter syndrome

La trombosis venosa portal (TVP) aguda se define como la formación reciente de un trombo en la vena porta y/o ramas principales, que puede extenderse hasta la vena mesentérica o esplénica<sup>1</sup>.

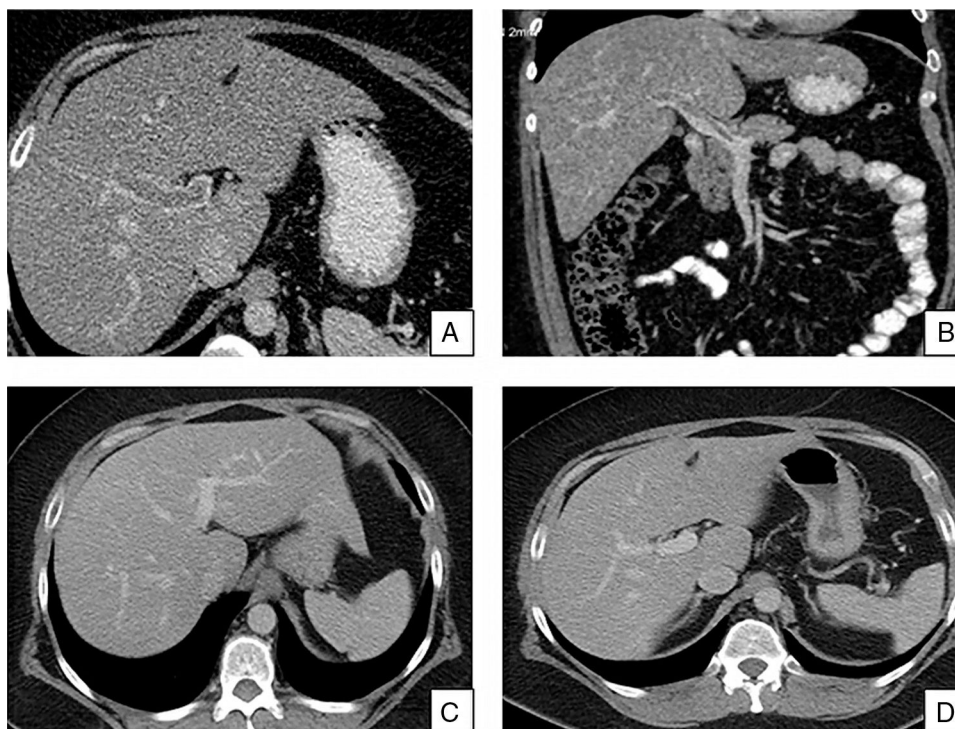
Los factores etiológicos se clasifican en locales (30%), destacando las neoplasias y la cirrosis, seguidos de un foco inflamatorio intraabdominal; y sistémicos (70%), como síndromes mieloproliferativos, síndrome antifosfolípido primario, hemoglobinuria paroxística, mutación del factor II o del factor V de Leiden, déficit de proteína C, S y antitrombina III. Factores de riesgo relacionados con el perfil hormonal, como el uso de anticonceptivos orales y embarazo, no están bien establecidos. En un 15% coexisten varias etiologías y en un 30% se desconoce las causas<sup>1,2</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 42 años, sin hábito enólico, fumador de 10 paquetes/año, con antecedentes de obesidad grado I, diabetes mellitus II, dislipemia y

azoospermia que acudió a urgencias por epigastralgia de aparición brusca asociada a vegetatismo, rectorragias y fiebre de 38 °C. En el examen físico destacaba peso 99 kg, talla 177 cm, IMC 31,6 kg/m<sup>2</sup>, distribución de grasa central, ginecomastia e hipogonadismo. A la palpación abdominal presentaba dolor en fosa ilíaca izquierda sin peritonismo. La analítica realizada mostró 18.900 leucocitos con neutrofilia, Hb 14,4 g/dl, tiempo de protrombina 92%, TTPA 31,7 s, fibrinógeno 258 mg/dl y PCR 16 mg/l. Radiografía de abdomen normal.

Se realizó una colonoscopia que mostró lesiones compatibles con colitis isquémica, entre 28 y 48 cm desde margen anal que se confirmó en las biopsias. La tomografía computarizada (TC) abdominal con contraste (fig. 1) mostró TVP parcial de sus ramas de predominio en rama izquierda y del eje esplenoportomesentérico, sin evidencia de abscesos, neoplasia, pancreatitis o hepatopatía que la justificasen. El estudio de trombofilia (proteína C, S y antitrombina III; anticuerpos antifosfolípidos, clon de hemoglobinuria paroxística nocturna, mutación G20210A de la protrombina, mutación del factor V de Leiden, gen JAK2 [V617F] y calcireticulina) fue normal.

Se realizó estudio de hepatopatía crónica, siendo este negativo (ISAT 22%, ferritina 492 mg/dl, ceruloplasmina 23,6 mg/dl, alfa-1-antitripsina 156 mg/dl, TSH 3,54 mIU/l,



**Figura 1** A y B) TC abdominal con contraste en la que se observa defecto de repleción en vena porta principal y sus ramas, de predominio en rama portal izquierda, en eje esplenoportomesentérico, compatible con trombosis parcial de vena porta y ramas principales. C y D) TC abdominal de control a los 6 meses en la que se observa recanalización completa de la vena porta principal, ramas y del eje esplenoportomesentérico.

HBsAg–, VHC–, autoinmunidad negativa) y biopsia hepática que mostró signos de esteatosis simple descartando cirrosis. La endoscopia descartó varices esofágicas.

El análisis cromosómico realizado, debido a la azoospermia y atrofia testicular, fue compatible con un cariotipo 47,XXY, con perfil hormonal concordante con hipogonadismo hipergonadotrópico, (LH 14,77 UI/ml, FSH 30 UI/l y testosterona de 74,1 ng/dl) por lo que se diagnosticó de síndrome de Klinefelter (SK) y se inició tratamiento con testosterona tópica.

Por la presencia de rectorragias, fue tratado con enoxaparina 100 mg/día/vía subcutánea, decidiéndose mantener durante 6 meses la misma dosis al presentar una evolución clínica y radiológica favorable<sup>1</sup>.

El SK es el trastorno más frecuente de los cromosomas sexuales (47,XXY o mosaico). Fenotípicamente presentan atrofia testicular, ginecomastia e hipogonadismo hipergonadotrópico. La prevalencia estimada es de 153 por cada 100.000 varones<sup>3</sup>. Debido a la amplia variación fenotípica existente, solo el 25% del total son diagnosticados, algunos de ellos durante el estudio de esterilidad<sup>4</sup>.

Los sujetos con SK tienen mayor riesgo de enfermedad tromboembólica venosa (ETV), lo que podría explicarse por la deficiencia de andrógenos que incrementa los niveles del inhibidor 1 del activador del plasminógeno (PAI-1), produciendo hipofibrinólisis, hiperagregabilidad plaquetaria y aumento de la actividad del factor VIII<sup>5</sup>.

El riesgo de presentar trombosis venosa (TV) o tromboembolismo pulmonar (TEP) es 5-20 veces superior al de la población general<sup>6</sup>. Un estudio retrospectivo sueco, con

1.085 pacientes diagnosticados de SK, mostró que la incidencia acumulada de ETV fue del 8,6% a los 50 años y del 20,8% a los 70 años siendo comparable con las trombofilias hereditarias<sup>7</sup>. No obstante, el riesgo de TVP o mesentérica (TVM) no se ha determinado.

El primer caso de TVM en un paciente con SK fue publicado en 1988. En este, la TVM se manifestó en forma de rectorragias e infarto intestinal, precisando resección. Se inició anticoagulación postoperatoriamente sin especificar la duración. El estudio etiológico solo mostró ligero descenso de niveles de proteína C. En el seguimiento no se evidenció retrombosis<sup>8</sup>.

Posteriormente se han publicado 2 casos de TVP y TVM asociado al SK en los que no se objetivó ningún factor local o sistémico de trombosis. Ambos presentaron una evolución favorable con repermeabilización parcial de la TVP y TVM probablemente debido al inicio precoz de la anticoagulación<sup>9,10</sup>.

En conclusión, presentamos el caso de un paciente con TVP y del eje esplenoportomesentérico, con diagnóstico reciente de SK en el que no se identificó ningún factor local o sistémico protrombótico y que tras iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular durante 6 meses, mostró recanalización completa del eje, sin evidencia de nueva trombosis a los 12 meses del seguimiento. Actualmente, la duración del tratamiento anticoagulante en la TVP no está bien establecida, sin embargo se recomienda mantener al menos 6 meses el tratamiento y valorar la anticoagulación permanente en pacientes que presentan un factor protrombótico subyacente<sup>1</sup>. En el SK se ha descrito

una prevalencia elevada de eventos tromboembólicos por lo que se debería plantear prolongar o incluso mantener de forma indefinida el tratamiento anticoagulante en estos pacientes.

## Bibliografía

1. EASL. Clinical practices guidelines. Vascular diseases of the liver. *J Hepatology*. 2016;64:179–202.
2. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009;49:1729–64.
3. Bojesen A, Juul S, Gravholt CH. Prenatal and postnatal prevalence of Klinefelter syndrome: A national registry study. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003;88:622–6.
4. Bojesen A, Gravholt CH. Klinefelter syndrome in clinical practice. *Nat Clin Pract Urol*. 2007;4:192–204.
5. Salzano A, Arcopinto M, Marra AM, Bobbio E, Esposito D, Accardo G, et al. Klinefelter syndrome, cardiovascular system, and thromboembolic disease: Review of literature and clinical perspectives. *Eur J Endocrinol*. 2016;175:R27–40.
6. Campbell WA, Price WH. Venous thromboembolic disease in Klinefelter's syndrome. *Clin Genet*. 1981;19:275–80.
7. Zöller B, Ji J, Sundquist J, Sundquist K. High Risk of Venous Thromboembolism in Klinefelter Syndrome. *J Am Heart Assoc*. 2016;5, <http://dx.doi.org/10.1161/JAHA.116.003567>.
8. Murray FE. Mesenteric Vein Thrombosis Associated with Klinefelters syndrome: A case report. *Angiology*. 1988;39:45–8.
9. Matsunaga Y, Goto A, Wakasugi H, Itoh A, Yonezawa K, Itoh M, et al. Extensive portal and mesenteric vein thrombosis in a young man with Klinefelter's syndrome. *Hepatol Res*. 2012;42:103–9.
10. Okayama S, Uemura S, Saito Y. Hypertrophic cardiomyopathy and mesenteric venous thrombosis in a patient with Klinefelter syndrome. *Int J Cardiol*. 2013;166:e50–2.

Macarena Larraín<sup>a</sup>, Edgar Castillo-Regalado<sup>a</sup>, Carlos Puig-Jove<sup>b</sup>, Margarita Sala<sup>a,c</sup> y Helena Masnou<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Hepatología, Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio Endocrinología, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

<sup>c</sup> Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD)

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [hmasnou.germanstrias@gencat.cat](mailto:hmasnou.germanstrias@gencat.cat) (H. Masnou).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2017.11.011>  
0210-5705/

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Sífilis, causa poco habitual de dolor abdominal



### Syphilis, unusual cause of abdominal pain

La sífilis, causada por la bacteria *Treponema pallidum* fue hasta la aparición de la penicilina a mediados del siglo xx una de las principales infecciones por transmisión sexual. La aparición y posterior uso de la penicilina disminuyó significativamente la incidencia de sífilis, lo que ha aumentado en la última década, principalmente en contexto del VIH. En Chile, el primer trimestre del 2016 se notificaron 846 casos al Ministerio de Salud con una tasa de incidencia de 4,6 por cada 100.000 habitantes<sup>1</sup>.

*Treponema pallidum* se asemeja en su patogénesis a *Mycobacterium tuberculosis*, agente de tuberculosis. Ambos agentes tienen en común: tiempo de replicación lento, infección primaria muchas veces asintomática y diseminación silente que podría generar falla multisistémica.

Clásicamente se han descrito 3 fases en la sífilis: a) fase primaria en la que ocurre la multiplicación local; b) fase secundaria con diseminación linfática y hematogénica, observándose en el paciente compromiso cutáneo, ocular, sistema nervioso central (hasta el 40% de los casos), y c) fase terciaria que puede manifestarse hasta 30 años después de la infección, mediada por hipersensibilidad y puede comprometer huesos, sistema nervioso central y cardiovascular, entre otros<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino, 68 años, con antecedentes de hipertensión arterial que

consulta por dolor abdominal tipo cólico en epigastrio irradiado a ambos hipocondrios, con una semana de evolución.

Al examen físico el paciente está vigil y orientado con hemodinamia estable, afebril y eupneico. En la piel destaca exantema macular confluyente de predominio en tronco, examen cardiopulmonar normal, abdomen blando, depresible, sensible a la palpación en epigastrio y sin signos de irritación peritoneal.

En las pruebas de laboratorio presenta hemoglobina 17,7 g/dl, leucocitos 13.470, 316.000 plaquetas/ $\mu$ l, VSG 13 mm/h, PCR 15 mg/l, lipasa 42 U/l, creatinina 0,9 mg/dl, perfil hepático normal y ecografía abdominal normal.

Por dolor abdominal persistente, incluso con altas dosis de opiáceos se realiza estudio angiográfico por tomografía axial computarizada (TAC). La TAC muestra engrosamiento parietal difuso de arteria gástrica izquierda con zona de estenosis multisegmentaria, arterias renales y celíacas sin alteraciones (fig. 1).

Además se detecta el aumento de lesiones maculares y compromiso palmoplantar, por lo que se solicita VDRL con títulos de 1:16, VIH negativo, FTA-ABS positivo 1:32, estudio con auto-anticuerpos ANA, ANCA, ENA negativos, serología para VHB y VHC negativo; en líquido cefalorraquídeo estudio citológico con presencia de 8 a 10 células predominio mononuclear y fisicoquímico que muestra proteínas de 95 mg/dl y glucosa normal, VDRL 1:8.

La resonancia magnética (RM) de cerebro detecta compromiso meningovascular de las leptomeninges compatible con neurosífilis. Si bien, los hallazgos cutáneos y de laboratorio orientan a sífilis secundaria, predominan y agravan el cuadro características típicas de sífilis terciaria