

Flegmasia cerulea dolens: reporte de un caso y revisión de la literatura

Felipe Falcón B.⁽¹⁾, M. Lilia Pereda R.⁽¹⁾, Maritza Maripangui D.⁽²⁾, Alejandro Campos G.⁽²⁾, M. Carolina Sarmiento G.⁽²⁾

⁽¹⁾Estudiante de Medicina, Universidad de Chile.

⁽²⁾Departamento de Cirugía, HCUCh.

SUMMARY *Phlegmasia Caerulea Dolens* is a rare complication of deep vein thrombosis. It presents with a sudden onset of pain, swelling, discoloration and arterial compromise of the affected limb. There's usually history of prothrombotic events such as malignancy, femoral vein catheterism, antiphospholipid syndrome, recent surgery, pregnancy, etc. Left without treatment, it can evolve into gangrene, septic shock and death. Diagnosis usually only requires clinical appreciation. Confirmation can be done with ultrasonographic studies with doppler. Treatment can be both medical and surgically based. Medical therapy can be done with heparin and elevation of the affected limb or the use of thrombolytic, whilst surgical therapy can be either venous thrombectomy or amputation. We present the case of a 57-year old smoker, diabetic, and with systemic lupus erythematosus history female patient, that goes to the emergency room with sudden left leg pain, with cyanosis and absence of distal pulses. Besides she presented with lower respiratory symptoms. Diagnosis was confirmed with ultrasound and CT pulmonary angiography was performed showing pulmonary embolism. Medical treatment was initiated with good response.

INTRODUCCIÓN

F*legmasia cerulea dolens* es una presentación poco habitual y grave de una trombosis venosa profunda (TVP). Se produce por una obstrucción al flujo venoso de salida de la extremidad inferior que conlleva un alto grado de morbilidad⁽¹⁾.

Clásicamente se han descrito diferentes formas de presentación: *flegmasia alba dolens*, en la cual hay una trombosis masiva del sistema venoso profundo,

pero con colaterales permeables y *flegmasia cerulea dolens* en que la obstrucción también compromete a las colaterales^(2,3).

Dentro de la fisiopatología, se ha descrito que la irritación venosa, ya sea por oclusión mecánica, inflamatoria o compresión perivenosa produce no sólo venostasia, sino también, por estímulo simpático, espasmo arterial severo. Además, frente a flujos arteriales disminuidos, el retorno linfático se enlentece, lo que favorece la presencia de edema⁽⁴⁾.

Existen algunos factores gatillantes como patología maligna, cateterismo de vena femoral, trombocitopenia inducida por heparina, síndromes antifosfolípido, cirugías recientes, infecciones, falla cardíaca y embarazo. Se ha reportado en edades entre los 6 meses y 87 años. Afecta más a mujeres con una relación 4:3 y más a la pierna izquierda, lo que puede deberse a una compresión de la vena iliaca izquierda por compresión de la arteria iliaca derecha⁽²⁾.

En estudios anteriores, se describe el cuadro clínico clásico de esta patología, caracterizado por dolor de inicio súbito en cerca del 75% de los casos, seguido posteriormente por edema y coloración violácea de la piel. Más del 91% de los pacientes presenta antecedentes predisponentes de TVP. Ocurre principalmente entre los 40 - 49 años. Al examen físico destaca edema doloroso de la extremidad que es de coloración azulada. Pueden presentar algún grado de *shock*, ausencia de pulso y frialdad de la extremidad. Si se deja evolucionar el cuadro, puede presentar bulas, parestesia, parálisis, falla renal, gangrena venosa hasta la muerte⁽⁴⁾. Tiene un riesgo de amputación del 12-25% y de mortalidad cercano al 25%, de los cuales cerca del 30% se debe a TEP⁽³⁾.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico y requiere sólo de confirmación con estudio ecográfico.

HISTORIA CLÍNICA

Consulta al Servicio de Urgencia del Hospital Clínico de la Universidad de Chile una paciente de 57 años, con antecedentes de tabaquismo crónico activo, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento no farmacológico, hipertensión arterial en tratamiento con enalapril, lupus eritematoso sistémico sin tratamiento, hipotiroidismo en tratamiento con eutirox y presenta un cuadro de dolor en región inguinal izquierda, de inicio súbito, de menos de



Figura 1.



Figura 2.

24 horas de evolución, asociado a impotencia funcional y palidez de la extremidad.

Al examen físico de ingreso destacaba una paciente quejumbrosa, con signos vitales estables, endomorfa. Al examen segmentario presentaba crepitaciones en ambas bases pulmonares asociado a sibilancias de fin de espiración y extremidad inferior izquierda con edema intenso, asociado a coloración violácea y pulsos periféricos ipsilaterales disminuidos (ver Figura 1 y 2).

Por esta razón se solicita eco doppler de EII que demuestra trombosis venosa profunda, fémoro poplíteo asociado a trombosis superficial de vena safena interna y externa ipsilateral y angioTc de tórax que demuestra TEP segmentario basal, medial y posterior derecho.

Se decide hospitalizar en unidad intermedia, indicando reposo absoluto, con elevación de la extremidad y se inicia tratamiento con heparina no fraccionada en BIC con lo que se logra disminución del edema y del dolor. A los 2 días de hospitalización se decide la instalación de filtro de vena cava inferior y posteriormente se inicia tratamiento con anticoagulante oral con buena respuesta por lo que se decide alta al 7° día de hospitalización.

DISCUSIÓN

Se presenta este caso dado que la *flegmasia cerulea dolens* es una presentación poco frecuente de TVP, pero con un alto nivel complicaciones, por lo que requiere un alto nivel de sospecha y un tratamiento oportuno. La paciente presentaba factores de riesgo para TVP: diabética, hipertensa, fumadora, con LES. Cohen y cols. describieron previamente

la asociación entre estados de hipercoagulabilidad y la incidencia de flegmasia, siendo importante reconocer estos estados para su adecuado manejo⁽¹⁵⁾. Dado su cuadro clínico, requiere de pocos estudios complementarios. El tratamiento de esta patología es actualmente controversial. Clásicamente se han descrito diversas alternativas: manejo médico con uso de heparina y elevación de la extremidad, trombec-tomía venosa, terapia trombolítica y amputación. La terapia médica se ha visto que en pacientes sin necrosis tiene un alto nivel de efectividad. La terapia trombolítica puede ser sistémica o dirigida por catéter, siendo preferible por catéter dirigido en forma selectiva. Sin embargo, la buena respuesta clínica que tienen estos tratamientos no se correlacionan con respuesta venográfica⁽⁶⁾. Dentro de otras alternativas asociadas, se encuentran la fasciotomía, en caso de presentar o para prevenir el síndrome compartamental, el bloqueo simpático, la simpatectomía⁽⁷⁾.

Aún existe controversia sobre la terapia de primera línea; sin embargo, parece ser razonable el inicio con terapia médica menos agresiva, dado la buena respuesta que ha presentado en diferentes estudios clínicos.

REFERENCIAS

1. Salman Sarwar, Srilakshmi Narra, Ahmad Munir. Phlegmasia Cerulea Dolens. *Tex Heart Inst J* 2009;36:76-7.
2. Shweta Bhatt, Charles Wehbe, Vikram S Dogra. Phlegmasia Cerulea Dolens. *Journal of Clinical Ultrasound* 2007;35:401-4.
3. Perkins JM, Magee TR, Galland RB. Phlegmasia caerulea dolens and venous gangrene. *Br J Surg* 1996;83:19.
4. J. Manly Stallworth, Gilbert B. Bradham, Richard R. Kletke, Richard G. PmcE, Jr. Phlegmasia Cerulea Dolens: a 10-year review. *Annals of Surgery* 1965;161:802-11.
5. David L. Robinson and George P. Teitelbaum. Phlegmasia Cerulea Dolens: treatment by pulse-spray and infusion thrombolysis. *AJR Am J Roentgenol* 1993;160:1288-90.
6. Bernard Tardy, Nathalie Moulin, Patrick Mismetti, Hervé Decousus, Silvy Laporte. Intravenous thrombolytic therapy in patients with phlegmasia caerulea dolens. *Haematologica* 2006;91:281-2.
7. Kazuko Shem. Phlegmasia Cerulea Dolens: rare complication of vena cava filter placement in man with paraplegia. *J Spinal Cord Med* 2008;31:398-402.
8. D. P. B. Turner. A case of Phlegmasia Cerulea Dolens. *British Medical Journal* 1952;2:1183-5.
9. Chirivella González I, Teruel Casasús A, Magro Molina A, Insa Mollá A, Rodríguez Braun E, Cervantes Ruipérez A. Flegmasia cerulea dolens en paciente con carcinoma testicular. *Actas Urol Esp* 2006;30:1043-5.
10. Peter Qvaefordt, Bo Eklof, Per Ohlin. Intramuscular pressure in the lower leg in deep vein thrombosis and Phlegmasia Cerulea Dolens. *Annals of Surgery* 1983;197:450-3.
11. E. C. Janes, C. C. Hopmans. Case reports: Phlegmasia Cerulea Dolens. *Can Med Assoc J* 1953;68:156-8.
12. Peter Martin. Phlegmasia Caerulea Dolens. *Br Med J* 1953;2:1351-3.
13. X. Admetller Castiglione, M. Mellado Joan, F. Panella Agustí, J. Díaz Torrens, T. Sempere Dura, V. Martín Paredero. Phlegmasia Cerulea Dolens of the lower extremities secondary to thrombosis of an inferior vena caval aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;36:371-4.
14. Robert B Rutherford. Role of surgery in iliofemoral venous thrombosis. *Chest* 1986;89:434S-437S.
15. Cohen DJ, Briggs R, Heard HD, Acher CW. Phlegmasia cerulea dolens and its association with hypercoagulable states: case reports. *Angiology* 1989;40:498-508.
16. Baethge BA, Payne DK. Phlegmasia cerulea dolens associated with the lupus anticoagulant. *West J Med* 1991;154:211-3.

CORRESPONDENCIA

Dr. Alejandro Campos Gutiérrez
Departamento de Cirugía
Hospital Clínico Universidad de Chile
Santos Dumont 999, Independencia, Santiago
Fono: 9 434 9554
E-mail: camposal33@yahoo.com

