

Phlegmasia Cerulea Dolens

**Dr. Raúl Carrillo Esper,* Dra. Elizabeth Escobar Arriaga,† Dra. Lucía Edith Flores García,†
Dr. Jezer Iván Lezama Mora‡**

Enferma de 61 años, obesa e hipertensa, sometida a colectomía izquierda. Durante el procedimiento quirúrgico presentó choque hipovolémico por hemorragia, que fue manejado con líquidos y productos sanguíneos (9 concentrados eritrocitarios y 7 unidades de plasma fresco congelado). En el postoperatorio desarrolló sepsis grave y choque séptico que se manejó con líquidos, vasopresores, inotrópicos y antibióticos. Al cuarto día de estancia en la Unidad de Terapia Intensiva presentó aumento de volumen del miembro pélvico izquierdo, adoptando coloración violácea distal y livedo reticularis en toda la extremidad, trayectos venosos superficiales tortuosos, con venas reticulares y flictenas en cara interna del muslo, disminución de los pulsos arteriales en intensidad y de la temperatura comparativamente con la otra extremidad (*figura 1*). Por ultrasonografía Doppler se observó trombo ecogénico intramural que a la maniobra de compresión no se modificó y ausencia de color en Doppler sin señal en el espectro, se diagnosticó trombosis de la vena femoral común izquierda, la vena poplítea izquierda y su sistema superficial con presencia de colaterales (*figura 2*).

DISCUSIÓN

La Phlegmasia Cerulea se debe a la oclusión venosa trombótica total o casi total del sistema venoso de la extremidad inferior.^{1,2} Existen dos tipos de Phlegmasia cerulea; la Phlegmasia Cerulea Dolens (PCD) y la Phlegmasia Cerulea Alba (PCA).² La

Phlegmasia Cerulea Dolens es una forma grave de trombosis venosa profunda masiva de la extremidad, incluyendo trombosis de las venas colaterales asociado a cianosis global y puede evolucionar a gangrena, choque hipovolémico y compromiso arterial, por tal motivo se denominó «trombosis fulminante». Su prevalencia es baja, sin embargo es una condición de relevante importancia clínica por su impacto en la morbi-mortalidad. Con una mortalidad de 25% y 12-25% de riesgo de amputación de la extremidad afectada en los sobrevivientes.^{3,4}

De acuerdo a los casos reportados de PCA se puede concluir, que se presenta entre la edad de 6 meses y 87 años, con mayor prevalencia en las mujeres en comparación con los hombres (índice 4:3), y con mayor involucro de la extremidad inferior izquierda, debido a la compresión de la vena iliaca izquierda por la relación anatómica que tiene con la arteria iliaca homolateral. Se relaciona a estados de hipercoagulabilidad especialmente en enfermedades malignas (20 a 40%), periodos postparto y postquirúrgico, a otras entidades protrombóticas como deficiencia de antitrombina III, proteína C y proteína S, también se ha asociado a estenosis grave de la válvula mitral y/o insuficiencia cardíaca y al abuso de drogas intravenosas.⁵⁻⁷

La fisiopatología más aceptada es la propuesta por Brockman, Vasco y cols.⁸⁻¹¹ La trombosis venosa masiva de la extremidad inferior, con o sin oclusión de los vasos colaterales resulta en un aumento rápido en la presión hidrostática capilar y venosa. El secuestro masivo de líquido en la extremidad involucrada lleva a hipovolemia, hipotensión sistémica y aumento en la presión del espacio intersticial, conduciendo a edema progresivo. La presión intravascular puede llegar a ser 16 a 17 veces mayor del valor normal con 6 horas de oclusión. Si no se trata de manera temprana y oportuna, el incremento de la

* Academia Nacional de Medicina. Academia Mexicana de Cirugía. Presidente AMMCTI. Jefe UTI Fundación Clínica Médica Sur.

† Residentes Medicina Interna. Fundación Clínica Médica Sur.

‡ Interno de Pregrado. Universidad Veracruzana. Fundación Clínica Médica Sur.



Figura 1. Imagen de extremidad inferior izquierda con datos clínicos característicos de *Phlegmasia Cerulea Dolens* donde se aprecia claramente el signo «rodilla de trabajadora doméstica» (flecha) en comparación con la extremidad derecha.

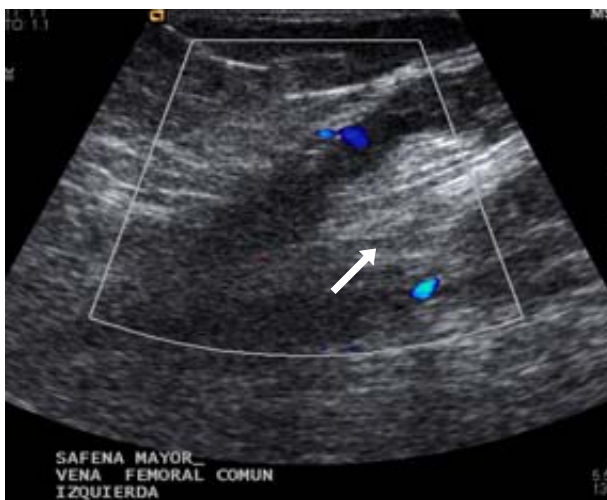


Figura 2. Imagen de ultrasonografía Doppler donde se observa trombo ecogénico intramural (flecha) que a la maniobra de compresión no se modifica y ausencia de color en Doppler sin señal en el espectro de la vena femoral común izquierda.

presión arterial transmural y la hipovolemia, lleva a colapso arterial e hipoxia tisular distal, lo que resulta en síndrome compartamental con mayor compromiso arterial que evoluciona a gangrena (figura 3). El desarrollo de necrosis tisular y gangrena venosa es un signo tardío asociado a mayor morbilidad.³

La PCD se presenta clínicamente con la tríada de dolor, edema y cianosis. El edema se desarrolla rápidamente, la piel se encuentra tensa y firme, y conforme el edema se acentúa, los pulsos arteriales disminuyen de intensidad y son palpables sólo en 17% de

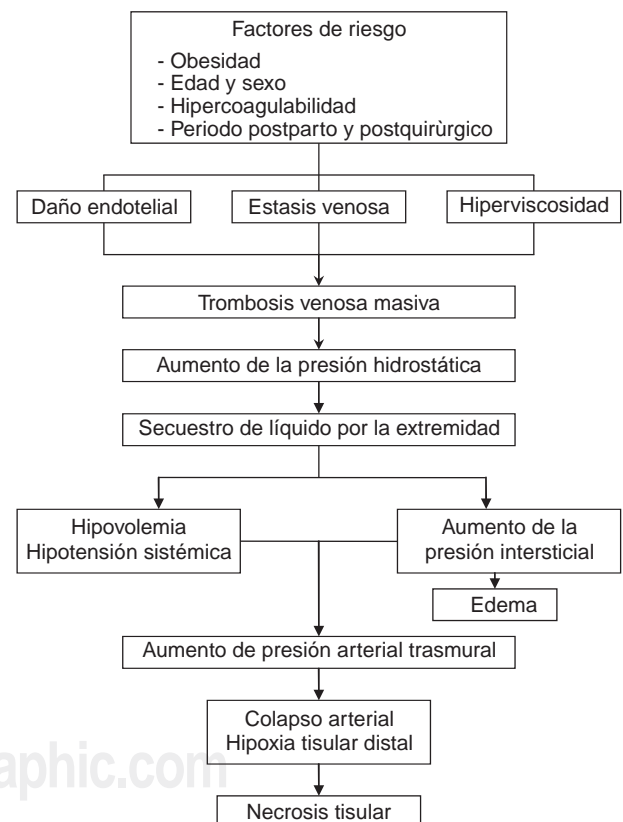


Figura 3. Fisiopatología de la *Phlegmasia Cerulea Dolens*.

los pacientes. La extremidad debido a la hipoxia tisular toma una coloración azulada (cianosis). Frecuentemente existe el signo clínico de «rodilla de trabajadora doméstica», debido al edema tan importante de la extremidad que involucra a la rodilla.^{1,2,5}

El diagnóstico de PCD es clínico, especialmente si se asocia la presencia de «rodilla de trabajadora doméstica».⁵ El estudio de primera elección es el ultrasonido, el cual confirma el diagnóstico sin necesidad de requerir IRM o arteriografía. Los reportes de ultrasonido describen la presencia de trombos extensos en el sistema venoso superficial y profundo de la extremidad inferior afectada. El ultrasonido como prueba diagnóstica de trombosis venosa alcanza una sensibilidad de 95% y especificidad de 98%.^{7,12}

El tratamiento está dirigido principalmente a prevenir la extensión de la trombosis venosa y disminuir el riesgo de isquemia de la extremidad, evitando el síndrome compartimental. En los pacientes que son diagnosticados oportunamente, la mayoría responde adecuadamente a la elevación de la extremidad, administración de líquidos y anticoagulación sistémica. En pacientes con inestabilidad hemodinámica y trombosis iliofemoral masiva se administra heparina no fraccionada (HNF), con una dosis inicial de 5,000 UI o 80 UI/kg en bolo intravenoso, seguido de 32,000 UI/24 h o 18 UI/kg/hora de 7-10 días. La administración de anticoagulación oral debe comenzar entre los días 1 y 3 después del inicio del tratamiento con HNF, simultaneando ambos tratamientos durante 3-5 días, y suspendiendo la HNF cuando se hayan alcanzado niveles terapéuticos (INR entre 2 y 3) durante dos días consecutivos. Si no hay respuesta clínica en las primeras 6 a 12 h, debe considerarse la terapia trombolítica, en la que la lisis del trombo es 3.5 veces superior a la obtenida con heparina, aunque no está demostrado que por ello se prevenga el desarrollo posterior del síndrome posttrombótico; provocado por la incompetencia valvular secundaria a la trombosis. La trombectomía está indicada como tratamiento primario o secundario de la PCD, varios estudios sugieren se reserve para pacientes con contraindicaciones para trombólisis.^{7,13-20}

El pronóstico es malo, y si la enfermedad no se diagnostica tempranamente tiene elevada morbilidad. La PCD representa una fase reversible de isquemia por oclusión venosa que puede progresar a gangrena en 40 a 60% de los casos. El desarrollo de gangrena se asocia a una tasa significativa de amputación de la extremidad inferior (mayor de 50% de los casos) y de mortalidad (mayor de 68% en pacientes que fueron sujetos a amputación infrcondílea).² Las complicaciones a largo plazo son la insuficiencia venosa profunda y la formación de venas varicosas. Por tal motivo, ante la presencia de

un cuadro caracterizado por dolor de inicio súbito en la extremidad inferior, edema progresivo y cianosis, el diagnóstico de PCD debe ser considerado y excluir compromiso arterial. En conclusión, la PCD es una enfermedad letal, pero tratable, la mayoría de los pacientes que son reanimados y tratados tempranamente pueden tener un pronóstico favorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bang C. Lower and upper extremity deep venous thrombosis evaluation. In: Dogra V, Rubens DJ, editors. *Ultrasound secrets*. 1st edition. Philadelphia: Hanley & Belfus 2004:337.
2. Perkins JM, Magee TR, Galland RB. Phlegmasia caerulea dolens and venous gangrene. *Br J Surg* 1996;83:19.
3. Wearver FA, Meacham PW, Adkins RB, Dean RH. Phlegmasia cerulea dolens; therapeutic considerations. *South Med J* 1988;81:306-312.
4. Mahomed A, Williams D. Phlegmasia cerulea dolens and venous gangrene. *Br J Surg* 1996;83:1160.
5. Bhatt S, Wehbe C, Dogra VS. Phlegmasia Cerulea dolens. *J Clin Ultrasound* 2007;35:401-404.
6. Brockman SK, Vasko JS. Phlegmasia cerulea dolens. *Surg Gynecol Obstet* 1965;12:1347.
7. Mahorner H. Diagnosis and treatment of phlegmasia alba dolens and phlegmasia cerulea dolens. *Am Surg* 1968;34:210.
8. Brockman SK, Vasko JS. The pathologic physiology of phlegmasia cerulea dolens. *Surgery* 1966;59:997-1007.
9. Qvarfordt P, Eklof B, Ohlin P. Intramuscular pressure in the lower leg in deep vein thrombosis and phlegmasia cerulea dolens. *Ann Surg* 1983;197:450-453.
10. Saffle JR, Maxwell JG, Warden GD, Jolley SG, Lawrence PF. Measurement of intramuscular pressure in the management of massive venous occlusion. *Surgery* 1981;89:394-397.
11. Snyder MA, Adams JT, Schwartz SI. Hemodynamics of phlegmasia cerulea dolens. *Surg Gynecol Obstet* 1967;125:342-346.
12. Fraser JD, Anderson DR. Deep venous thrombosis: recent advances and optimal investigation with US. *RadioLOGY* 1999;211:219.
13. Bird RL, Hamilton G. Treatment options for phlegmasia cerulea dolens. *J Vasc Surg* 1995;21:998.
14. Comerota AJ, Aldridge SC, Cohen G. A strategy of aggressive regional therapy for acute iliofemoral venous thrombosis with contemporary venous thrombectomy or catheter-directed thrombolysis. *J Vasc Surg* 1994;20:244.
15. Tardy B, Moulin N, Mismetti P. Intravenous thrombolytic therapy in patients with phlegmasia caerulea dolens. *Haematologica* 2006;91:281.
16. Hood DB, Weaver FA, Modrall G, Yellin AE. Advances in the treatment of PCD. *Am J Surg* 1993;166:206-209.
17. Kakkar V, Gebeska M, Kadziola Z, Roach C, Saba N. Objective assessment of acute and long term treatment with unfractionated heparin and low molecular weight heparin in acute deep vein thrombosis. *Thromb Haemost* 2001; 86 (Supl.):967.
18. Ginsberg JS, Hirsh J. *Treatment of venous thromboembolism*. In: Colman RW, Hirsh J, Marder J, Clowes AW, Georg JN, editors. *Haemostasis and Thrombosis*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2001:1405-1412.

19. Caprini J, Arcelus J, Ryna J. Effective risk stratification of surgical and non surgical patients for venous thromboembolic disease. *Semin Hematol* 2001;38 (Supl. 5):12-19.
20. Hood DB, Weaver FAJ. Advances in the treatment of Phlegmasia Cerulea Dolens. *Am J Surg* 1993;166:206-210.

Correspondencia:
Dr. Raúl Carrillo Esper.
Unidad de Terapia Intensiva.
Fundación Clínica Médica Sur.
seconcapcma@mail.medinet.net.mx