

Dolor, edema y cianosis: flegmasía cerúlea dolens

¹Arnaiz García ME, ¹Arnaiz García J, ¹Amado Diago CA, ²García Martín A, ²Diago Cuartero MC, ¹Arnaiz García AM

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

²Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Madrid

Mujer de 67 años de edad, que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro Centro por presentar dolor intenso en la extremidad inferior izquierda de 48 horas de evolución.

Entre sus antecedentes destacaban hipertensión arterial tratada, dislipemia y mastectomía derecha hace 2 años, con quimioterapia y hormonoterapia posterior tras ser diagnosticada de un carcinoma de mama. En la actualidad se encontraba estable en relación con su proceso oncológico.

En la exploración en Urgencias destacaba un edema importante de la extremidad inferior izquierda, con dolor intenso en reposo y con la movilización de la misma; cianosis, frialdad distal y ausencia de pulsos periféricos, tanto pedio como tibial posterior.

La primera sospecha clínica se orientó hacia la presencia de una isquemia arterial aguda, si bien los síntomas y signos referidos no concordaban claramente con el diagnóstico inicial (edema, horas de evolución y síntomas moderados de isquemia, a pesar de haber transcurrido 48 horas del comienzo de los síntomas). Por otro lado, la posibilidad de una trombosis venosa profunda era alta, pero de igual manera no todos los síntomas que la paciente presentaba (frialdad, ausencia de pulsos arteriales distales y signos de baja perfusión distal) coincidían con este último diagnóstico.

Se solicitó un estudio con doppler de la extremidad, que mostró trombosis del territorio venoso profundo femoral y compromiso vascular arterial secundario a la importante congestión y edema intersticial generado. De esta manera, se confirmó el diagnóstico de una flegmasía cerúlea dolens.

Tras el diagnóstico, y de manera inmediata, se instauró tratamiento anticoagulante, inicialmente con perfusión de heparina sódica. En las primeras 24 horas de tratamiento se observó una progresiva

mejoría, con ligera disminución de la cianosis, disminución del dolor y mayor perfusión distal. Se mantuvo el tratamiento anticoagulante endovenoso durante 72 horas más y posteriormente se instauró tratamiento anticoagulante oral con warfarina. Los signos de disminución de perfusión distal remitieron.

En el momento del alta se observó la presencia de los pulsos arteriales periféricos previamente abolidos. Se realizó un nuevo estudio con doppler a las 12 semanas del diagnóstico y comienzo del tratamiento, que mostró la resolución de la trombosis venosa femoral. La congestión y el edema periférico disminuyeron progresivamente, aunque la extremidad inferior izquierda no recuperó su volumen original, posiblemente por daño secundario, insuficiencia venosa residual y síndrome postflebitico.

COMENTARIO

La enfermedad tromboembólica venosa es una de las entidades clínicas con mayor prevalencia en la población general. El incremento en la esperanza de vida y los cambios en los hábitos cotidianos que conllevan trabajos y vida más sedentarios son algunas de las causas más relevantes de este aumento.

Las complicaciones tras un episodio de trombosis venosa profunda son variables tanto en número como en gravedad: desde las leves, como la insuficiencia venosa crónica, al síndrome postflebitico, las úlceras venosas y otras en ocasiones mortales, como el tromboembolismo pulmonar. La flegmasía cerúlea dolens es una de ellas.

Se trata de una entidad grave y poco frecuente, que acontece como complicación tras una trombosis venosa profunda. Está condicionada por un compromiso extenso de la circulación y de los retornos venosos profundo y superficial de la extremidad, con o sin extensión a territorios venosos anexos, que compromete de forma secundaria la perfusión

arterial del miembro.

Al igual que la trombosis venosa profunda y la enfermedad tromboembólica, suele ser más frecuente en pacientes con trombofilias (síndrome antifosfolípido, deficiencia de antitrombina III, déficit de proteína C, déficit de proteína S), pacientes en estados de hipercoagulabilidad (periodo postparto), estados postquirúrgicos, obesidad, enfermedades tumorales malignas (20-40 %) y asociado a determinados hábitos (tabaquismo, sedentarismo), consumo de drogas endovenosas o fármacos (anticonceptivos orales).

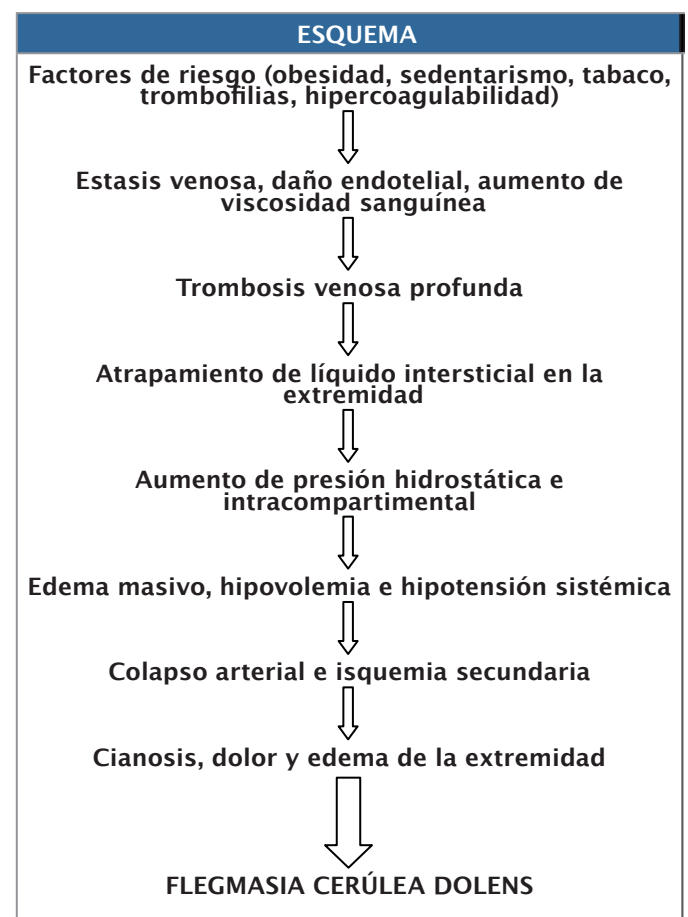
Tiene un importante impacto en la morbi-mortalidad, a pesar de su prevalencia baja. En los casos en que es resuelta satisfactoriamente pueden quedar lesiones residuales similares a las resultantes tras un episodio de trombosis venosa profunda, como son las dilataciones varicosas y la insuficiencia venosa crónica. Sin embargo, por sus graves consecuencias en los casos más evolucionados, también ha recibido el nombre de "trombosis fulminante"; se trata de casos en los que el resultado puede ser dramático si las medidas terapéuticas no logran restablecer el tránsito y la circulación arterial, pues conllevan gangrena de la extremidad con pérdida de la misma en un alto porcentaje de los casos (12-25 %). En ocasiones, el diagnóstico es difícil debido a la disparidad de síntomas presentes, por lo que será de vital importancia un alto grado de sospecha para llegar a él e iniciar rápido tratamiento.

FISIOPATOLOGÍA

El paso inicial en su génesis viene determinado por el establecimiento de una trombosis u oclusión aguda y masiva del territorio venoso (troncos venosos proximales como venas femorales, iliacas o vena cava inferior) a raíz de un daño endotelial, una estasis venosa o un estado trombogénico que precipita su desarrollo (esquema 1). El compromiso del retorno venoso conduce a un enlentecimiento secundario del retorno linfático de la extremidad afectada, al que se suma un atrapamiento masivo de líquido intersticial y una elevación brusca de la presión hidrostática capilar y venosa, lo que favorece el desarrollo de un edema súbito de la misma y un aumento inusual de las presiones intracompartimentales. El gradiente arteriovenoso necesario para la perfusión adecuada de la extremidad desaparece, lo que ocasiona un compromiso arterial por la resistencia al flujo y un estímulo simpático

secundario producido por la hipoxia tisular como consecuencia del colapso y compromiso arterial.

La gravedad de esta entidad clínica viene dada por el grado de secuestro del líquido intersticial, el edema y el síndrome compartimental generado en la extremidad, que puede conducir a la oliguria y al shock hipovolémico. De persistir el trastorno circulatorio, el sufrimiento tisular puede progresar hacia la gangrena y la necrosis, con una alta probabilidad de precisar la amputación de la extremidad. Puede incluso llegar a comprometer la vida del paciente y presenta una mortalidad global de 25 % de los casos, en su mayoría a consecuencia de un tromboembolismo pulmonar (30 %).



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Suele ser más frecuente en las mujeres, con una relación de 4:3 en relación con los varones. Su aparición se distribuye en un rango de edad muy variable, aunque es predominante en pacientes a partir de los 40-50 años, especialmente en edades avanzadas. Además se ha descrito una mayor incidencia y predisposición por la extremidad inferior izquierda, posiblemente debido a la relación anatómica existente entre la vena iliaca izquierda y la arteria iliaca izquierda, que favorece

la compresión arterial por parte del componente venoso.

Los síntomas mixtos tanto de una trombosis venosa profunda como de una isquemia arterial aguda coinciden en un mismo paciente: por un lado, el paciente refiere un dolor intenso de instauración progresiva y en ocasiones súbito; por otra parte, la extremidad se muestra edematosa. El edema es de rápida instauración, con un aumento masivo del volumen de la extremidad, con la piel ligeramente enrojecida y a tensión. Además, el signo de Homans suele ser positivo. Todos ellos son signos que sugieren el establecimiento de una trombosis venosa profunda.

Además hay signos de compromiso de la perfusión distal de la extremidad, como frialdad, dolor intenso, ausencia de pulsos periféricos, rigidez, parestesias, lesiones ampollas y cianosis en casos avanzados de isquemia crítica debido a la importante hipoxia tisular existente. Todos ellos son atribuibles a una isquemia arterial aguda o subaguda con importante compromiso de la perfusión distal. La extremidad adquiere un aspecto céreo (*flegmasía cerúlea dolens*) por compromiso del drenaje venoso de la extremidad. La palidez típica de la extremidad afectada no se observa, dado el componente de compromiso venoso que prevalece en esta entidad.

DIAGNÓSTICO

Dado que es una entidad poco frecuente pero grave, que implica un alto número de complicaciones, el diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha. El precoz es de vital importancia, con el fin de evitar las graves complicaciones posteriores. Es principalmente clínico, por todos los síntomas y signos descritos anteriormente, y debe ser considerado ante un cuadro caracterizado por dolor intenso, edema, eritema y cianosis, lo que debe orientar a la instauración de un tratamiento inmediato y agresivo de desobstrucción venosa que puede salvar el miembro afectado. La congestión cianógena de la extremidad hace que el diagnóstico no sea fácil, al distar mucho de la palidez y el colapso del territorio venoso superficial que está presente en la isquemia arterial aguda.

La ecografía es la prueba de imagen más utilizada y de primera elección, que confirmará el diagnóstico de sospecha al mostrar la existencia de

una trombosis de lechos venosos profundos y/o superficiales así como un compromiso al flujo arterial de la extremidad afectada.

TRATAMIENTO

Va dirigido a evitar las complicaciones derivadas del proceso, prevenir la extensión de la trombosis venosa y, con ello, mitigar la gravedad de la isquemia arterial secundaria.

Hasta el momento, y a pesar de las múltiples propuestas, no existe consenso en su tratamiento. Aparte de las medidas de soporte local y general, la anticoagulación con heparina intravenosa y posteriormente anticoagulación oral, la terapia tromboembólica, tanto sistémica como endovascular, o trombectomía quirúrgica, han sido algunos de los tratamientos formulados. Las fasciotomías en el caso del establecimiento de un síndrome compartimental, el bloqueo simpático, la simpatectomía y finalmente la amputación son opciones terapéuticas reservadas a los casos más graves y evolucionados.

BIBLIOGRAFÍA

- Carrillo R, Escobar E, Flores LE, Lezama JI. Phlegmasia cerúlea dolens. *Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int* 2008;22:46-9.
- Falcón F, Pereda M, Maripangui M, Campos A, Sarmiento MC. Flegmasia cerúlea dolens: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Hosp Clin Univ Chile* 2010;21:124-7.
- Sarwar S, Narra S, Munir A. Phlegmasia Cerulea Dolens. *Tex Heart Inst J* 2009;36:76-7.
- Bang C. Lower and upper extremity deep venous thrombosis evaluation. In: Dogra V, Rubens DJ (eds). *Ultrasound secrets*. 1st edition. Philadelphia: Hanley & Belfus 2004; cap 337.
- Wearver FA, Meacham PW, Adkins RB, Dean RH. Phlegmasia cerulean dolens: therapeutic considerations. *South Med J* 1988;81:306-12.
- Chirivella I, Teruel A, Magro A, Insa A, Rodriguez E, Cervantes A. Flegmasia cerúlea dolens en paciente con carcinoma testicular. *Actas Urol Esp* 2006;30:1043-5.
- Bhatt S, Wehbe C, Dogra VS. Phlegmasia Cerulea dolens. *J Clin Ultrasound* 2007;35:401-4.
- Admetller Castiglione X, Mellado Joan M, Pañella Agustí F, Díaz Torrens J, Sempere Dura T, Marfín Paredero V. Phlegmasia cerúlea dolens of the lower extremities secondary to thrombosis of an inferior vena caval aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;36:371-4.
- Khan IR, Reeves JG, Riesenman PJ, Kasirajan K. Simultaneous arterial and venous ultrasound-assisted thrombolysis for phlegmasia cerulean dolens. *Ann Vasc Surg* 2011;25:696.e7-10.
- Chinsakchai K, Ten Duis K, Moll FL, De Borst GJ. Trends in management of phlegmasia cerulean dolens. *Vasc Endovascular Surg* 2011;45:5-14.