

**HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE  
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MÉDICA**

**Complicação de malformação venosa em jovem de 15 anos**

João Pedro Chiqueto de Araujo

Porto Alegre  
2024

### CIP - Catalogação na Publicação

Chiqueto de Araujo, João Pedro  
Complicação de malformação venosa em jovem de 15  
anos / João Pedro Chiqueto de Araujo. -- 2024.  
22 f.  
Orientadora: Juliana Silveira Zanettini.

Trabalho de conclusão de curso (Especialização) --  
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Hospital de  
Clínicas de Porto Alegre, Programa de Residência  
Médica , Porto Alegre, BR-RS, 2024.

1. Malformação venosa . 2. Trombose venosa profunda  
. 3. Flegmasia cerule dolens . 4. gangrena venosa . 5.  
fascite necrosante . I. Silveira Zanettini, Juliana,  
orient. II. Título.

**João Pedro Chiqueto de Araujo**

**Complicação de malformação venosa em jovem de 15 anos**

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre como requisito parcial para a obtenção do título de especialista em Medicina de Emergência.

Orientadora: Juliana Silveira Zanettini

Porto Alegre  
2024

## **RESUMO**

Relato de um caso de uma paciente feminina de 15 anos de idade, com história prévia de malformação venosa em coxa esquerda, com queixa de dor e edema em região de malformação venosa, atendida em um hospital terciário referência em emergências clínicas, evoluindo com flegmasia cerulea dolens (FCD), síndrome compartimental, choque séptico, coagulação intravascular disseminada e suas complicações, com necessidade de múltiplas intervenções e internação prolongada em unidade de terapia intensiva (UTI).

**Palavras-chave:** malformação venosa, trombose venosa, flegmasia cerulea dolens, gangrena venosa.

## **ABSTRACT**

Report of a case of a 15-year-old female patient, with a previous history of venous malformation in the left thigh, complaining of pain and edema in the region of venous malformation, treated at a tertiary hospital reference in clinical emergencies, evolving with cerulea phlegmasia dolens (FCD), compartment syndrome, septic shock, disseminated intravascular coagulation and its complications, requiring multiple interventions and prolonged hospitalization in the intensive care unit (ICU).

**Keywords:** venous malformation, venous thrombosis, phlegmasia cerulea dolens, venous gangrene.

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	7
2. RELATO DO CASO.....	11
3. DISCUSSÃO.....	18
4. CONCLUSÃO.....	21
5. REFERÊNCIAS.....	22

## 1. INTRODUÇÃO

As malformações arteriovenosas são anomalias vasculares que representam desde uma “marca de nascença” até complicações fatais. O diagnóstico é fundamental para o tratamento e acompanhamento da lesão. Sua classificação é confusa e difícil, por isso existe uma padronização, a Sociedade Internacional para o Estudo de Anomalias Vasculares (ISSVA), que é um sistema amplamente aceito e utilizado para categorizar e descrever diferentes tipos de anomalias vasculares [1].

As malformações venosas são anomalias de fluxo lento, mais comumente encontradas em centros especializados em anomalias vasculares. Faltam dados epidemiológicos acerca desta patologia, mas estima-se que a incidência seja 1 em cada 2000 a 5000 nascidos, sem predileção por gênero. [1] Raramente estão associadas a herança genética, sua maioria, 90%, ocorre de forma esporádica, devido a defeitos congênitos e disfuncionais que apresentam uma deficiência de células musculares lisas, e morfologicamente podem ser focais, multifocais ou difusas, mas formas multifocais são raras e hereditárias. Estão presentes desde o nascimento e evoluem proporcionalmente com o crescimento do paciente portador, podendo tornar-se clinicamente visíveis, com sintomas que variam conforme sua localização, desde insatisfação estética por estigmatização social, problemas de saúde mental, deformidade, comprometimento funcional da região ou membro afetado, dor incapacitante, trombose ou hemorragias com complicações graves, com importante impacto na qualidade de vida e altas taxas de morbimortalidade quando complicadas [2].

Devido ao fluxo lento de sangue através dos vasos malformados, pode ocorrer tromboembolismo venoso, com embolia pulmonar e trombose venosa profunda, podendo ter evolução com complicações graves, como síndrome compartimental, flegmasia cerulea dolens ou flegmasia alba dolens, podendo evoluir para gangrena venosa e necessidade de amputação, caso localizada em membros e extremidades [3, 4, 5, 6, 7, 8, 09].

A flegmasia cerulea dolens (FCD) é uma complicação rara e potencialmente fatal da trombose venosa profunda, podendo levar à amputação e morte se não tratada precocemente, com taxas de mortalidade e amputação de 25% a 40% e 20% a 50%, respectivamente. Se apresenta com edema local, dor importante e cianose, tríade clínica descrita por Gregoire em 1938, e a medida que se avança, podem surgir bolhas ou flictenas, parestesia e alterações motoras, até paralisia,

geralmente associada a compressão devido síndrome compartimental. Fasciotomias para tratar síndrome compartimental secundária a FCD são raramente relatadas, até onde se sabe apenas 15 pacientes foram relatados [3, 4, 10].

Devido a congestão venosa pela trombose e edema do local, ocorre sequestro de líquido com colapso hemodinâmico, síndrome compartimental e choque, podendo levar à morte. Pode evoluir para gangrena venosa pela morte celular e infecção dos tecidos devido à estase sanguínea, em 40% a 60% dos casos, comprometimento da circulação arterial com isquemia aguda e gangrena, com taxa de amputação grave de 20% a 50% [3, 4, 11, 12].

Segundo Chinsakchai *et al*, que realizou uma revisão sistemática com 32 artigos que descreveram sobre 62 pacientes com FCD, a mesma foi mais prevalente no sexo masculino (34) do que no sexo feminino (28), o que está de acordo com a literatura, que relata taxa de incidência de FCD em homens versus mulheres de 1,5 a 1,8. O tromboembolismo pulmonar no momento da admissão foi encontrado em 18 pacientes (29%), sendo uma complicação grave com incidência variando de 12% a 40%. O membro mais afetado é o esquerdo (45% vs 29%) e o envolvimento bilateral estava presente em 26%. Flegmasia cerulea dolens associada às malformações venosas ou arteriovenosas não foram relatadas. No mesmo estudo, altas taxas de mortalidade e morbidade foram associadas à gangrena venosa. Malignidade foi o fator de risco mais associado e com uma taxa de mortalidade de 55%. Lorimer e cols relataram mortalidade de 100% em quatro pacientes com gangrena venosa e malignidade subjacente. Weaver e cols estudaram 16 pacientes com FCD, cinco tinham malignidade associada e deles quatro faleceram [3].

O diagnóstico da FCD se dá com achados clínicos, como dor desproporcional, edema e cianose, podendo ou não conter flictenas conforme evolução, e baseado na evidência de trombose venosa profunda. A pesquisa por trombos pode ser realizada por diferentes ferramentas diagnósticas, como ultrassonografia com doppler, angiografia contrastada, tomografia computadorizada e angioressonância magnética. Recentemente, a ultrassonografia com doppler tem sido preferencial, devido abordagem não invasiva, possibilidade de realização beira leito no contexto de paciente instável, porém é operador dependente e pode ser de difícil avaliação devido o edema e dor que podem estar presentes [3].

Apesar de faltarem diretrizes para o manejo desta doença e escassez de literatura para o tratamento, diversas opções de tratamento têm sido sugeridas para prevenir complicações e mortalidade, incluindo anticoagulação plena com heparina endovenosa, bolus de 10.000 a 15.000 unidades seguida de infusão contínua com objetivo de manter tempo de tromboplastina parcial ativada duas vezes o intervalo de referência laboratorial, se não houver contraindicações, cirurgia de trombectomia com ou sem fasciotomia dependendo da presença de síndrome compartimental, trombólise direcionada por cateter, angioplastia transluminal percutânea com ou sem implante de stent, ou uma combinação dessas abordagens conforme avaliação da equipe cirúrgica [3].

Infecções podem estar associadas às complicações e de apresentação muito semelhante, são as infecções necrosantes de tecidos moles (INTM), com taxas de incidência entre 0,86 e 32,64 por 100.000 pessoas ao ano, sendo a mais prevalente a fascíte necrosante (FN). As INTM também têm altas taxas de morbidade e mortalidade, com taxa de mortalidade relatada em estudo recente nos Estados Unidos da América de 14,8% em 447 pacientes [13].

Estas infecções são subdivididas conforme a microbiologia dos organismo presentes. As INTM tipo I são infecções polimicrobianas envolvendo organismos aeróbios e anaeróbios, sendo este subtipo o mais prevalente. Estes patógenos são oriundos da orofaringe, da pele ou da flora entérica e acessam os tecidos através de lesões de pele ou levadas ao trato gastrointestinal ou genitourinário por cirurgias ou procedimentos. *Escherichia coli* e *Enterococcus spp.* são os organismos mais frequentemente isolados. Organismos anaeróbios também estão presentes, mas são mais dificilmente isolados em culturas. As INTM tipo II correspondem à infecções monomicrobianas, sendo o estreptococos do grupo A (GAS) e *Staphylococcus aureus* os mais prevalentes neste subtipo. As INTM tipo II geralmente ocorre sem uma porta de entrada óbvia. O *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina (MRSA) é um desafio quando isolado, pois está relacionado a maior taxa de morbidade, mortalidade e recorrência. Os outros subtipos, INTM tipo III e INTM tipo IV são menos frequentes. As INTM tipo III são causadas principalmente por *Vibrio spp.*, *Aeromonas spp.* e também *Clostridium*, mas esta divisão ainda é um tema em debate. Já as INTM tipo IV são as infecções fúngicas, sendo *Aspergillus* e Zigomicetos os organismos mais frequentes, geralmente associado a ferida traumática ou queimaduras, mais comum em paciente

imunocomprometidos, também associada a feridas ocorridas em desastres naturais [13].

Clinicamente, podem apresentar dor, eritema, edema importante podendo levar a síndrome compartimental. Bolhas e vesículas podem surgir após o primeiro ou segundo dia de infecção, embora observada em 44,5% dos casos. Necrose cutânea e crepitação devido a presença de gás ocorre com menor frequência, 23,5% e 4,9%, respectivamente. Alterações neurológicas focais, como hipoestesia ou plegia, podem estar presentes e geralmente estão associadas à presença de síndrome compartimental [09, 13, 14].

O diagnóstico é baseado na suspeita clínica, apoiado por exames laboratoriais que se alteram devido à progressão da infecção, como proteína C reativa, nível sérico de lactato, leucocitose com bastonetes entre outros marcadores de disfunção orgânica, pois os patógenos liberam toxinas na corrente sanguínea, que levam a toxicidade sistêmica, se manifestando com hipotensão ou choque, febre, e em casos mais graves com disfunção de múltiplos órgãos e sistemas (DMOS). A ressonância magnética (RNM) é o método de imagem preferido para diagnosticar, pois estudos vêm destacando sua eficácia na diferenciação de tecidos necrosantes nas sequências ponderadas de T2. Já no cenário do departamento de emergência e quando há instabilidade do paciente, a tomografia computadorizada é preferida como escolha inicial devido à maior disponibilidade e tempo para obtenção. O método padrão-ouro para o diagnóstico continua sendo a exploração cirúrgica com achados específicos, como necrose dos tecidos, secreção purulenta, teste do dedo de luva positivo, que está relacionado a friabilidade dos tecidos à fricção. As culturas dos tecidos retirados intraoperatórios permanecem de extrema importância, pois ajudam a definir o diagnóstico e a guiar o tratamento [13].

O tratamento consiste em dois pilares, antibioticoterapia venosa e desbridamento cirúrgico, com extensa remoção dos tecidos necróticos. Os pacientes são submetidos a novas abordagens cirúrgicas para segunda análise, e quase sempre novo desbridamento, em média dois a três por paciente. Pode ser necessário amputação em casos graves com acometimento importante do membro. As diretrizes que guiam o tratamento com antibioticoterapia são principalmente baseadas em opiniões de especialistas. Inicialmente, a terapia deve incluir antibióticos de amplo espectro, abrangendo germes gram-positivos e gram-negativos, incluindo MRSA e anaeróbios. Regimes comuns incluem

vancomicina associada a piperacilina-tazobactam ou um carbapenêmico. A clindamicina empírica deve ser iniciada na suspeita de GAS, como em pacientes usuários de drogas injetáveis, pacientes hígidos da comunidade, pacientes com lesões de membros, cabeça ou pescoço sem história de lesões de pele, e também na presença de *Streptococcus pyogenes* ou *Clostridium* spp., juntamente com penicilina, independentemente da sensibilidade à clindamicina, pois neste caso seu papel está associado ao seu efeito antitoxinas. A terapia antifúngica não é indicada rotineiramente, a menos que haja suspeita, como em pacientes imunocomprometidos. Terapias adjuvantes já foram relatadas, como imunoglobulina intravenosa polivalente (IVIG) e a oxigenoterapia hiperbárica (OHB), mas estudos avaliando esses métodos possuem resultados conflitantes [13].

Levando em consideração o exposto, este trabalho tem por objetivo relatar um caso raro em uma paciente jovem com malformação venosa sem outras comorbidades que desenvolveu flegmasia cerulea dolens e gangrena venosa, as nuances do atendimento inicial no departamento de emergência, expor a gravidade e as complicações que ocorreram e demonstrar a alta morbidade relacionada a esta patologia.

As informações descritas foram coletadas através da revisão do prontuário médico da paciente e descritas de forma a se manter o sigilo da mesma, respeitando as normas da ética médica. A revisão da literatura de apoio foi realizada na plataforma MEDLINE através do PubMed.

## **2. RELATO DO CASO**

Paciente do sexo feminino, 15 anos, com história prévia de malformação venosa de fluxo lento, sem artéria nutridora, em acompanhamento ambulatorial com serviço de cirurgia pediátrica, busca atendimento em um hospital terciário referência em emergências clínicas por demanda espontânea, devido a dor e edema em região proximal de coxa esquerda de início há um dia.

O atendimento inicial ocorreu pela equipe cirúrgica, que a avaliou em consultório, visto abaulamento em região proximal interna de coxa esquerda com presença de lesão em pele sugestiva de hematoma por ser de coloração arroxeada, optado por internação para observação e realização de exames laboratoriais. No dia seguinte, a paciente foi reavaliada pela equipe cirúrgica, ainda permanecia com dor

importante no local do abaulamento juntamente com tensão local, com taquicardia, frequência cardíaca (FC) de 154 batimentos por minuto (bpm), hipotensão com pressão arterial (PA) de 80/52 milímetros de mercúrio (mmHg), taquidispneia com esforço ventilatório e frequência respiratória de 30 incursões por minuto (ipm), sem suporte de oxigênio (O<sub>2</sub>) e com temperatura axilar de 37,9 graus Celsius (°C), iniciando oxacilina e hidratação endovenosas (EV).

Realizou angiotomografia venosa de membro inferior esquerdo, com laudo descritivo relatando significativa redução do calibre da veia femoral comum e do segmento proximal da veia femoral superficial esquerdas, possivelmente por compressão extrínseca e trombose venosa profunda por trombo em veia femoral. Visualização de infiltrado dos planos adiposos na coxa esquerda e face anterior da perna esquerda por edema. Lesão expansiva caracterizada como malformação venosa de baixo fluxo em exames ecográficos prévios, localizada profundamente no terço proximal do músculo quadríceps esquerdo, com extensão crânio-caudal aproximada de 13,5 cm e diâmetros axiais de aproximadamente 5,0 x 8,8 centímetros (cm) (Figura 1). Não se identificou lesão óssea. Retirado cateter venoso femoral à direita, identificando-se defeitos de enchimento excêntricos na veia íliaca externa deste lado, possivelmente relacionadas a trombos. Angiotomografia arterial de membro inferior esquerdo encontrou calcificação e flebólitos na periferia da lesão, com trombo em artéria femoral esquerda. Não se visualizou extravasamento do meio de contraste, assim como artéria nutridora ou comunicação arteriovenosa. (Figura 2).

Devido ao estado clínico da paciente, optou-se por transferi-la ao setor BOX de estabilização, onde são atendidos e manejados os pacientes críticos deste hospital terciário.

Quando a paciente chegou ao BOX de estabilização, iniciou-se o atendimento pela equipe de médicos emergencistas, com o atendimento inicial sendo realizado por médico residente em medicina de emergência do primeiro ano e do terceiro ano, juntamente com o médico contratado.

Figura 1. Angiotomografia venosa de membro inferior esquerdo.

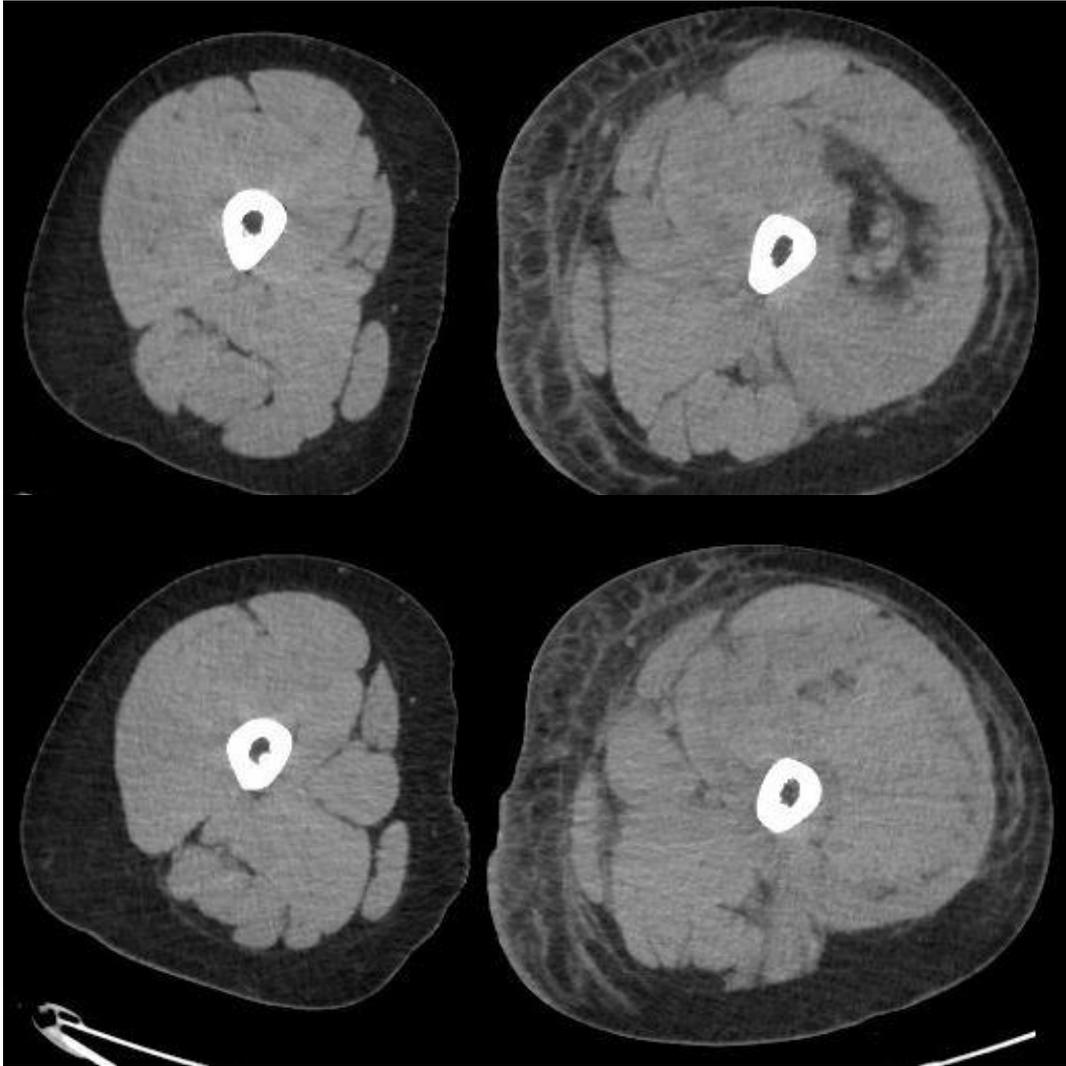
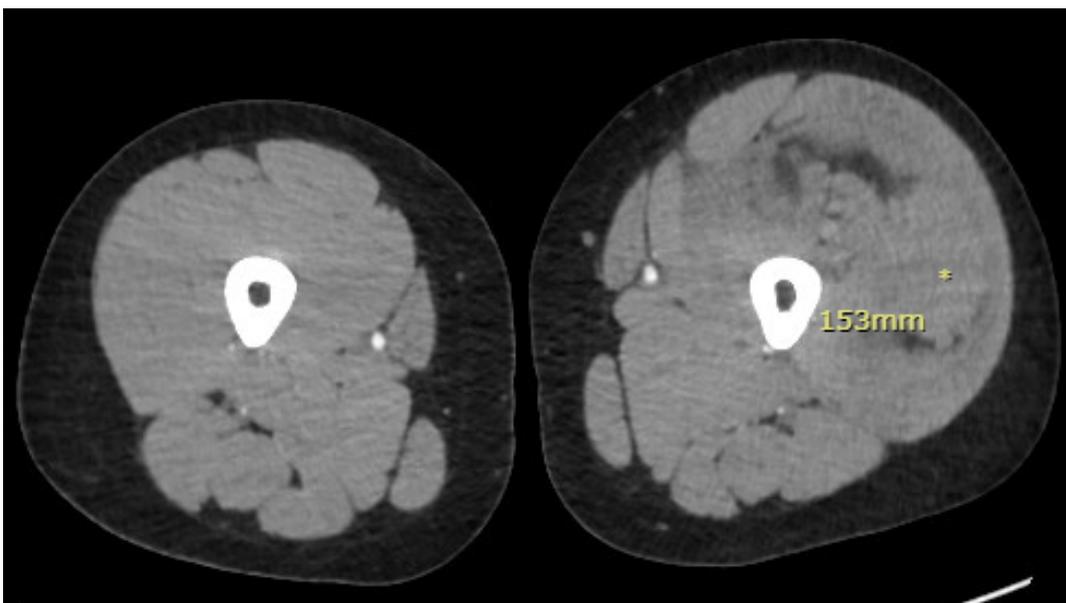


Figura 2. Angiotomografía arterial de miembro inferior izquierdo.



Na avaliação primária desta equipe, a paciente estava em mal estado geral, instável hemodinamicamente, com frequência cardíaca (FC) de 150 bpm, pressão arterial de 109/72 mmHg, shock index de 1,5 e tempo de enchimento capilar (TEC) maior que 5 segundos. Taquidispneia com esforço ventilatório e frequência respiratória de 30 ipm, com necessidade de oxigênio suplementar em óculos nasal (ON) 2 litros por minuto (L/min). Presença de hematoma em face interna de coxa esquerda, realizado limitação do hematoma com caneta. Ao exame ecográfico a beira leito para avaliação complementar, havia deslizamento pleural bilateral com padrão de linhas A, sem derrames pleurais ou pericárdico, relação ventrículo direito menor que ventrículo esquerdo, sem sinais de tamponamento cardíaco ou sobrecarga de câmaras direitas, com fração de ejeção preservada, coração hiperdinâmico, a avaliação ecográfica a beira leito da lesão em coxa esquerda foi prejudicada pelo edema importante e dor desproporcional, não se pode avaliar os vasos desta perna, foi possível observar infiltração dos planos. Devido instabilidade hemodinâmica, com hematoma em topografia de malformação venosa e febre, iniciado manejo para choque misto, provavelmente hemorrágico e distributivo (séptico), solicitado ao banco de sangue transfusão sem provas de compatibilidade, coletado gasometria arterial, laboratoriais gerais e rastreio infeccioso com culturas e angiotomografia para tromboembolismo pulmonar (TEP).

Paciente evoluiu com piora do estado geral e hemodinâmica, progressão da lesão em membro inferior esquerdo com expansão do hematoma e surgimento de flictenas de conteúdo hialino, com edema associado a tensão e piora da dor. A gasometria arterial mostrou uma acidose metabólica grave, angiotomografia para TEP com seguinte laudo: artéria pulmonar e seus ramos: identificam-se diversos níveis de enchimento no interior de ramos lobares, segmentares e subsegmentares e periféricos, especialmente nas metades inferiores dos pulmões, relacionados a tromboembolismo arterial pulmonar.

Tabela 1. Exames iniciais à admissão da paciente. pH: potencial hidrogeniônico. pCO<sub>2</sub>: pressão parcial de dióxido de carbono. HCO<sub>3</sub>: íon bicarbonato. AG: ânion gap.

EXAME	19 de outubro de 2023	20 de outubro de 2023
Hemoglobina	7,6	8,6
Plaquetas	57.000	70.000
Leucócitos e bastonetes	7.970 e 34%	8.620 e 11%
Creatinoquinase	800 e 39.827	65.489
Fator V	-	28,9
Ureia	81	62
Creatinina	3,18	2,78
Proteína C reativa (PCR)	170	-
Tempo de protrombina ativado (INR)	2,34	1,92
Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPA) segundos e razão	35,8 e 1,11	31,4 e 0,98
Fibrinogênio	143	178
Gasometria arterial		
pH	6,8	7,27
pCO <sub>2</sub>	17	21,7
HCO <sub>3</sub>	3,4	9,7
AG	26	23,3
Lactato	19	15,73

Devido ao quadro e suspeita da equipe clínica de choque misto, por provável componente hemorrágico associado a choque distributivo por infecção de partes moles e síndrome compartimental associada, foi realizada transfusão de uma unidade de concentrado de hemácias (CHAD) e uma unidade de plasma fresco congelado (PFC), infusão de bicarbonato de sódio em push 2 mEq/Kg e solução bicarbonatada em infusão contínua, expansão volêmica com ringer lactato 3 litros, noradrenalina 0,23 mcg/Kg/minuto e escalonado tratamento antimicrobiano com meropenem, vancomicina e clindamicina. Acionado via bipe a equipe de cirurgia vascular e cirurgia pediátrica que a acompanhava ambulatorialmente, listado paciente para leito de terapia intensiva ao time de resposta rápida (TRR). Após

estas medidas iniciais, a paciente foi transferida para leito de terapia intensiva para continuidade de tratamento.

Após poucas horas na UTI, no dia 19 de outubro de 2023, a paciente foi levada ao bloco cirúrgico para abordagem da lesão com a equipe da cirurgia vascular e cirurgia pediátrica, sendo realizada intubação orotraqueal (IOT) e ventilação mecânica. Realizada incisão lateral da coxa e fasciotomia com evisceração da musculatura à abertura da fáscia, compatível com síndrome compartimental, as pressões intra-compartimentais não foram aferidas. Sem pus ou necrose ou material fétido. Foram coletados materiais para realização de cultura das secreções. Paciente retornou para unidade de terapia intensiva após abordagem cirúrgica conforme descrito, com choque séptico com DMOS.

Evoluiu no dia 10 de novembro de 2023 com necessidade de amputação infracondiliana em membro inferior esquerdo e hipercalcemia por imobilidade. No dia seis de dezembro de 2023 realizou ampliação de amputação de aproximadamente 10 cm com enxerto, vindo a perder o mesmo no dia 14 de dezembro de 2023. No dia 20 de dezembro de 2023 foi realizado desbridamento e remoção do curativo à vácuo. Realizada nova angiotomografia de membro inferior esquerdo, com exposição óssea, pequeno derrame articular e focos gasosos na articulação femorotibial, com novo desbridamento e recolocado curativo à vácuo no dia 27 de dezembro de 2023.

As hemoculturas coletadas no departamento de emergência assim como as culturas das secreções da primeira abordagem para fasciotomia foram todas negativas. As culturas da secreção do membro inferior esquerdo coletadas nas abordagens cirúrgicas posteriores isolaram *Stenotrophomonas Maltophilia* sensível à levofloxacino, *Trichosporon asteroides*, *Acinetobacter baumannii* resistente ao sulfato de polimixina B e sensível ao tigeciclina, *Abiotrophia defectiva*. As hemoculturas isolaram *Acinetobacter baumannii* e *Klebsiella pneumoniae* multirresistente (The New Delhi metallo- $\beta$ -lactamase - NDM), que podem estar relacionadas a contaminação dos tecidos após abordagem cirúrgica. O tratamento foi guiado conforme antibiograma.

A paciente encontra-se internada em leito de terapia intensiva até a realização deste relato, com múltiplas complicações, como hemorragia digestiva alta isolada provavelmente associada a Mallory Weis, gastroparesia com necessidade de sonda nasoentérica (SNE) pós pilórica guiado por endoscopia digestiva, colite

isquêmica a direita e isquemia mesentérica, com necessidade de nutrição parenteral (NPT) desde o dia sete de dezembro de 2023. Acidente vascular encefálico isquêmico com alterações isquêmicas bilaterais em sistema nervoso central (SNC) (Figura 3) secundárias ao estado de hipercoagulabilidade decorrente de coagulação intravascular disseminada e à hipoxemia. Trombose venosa profunda em membro inferior esquerdo associada à trombose arterial de artéria femoral esquerda. Isquemia necrótica distal em pododáctilos de pé direito. Abscesso hepático drenado no dia seis de janeiro de 2024 por radio-intervenção. Rabdomiólise com lesão renal aguda com necessidade de terapia dialítica contínua de 20 de outubro a 17 de novembro de 2023, após realizou terapia dialítica intermitente, com última sessão em 28 de novembro de 2023. Traqueostomia em três de novembro de 2023, com tentativas de extubação, sem sucesso. Nova sepse em 24 de dezembro de 2023. Realizou ressonância magnética de membro inferior esquerdo no dia 11 de janeiro de 2024, presença de área líquida em interior dos ventres do quadríceps medindo 6,6 x 3,3 x 2,1 cm e em região do vasto lateral adjacente, medindo 4,5 x 3,9 x 0,8 cm. Sem sinais de osteomielite. Em avaliação com a equipe cirúrgica para nova abordagem.

Figura 3. Tomografia computadorizada de crânio com contraste com intensa impregnação giriforme após infusão do contraste em áreas de hipodensidade das regiões frontoparietais.



### 3. DISCUSSÃO

As malformações arteriovenosas não devem ser tratadas até que sejam sintomáticas, como dor isquêmica, complicadas como ulcerações, sangramentos, aumento do débito cardíaco ou esteticamente inaceitáveis. Quando sintomáticas ou complicadas, são um desafio para os médicos devido sua evolução imprevisível e complicações gravíssimas, e a identificação do tratamento mais adequado é difícil e deve envolver uma equipe multidisciplinar adequada [1, 3].

Complicação de malformações vasculares pode estar relacionado a hemorragias ou trombozes. Esta última, quando presente, pode levar a uma condição grave, a flegmasia cerulea dolens, estas podem cursar com gangrena venosa, levando a síndrome compartimental e necessidade de amputação [3, 4].

No atendimento inicial da paciente no setor BOX de estabilização, após 18 horas de internação hospitalar, já era visível os sinais de disfunções orgânicas, como má perfusão periférica, hipotensão, taquidispneia e rebaixamento do nível de consciência, e após coleta de gasometria arterial, com resultados expostos na tabela, com importante hiperlactatemia, que é um fator independente de amputação e mortalidade. Neste contexto, uma avaliação sistemática detalhada deve ser realizada buscando aspectos essenciais para uma abordagem rápida. A anamnese é de fundamental importância, com achados na história clínica que podem nortear as tomadas de decisões, que devem ser rápidas no doente crítico, por mais que não se realize um diagnóstico etiológico definitivo, mas a abordagem deve ser realizada sindromicamente [13].

Uma ferramenta disponível na grande maioria dos departamentos de emergência e de suma importância para avaliação complementar é o aparelho de ultrassonografia, é portátil, não invasivo e de fácil aplicabilidade, porém tem suas limitações, como ser operador dependente e a depender do aparelho, tem suas limitações. O Point-of-Care Ultrasound (POCUS), se trata da avaliação com imagem ultrassonográfica a beira leito de forma rápida e objetiva, fornecendo informações importantes para o médico ao atendimento de pacientes críticos e instáveis, orienta o diagnóstico, ajuda na tomada de decisões e pode auxiliar em procedimentos como alvo terapêutico [15].

Em pacientes com choque indefinido, que pode ser cardiogênico, hipovolêmico, distributivo ou obstrutivo, sua aplicabilidade é imprescindível para buscar a provável causa do mesmo, pois cada tipo de choque requer um tratamento

especial. Na avaliação da paciente quando chegou ao BOX, com instabilidade hemodinâmica, esta ferramenta foi utilizada e colaborou nas tomadas de decisões. Foi realizado o protocolo RUSH (Rapid ultrasound in shock), um protocolo ultrassonográfico utilizado na avaliação do paciente com choque indefinido, buscando informações sobre a bomba, o tanque e os tubos. Se avalia a função da bomba, ou seja, o coração, sua contratilidade, relações entre as câmaras direitas e esquerda, presença ou não de derrame pericárdico, se há tamponamento cardíaco, pesquisando se há colapso diastólico do ventrículo direito (VD), colapso sistólico do átrio direito (AD), alteração exagerada da velocidade de influxo da válvula mitral (VM) e tricúspide (VT) durante o ciclo respiratório, e a veia cava inferior (VCI) pletórica e com mínima variação respiratória. Após avaliação da bomba, parte-se para o tanque, que também se avalia a VCI, avaliação pulmonar, cavidade abdominal e bexiga urinária. Na avaliação dos tubos, ou seja, dos vasos, avalia-se vasos intra-abdominais, como artéria aorta buscando presença de aneurismas, e o sistema venoso das extremidades para avaliar presença de TVP. Em uma metanálise recente, de 2018, que avaliou a precisão diagnóstica do protocolo RUSH em choque indefinido, a estimativa agrupada de todos os dados mostrou alta sensibilidade (0,87, intervalo de confiança (IC) de 95%: 0,80 - 0,92, I2 = 46,7%) e especificidade (0,98, IC 95%: 0,96 - 0,99 I2 = 30,8%). A AUC para SROC, uma medida global do desempenho do protocolo RUSH, foi de  $0,98 \pm 0,01$ , indicando a alta precisão do teste. A estimativa agrupada de todos os dados mostrou que o protocolo RUSH exibiu alta razão de verossimilhança positiva (19,19, IC 95%: 11,49-32,06, I2 = 14,1%) e baixa razão de verossimilhança negativa (0,23, IC 95%: 0,15 - 0,34, I2 18,4%) [15].

Como a paciente tinha sido avaliada pela equipe cirúrgica e estava internada aos cuidados da mesma, a paciente chegou ao BOX e havia a hipótese de choque hemorrágico pela equipe cirúrgica, o que pode ter sido um viés de ancoragem pela equipe clínica, sendo transfundido um CHAD e um plasma devido instabilidade hemodinâmica. Como havia dúvida sobre a origem do choque da paciente, sendo as principais hipóteses choque hemorrágico vs distributivo/hipovolêmico, o protocolo RUSH foi realizado e ajudou nas tomadas de decisões. Encontrou-se coração hiperdinâmico, sem sinais de tamponamento, não havia sinais de congestão pulmonar ou de outros compartimentos, e a VCI tinha variabilidade  $> 50\%$ , mostrando que o tanque estava vazio, ou seja, provável choque hipovolêmico. A

avaliação do membro foi prejudicada devido grande edema e dor importante, não sendo visualizado veia femoral, mas observou-se infiltração dos planos. Iniciou-se então expansão volêmica com RL 3 litros e devido a alta suspeita clínica de infecções de tecidos moles ou fascíte necrosante, foram iniciados antibióticos de amplo espectro, meropenem, vancomicina e clindamicina devido seu efeito antitoxinas, em conformidade com a literatura [13]. Associado a isto, a equipe clínica também suspeitava de síndrome compartimental em coxa esquerda, e acionou o bipe da cirurgia vascular para avaliação.

Mesmo com diagnóstico de TEP, sem diagnóstico certo de trombose no membro inferior no atendimento inicial, apesar da suspeita, assim como de síndrome compartimental e principal hipótese de fascíte necrosante associada, a anticoagulação não foi realizada no primeiro atendimento, pois a equipe clínica almejava, com a avaliação da equipe cirúrgica, a abordagem em bloco cirúrgico da lesão que se expandia, e também não se sabia ao certo o estado da malformação venosa. Inicialmente, não se levantou a hipótese de flegmasia cerulea dolens, e a anticoagulação seria uma medida importante, mas cabe ressaltar que mesmo que esse diagnóstico fosse realizado no atendimento inicial, as demais condutas tomadas para o manejo não se alterariam. As intervenções cirúrgicas para o tratamento da TVP que evolui com FCD e gangrena venosa, como trombectomia com aspiração mecânica, trombólise direcionada por cateter, angioplastia transluminal percutânea com ou sem implante de stent, ou uma combinação dessas abordagens conforme avaliação da equipe cirúrgica não são bem estudadas em malformações vasculares, sua abordagem em vasos sem anomalias pode ser difícil, em malformações pode não ser possível de aplicabilidade [3].

Assim como encontramos na literatura, altas taxas de morbidade associadas a esta patologia estão presentes em nossa paciente, uma paciente jovem sem comorbidades conhecidas além da malformação venosa, precisou de amputação, várias abordagens cirúrgicas, terapia dialítica, traqueostomia, tempo prolongado de internação, com complicações relacionadas ao estado pró-trombótico da sepse, como acidente vascular encefálico isquêmico, TEP, isquemia mesentérica com colite isquêmica e necessidade de NPT. A paciente segue na unidade de terapia intensiva.

#### **4. CONCLUSÃO**

As complicações relacionadas às malformações venosas são graves, imprevisíveis e um desafio médico. A flegmasia cerulea dolens pode complicar com gangrena venosa, infecções necrosantes ou não de tecidos moles, síndrome compartimental, colapso hemodinâmico e choque, e todas podem estar presentes concomitantemente. São patologias com altas taxas de mortalidade e morbidade. Na suspeita clínica, a abordagem terapêutica deve ser agressiva, pois a evolução é rápida e desfavorável. A avaliação com equipe multidisciplinar para avaliar melhor abordagem é imprescindível.

Apesar do manejo inicial agressivo, a paciente evoluiu com necessidade de amputação e outras sequelas graves.

## 5. REFERÊNCIAS

1. WASSEF, M. et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*, v. 136, n. 1, p. e203-e214, jul. 2015. DOI: 10.1542/peds.2014-3673. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26055853/>>.
2. NGUYEN, H. L. et al. Vascular Malformations and Health-Related Quality of Life: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatology*, v. 154, n. 6, p. 661-669, jun. 2018. DOI: 10.1001/jamadermatol.2018.0002. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29562060/>>.
3. CHINSAKCHAI, K. et al. Trends in management of phlegmasia cerulea dolens. *Vascular Endovascular Surgery*, v. 45, n. 1, p. 5-14, jan. 2011. DOI: 10.1177/1538574410388309. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21193462/>>.
4. CHAOCHANKIT, W.; AKARABORWORN, O. Phlegmasia Cerulea Dolens with Compartment Syndrome. *Annals of Vascular Diseases*, v. 11, n. 3, p. 355-357, 25 set. 2018. DOI: 10.3400/avd.cr.18-00030. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30402189/>>.
5. KOU, C. J. et al. Phlegmasia Cerulea Dolens: A Life-Threatening Manifestation of Deep Vein Thrombosis. *Cureus*, v. 12, n. 6, p. e8587, 12 jun. 2020. DOI: 10.7759/cureus.8587. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32670722/>>.
6. LIPE, D. N.; CUTHBERT, D. Caso raro de flegmasia unilateral Cerulea Dolens com trombose venosa profunda bilateral em um departamento de emergência de hospital militar comunitário. *Military Medicine*, v. 182, n. 5, p. e1823-e1825, maio 2017. DOI: 10.7205/MILMED-D-16-00346. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29087934/>>.
7. WASSEF, M. et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*, v. 136, n. 1, p. e203-e214, jul. 2015. DOI: 10.1542/peds.2014-3673. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26055853/>>.
8. NGUYEN, H. L. et al. Vascular Malformations and Health-Related Quality of Life: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatology*, v. 154, n. 6, p. 661-669, jun. 2018. DOI: 10.1001/jamadermatol.2018.0002. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29562060/>>.
9. TANIGUCHI, T. et al. Phlegmasia cerulea dolens with lower leg compartment syndrome. *European Heart Journal*, v. 44, n. 27, p. 2499, 14 jul. 2023. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad255. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37098826/>>.
10. AYDEMIR, B.; HOYLE, C.; HAKMEH, W. Phlegmasia cerulea dolens causing compartment syndrome. *Am J Emerg Med*, v. 61, p. 234.e1-234.e3, nov.

2022. DOI: 10.1016/j.ajem.2022.08.009. Disponível em: <<https://doi.org/10.1016/j.ajem.2022.08.009>>. PMID: 35961832.
11. DELLA ROSA, N.; BERTOZZI, N.; ADANI, R. Vascular malformation and their unpredictable evolution: A true challenge for physicians. *Acta Biomed*, v. 91, n. 3, p. e2020067, 25 ago. 2020. DOI: 10.23750/abm.v91i3.8298. Disponível em: <<https://doi.org/10.23750/abm.v91i3.8298>>. PMID: 32921762; PMCID: PMC7716989.
12. PERKINS, J. M.; MAGEE, T. R.; GALLAND, R. B. Flegmasia caerulea dolens e gangrena venosa. *Br J Surg*, v. 83, n. 1, p. 19-23, jan. 1996. DOI: 10.1002/bjs.1800830106. Disponível em: <<https://doi.org/10.1002/bjs.1800830106>>. PMID: 8653352.
13. HAIMOVICI, H. The ischemic forms of venous thrombosis. 1. Phlegmasia cerulea dolens. 2. Venous gangrene. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, v. 5, n. 6, Suppl, p. 164-73, set.-out. 1965. PMID: 5871853.
14. ALLAW, F.; WEHBE, S.; KANJ, S. S. Necrotizing fasciitis: an update on epidemiology, diagnostic methods, and treatment. *Curr Opin Infect Dis*, 1 dez. 2023. DOI: 10.1097/QCO.0000000000000988. Epub ahead of print. Disponível em: <<https://doi.org/10.1097/QCO.0000000000000988>>. PMID: 38037890.
15. KEIKHA, M.; SALEHI-MARZIJARANI, M.; SOLDOOZI NEJAT, R.; SHEIKH MOTAHAR VAHEDI, H.; MIRREZAIE, S. M. Diagnostic Accuracy of Rapid Ultrasound in Shock (RUSH) Exam; A Systematic Review and Meta-analysis. *Bull Emerg Trauma*, v. 6, n. 4, p. 271-278, out. 2018. DOI: 10.29252/beat-060402. Disponível em: <<https://doi.org/10.29252/beat-060402>>. PMID: 30402514; PMCID: PMC6215077.