

Trombosis venosa de sitio inusual: síndrome de Paget-Schroetter

Venous thrombosis of unusual site: Paget-Schroetter syndrome

Dr. Jorge Carmelo Martínez-Gil¹

Dr. Hubert Bahamon-Rivera²

Dra. Silvana Jimenez-Salazar³

Dr. Kenny Buitrago-Toro^{4*}

Dra. Ana María Baldovino-Chiquillo⁵

Dr. Jaime Andrés- Arango⁵

¹ Universidad de Sucre. Sincelejo, Colombia.

² Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Servicio de Medicina Interna. Neiva, Colombia.

³ Universidad Surcolombiana. Neiva, Colombia.

⁴ MI Dneuropsy grupo de investigación. Neiva, Colombia.

⁵ Universidad Tecnológica de Pereira. Pereira, Colombia.

*Autor para la correspondencia (email): kenny9012@hotmail.com

RESUMEN

Fundamento: la enfermedad tromboembólica venosa es una enfermedad clínica frecuente, asociada a múltiples factores de riesgo ya identificados. Existen presentaciones con localizaciones atípicas, como lo es la trombosis en miembro superior. Al ser su etiología en el 30 % de los casos la hipertrofia de músculos de la cintura escapular (síndrome de Paget-Schroetter), el cual siempre deberá ser sospechado en pacientes sanos que realicen actividades deportivas de máximo esfuerzo donde tanto el tratamiento farmacológico como quirúrgico ofrecerán una adecuada alternativa terapéutica.

Objetivo: presentar un paciente joven con trombosis venosa de sitio inusual en miembro superior.

Presentación del caso: se presenta el caso de un paciente joven de 20 años sano, deportista de alto rendimiento, quien acude a consulta por cuadro subagudo de signos inflamatorios y circulación colateral en miembro superior izquierdo, con posterior confirmación de trombosis venosa de sitio inusual, se descartan causas comunes, trombofilias y luego se confirma la hipertrofia de múscu-

los escalenos como evento precipitante. Dada la duración del cuadro en su inicio es manejado con anticoagulación e intervenido de forma quirúrgica con adecuada respuesta.

Conclusiones: la presencia de trombosis venosa de sitio inusual en miembro superior en pacientes jóvenes, sanos y deportistas obliga a sospechar el síndrome de Paget-Schroetter como principal causa, al permitir un adecuado manejo y pronóstico.

DeCS: TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR/etiología; TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR/diagnóstico; TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR/cirugía; TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA DE LA EXTREMIDAD SUPERIOR/tratamiento farmacológico; ANTICOAGULANTES/uso terapéutico.

ABSTRACT

Background: venous thromboembolic disease is a frequent clinical illness, associated with multiple risk factors already identified. There are presentations with atypical locations such as thrombosis in the upper limb. The etiology in the 30% of cases is the hypertrophy of the scapular waist muscles (Paget-Schroetter syndrome), which should always be suspected in healthy patients that practice sports to their maximum level, where both pharmacological and surgical treatment will offer an adequate alternative.

Objective: to present a young patient with venous thrombosis of unusual site in the upper limb.

Presentation of the case: we present the case of a 20-year-old healthy patient, previously a high-performance athlete, who went to consultation for a sub-acute symptoms of inflammatory signs and collateral circulation in the left upper limb, with subsequent confirmation of unusual site venous thrombosis. The common etiologies are ruled out and, finally, scalene hypertrophy known as Paget-Schroetter syndrome is confirmed. Given the duration of the symptoms, the anticoagulation is initially handled and subsequently he is surgically treated with an adequate response.

Conclusions: the presence of unusual site venous thrombosis in upper limb in young, healthy and athletic patients forces us to be suspicious about the Paget-Schroetter syndrome as the main etiology allowing the correct handling and prognosis.

DeCS: UPPER EXTREMITY DEEP VEIN THROMBOSIS/surgery; UPPER EXTREMITY DEEP VEIN THROMBOSIS/etiology; UPPER EXTREMITY DEEP VEIN THROMBOSIS/diagnosis; UPPER EXTREMITY DEEP VEIN THROMBOSIS/drug therapy; ANTICOAGULANTS/therapeutic use.

Recibido: 05/10/2018

Aprobado: 05/01/2019

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

La enfermedad tromboembólica venosa (ETV) se caracteriza por la aparición de un trombo en el interior del sistema venoso que puede obstruir o embolizar con complicaciones graves y fatales. Su incidencia está estimada en 183 casos por 100 000 habitantes a pesar de que puede desarrollarse en cualquier sistema venoso del organismo, los miembros inferiores y los vasos pulmonares son los más afectados. Sitios inusuales como vasos espláncnicos, cerebrales, ováricos, yugulares o de miembros superiores han sido descritos, donde son un reto diagnóstico por su baja frecuencia y características clínicas específicas por cada sitio en particular, sumado a la ausencia de evidencia sólida fundamentada en estudios clínicos aleatorizados y obligando a que el manejo de estas enfermedades se fundamente en equipos multidisciplinarios, y mejore el pronóstico. ^(1,2)

Son factores de riesgo para el ETV: cirugía mayor, reemplazo de cadera o rodilla, cirugía ginecológica, postparto, trauma, postración, enfermedad inflamatoria, dispositivos venosos, quimioterapia, neoplasias, reemplazo hormonal, trombofilias y episodios previos de ETV los cuales pueden predisponer su aparición tanto en sitios usuales como inusuales, sin embargo para estos últimos sonen especial, factores locales que alteran el microambiente intra o extravascular lo que predispone la aparición de trombos y sus complicaciones. ^(1,2)

Las ETV de miembros superiores son enfermedades poco frecuentes que abarcan menos del 10 % de los casos. Los casos provocados o secundarios son los más comunes, asociado a catéteres venosos centrales, cables de marcapaso y neoplásico. ^(3,4)

Se presentó el caso de un paciente joven al servicio de urgencias con manifestaciones clínicas características de una trombosis venosa de la extremidad superior en el cual se concluyó después de los estudios que era de origen primario, denominado síndrome de Paget-Schroetter.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 20 años de edad que acude a consulta de forma espontánea al servicio de urgencias de un hospital de alta complejidad del sur de Colombia con un cuadro clínico de 45 días de evolución consistente en edema, dolor, rubor del miembro superior izquierdo en toda su extensión y que había aumentado de forma progresiva. No refería fiebre o trauma reciente en la extremidad afectada donde es esta la no dominante para su caso en particular. Negó episodios similares a la enfermedad actual. Así mismo no tenía antecedentes patológicos, farmacológicos o alérgicos que reportar. Sus padres eran hipertensos y era hijo único. Manifestó una vida saludable sin consumo de drogas, tabaquismo o alcohol. Desde los 14 años practicaba actividad física de forma regular, en especial levantamiento de pesas con una frecuencia de cinco veces por semana dado que era partícipe de competencias a nivel regional en esta disciplina además de la práctica de baloncesto de forma recreativa. En la exploración física sus signos vitales se encontraron dentro de límites normales, estaba afebril y la exploración cardiopulmonar, neurológica y abdominal no reveló hallazgos que llamaran la atención. La fuerza estaba conservada de forma bilateral aunque refería dolor en el miembro afectado. Se docu-

cumentó aumento del volumen de la extremidad superior izquierda de 5 cm en comparación con miembro contralateral y dilataciones venosas subcutáneas en tercio proximal de brazo, región axilar y lateral de tórax sugiriendo circulación colateral. La maniobra costoclavicular fue positiva del lado izquierdo (Figura 1).



Figura 1. Signo de Urschel que demuestra dilatación venosa en el pliegue axilar secundario a trombosis de vena subclavia.

Dado el cuadro actual se sospechó una enfermedad compresiva vascular a nivel, por lo que se le realizó una ecografía de tejidos blandos con doppler color que identificó trombosis venosa de la vena subclavia izquierda en su totalidad, asociado a la vena axilar con recanalización parcial de un 20 % y la vena humeral con recanalización del 60 %.

La química sanguínea no arrojó datos sugestivos de un proceso infeccioso y se descartó enfermedad hematológica tanto en el evento agudo como controles posteriores paraclínicos en la consulta externa, cuatro semanas después (Tabla 1).

Las imágenes no demostraron lesiones ocupantes de espacio o arco costal accesorio que realizaran compresión extrínseca del drenaje venoso. Ante la no identificación del origen etiológico del cuadro actual que aquejaba al paciente se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN) con reconstrucción en tres dimensiones de cuello en el que se evidenció hipertrofia de escalenos bilateral que comprimían el sistema venoso local, de predominio izquierdo confirmando el diagnóstico de síndrome de Paget-Schroetter (Figura 2).

Se da manejo anticoagulante con cumarínicos en metas de INR previa terapia puente con heparina de bajo peso molecular. El tiempo de evolución que había transcurrido desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso fue prolongado por lo que se decidió no trombolizar y dar egreso con manejo anticoagulante para luego ser intervención quirúrgica de forma ambulatoria por cirugía de tórax y cirugía vascular de forma conjunta para resección de primer arco costal y colocación de *stent*, procedimiento que fue exitoso.

Tabla 1. Pruebas de laboratorio al ingreso y cuatro semanas después

| Parámetro | Ingreso | Control | Intervalo de referencia |
|-------------------------------|---------|---------|------------------------------------|
| Leucocitos | 5,9 | 6,2 | 4,8-10,8 $10^3 \times \text{mm}^3$ |
| Hemoglobina | 13,8 | 14 | 14-18 g/dl |
| Tiempo de protrombina | 10 | 19 | 10,9 seg |
| INR | 0,92 | 2,5 | < 1 |
| Tiempo de trombotoplastina | 26,6 | 27 | 25 - 35seg |
| Dímero D | 836 | 400 | < 500 |
| Nitrógeno ureico | 11,25 | 13 | 7-18 mg/dl |
| Creatinina | 1,14 | 0,9 | 0,51-0,91 mg/dl |
| Perfil de trombofilias | | | |
| Factor V de la coagulación | 70,20 | | 50-150 UI/dL |
| Proteína C de la coagulación | 99,70 | | 70-140 % |
| Proteína S de la coagulación | 82,4 | | 60-130 % |
| Antitrombina III | 23,4 | | 19-31 mg/dL |
| Fosfolípidos, Anticuerpos IgG | 0,18 | | Negativo < 0,8 |
| Fosfolípidos, Anticuerpos IgM | 0,24 | | Negativo < 0,8 |



DISCUSIÓN

El síndrome de Paget-Schroetter se define como la ETV de etiología primaria localizada a nivel de la unión costoclavicular producida por la compresión extrínseca de las venas subclavia y axilar por los músculos hipertróficos de la cintura escapular o el cuello, lo que supone que a menudo se presenta en individuos físicamente activos que realizan actividades deportivas que implican movimientos vigorosos y extenuantes de las extremidades superiores, como ocurrió en el paciente. ⁽⁵⁾

Esta enfermedad alcanza una prevalencia cercana al 30 % de todos los casos de ETV de miembros superiores y 2 % del total de ellas. Dada su baja frecuencia de presentación no hay grandes registros para conocer a fondo el comportamiento epidemiológico de esta enfermedad, sin embargo en pequeñas series de casos se ha descrito que se presenta por lo general en la cuarta década de la vida, casi el doble del paciente que se presentó, sin embargo se explica esta precocidad por el ingreso temprano en su vida a la actividad física de alto rendimiento. ⁽⁶⁾

En la historia se ha descrito el síndrome de Paget-Schroetter en hombres atléticos, jóvenes y sanos que hasta en el 80 % de los casos reportan un historial de realización de actividades deportivas de máximo esfuerzo en miembros superiores o sea hiperabducción repetitiva, prolongada o rotación externa de la musculatura de la cintura escapular. Así mismo es frecuente que se vea más afectado el brazo dominante, reportado hasta en un 87 % de los casos, aunque no de forma exclusiva como se pudo ver en el paciente. ^(7,8,9)

Se ha descrito que en el 85 % de los casos el inicio de la sintomatología es aguda sin embargo cuadros subagudos han sido reportados como el caso presentado. Se caracteriza por síntomas típicos asociados a obstrucción del drenaje venoso de un miembro tales como dolor, edema, rubor y sensación de pesadez. En dependencia de la integridad del sistema venoso loco-regional y del lugar afectado se puede observar circulación colateral sobre el brazo, hombro y pecho conocido como signo de Urschel, el cual se presentó. ^(10,11)

El diagnóstico se fundamenta en la identificación imagenológica de trombos intraluminales, alteraciones del flujo venoso o incapacidad para la compresión venosa localizada, al descartar de esta manera diagnósticos diferenciales como linfedema, celulitis, lesión muscular o hematomas. Para evitar el sobre uso de técnicas de imagen, que muchas pueden derivar en lesión renal aguda por uso de medios de contraste, se ha validado un sistema de puntuación para determinar la probabilidad en baja, media o alta al depender de hallazgos específicos denominado puntaje de Constans el cual se sugiere complementar con el uso del dímero D por su baja sensibilidad y especificidad (78-64 % respectivamente) donde es muy útil en los clasificados de bajo riesgo (Tabla 2). ⁽¹²⁾

La ecografía Doppler suele ser la primera prueba diagnóstica dado sus escasos efectos adversos. Se estima una sensibilidad del 98 % y una especificidad del 93 %, al ser más o menos preciso en base a la experiencia del operador. Otros estudios de imagen como tomografías contrastadas, RMN son muy útiles para descartar diagnósticos diferenciales o masas extrínsecas sobre la superficie de los vasos, así como venografías que identifican trombos intraluminales, pero que dado el uso de contraste han caído en desuso. ^(12,13,14)

Tabla 2. Puntaje de Constans para soportar diagnóstico, asociado al dímero D, el uso de técnicas de imagen que demuestren la obstrucción venosa

| Ítem | Puntos |
|------------------------------------|--------|
| Catéter venoso central o marcapaso | + 1 |
| Dolor en extremidad unilateral | + 1 |
| Edema unilateral | + 1 |
| Otros diagnósticos más probables | - 1 |
| Probabilidad baja | 0 |
| Probabilidad intermedia | 1 |
| Probabilidad alta | ≥ 2 |

Tomado de: *Thrombosis research*. 2017;156:54-9.

En el caso presentado el diagnóstico imagenológico inicial se obtuvo por medio de ecografía de tejidos blandos y doppler color. Así mismo se realizó RMN de cuello en donde se corroboró la hipertrofia de escalenos, sobre todo izquierdos, que favorecieron la formación del trombo por efecto compresivo local.

La base del tratamiento se ha centrado en la anticoagulación y el tratamiento sintomático, pero existe un alto riesgo de recurrencia trombótica y luego aparición de discapacidad en el paciente. Así mismo es recomendada la fibrinólisis de forma especial en presentaciones agudas. Es importante implementar una terapia definitiva encaminada a eliminar el factor que ejerce compresión sobre las estructuras vasculares. En este contexto se han propuesto y evaluado métodos quirúrgicos como venoplastia, trombectomía, reconstrucciones venosas, resección del primer arco costal o resección parcial de escalenos. Así mismo técnicas endovasculares como angioplastia con balón o *stents* han sido utilizados pero debido a la rareza de la enfermedad y a la falta de ensayos clínicos aleatorizados que permitan comparar los diferentes abordajes con el fin de determinar superioridad no se ha podido estandarizar el manejo ideal, en el caso presentado la resección del primer arco costal asociado con angioplastia venosa fue la elección con un seguimiento a dos meses libre de enfermedad. ^(13,15)

CONCLUSIONES

La enfermedad tromboembólica venosa es una enfermedad frecuente en la práctica clínica, al tener además múltiples formas de manifestación atípica. La presencia de trombosis venosa de sitio inusual en miembro superior en pacientes jóvenes, sanos y deportistas obliga a sospechar el síndrome de Paget-Schroetter como principal causa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Koonarat A, Rattarittamrong E, Tantiworawit A, Rattanathammethee T, Hantrakool S, Chai-Adisaksopha C, et al. Clinical characteristics, risk factors, and outcomes of usual and unusual site venous thromboembolism. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2018;29(1):12-18.
2. Ma K, Wells P, Guzman C, Anderson D, Blostein M, Hirsch A, et al. A multicenter prospective study of risk factors and treatment of unusual site thrombosis. *Thromb Res*. 2016 Aug;144:100-105.
3. Hattab Y, Küng S, Fasanya A, Ma K, Singh AC, DuMont T. Deep venous thrombosis of the upper and lower extremity. *Crit Care Nurs Q*. 2017;40(3):230-236.
4. Wells PS, Ithaddadene R, Reilly A, Forgie MA. Diagnosis of venous thromboembolism: 20 years of progress. *Ann Intern Med*. 2018;168(2):131-140.
5. Ibrahim R, Dashkova I, Williams M, Kozikowski A, Abrol N, Gandhi A, et al. Paget-Schroetter syndrome in the absence of common predisposing factors: a case report. *Thromb J*. 2017;15(1):20.
6. Rosa Salazar V, Otálora Valderrama SP, Hernández Contreras ME, García Pérez B, Arroyo Tristán A, García Méndez M. Multidisciplinary management of Paget-Schroetter syndrome. A case series of eight patients. *Arch Bronconeumol*. 2015 Aug;51(8):e41-e43.
7. Pinar-Pérez M, Toledo-Pastor R, Viana-Broseta L, del Pozo-García JS. Deep Vein Thrombosis in Upper Limb in a Weightlifter. *Open Access Maced J Med Sci*. 2017 Apr;5(2):228-230.
8. Yagi S, Mitsugi M, Sangawa T, Akaike M, Sata M. Paget-Schroetter Syndrome in a Baseball Pitcher. *Int Heart J*. 2017;58(4):637-640.
9. Chu AS, Harkness J, Witmer CM. Spontaneous subclavian vein thrombosis in a healthy adolescent cheerleader: A case of Paget-Schroetter syndrome. *Pediatr Emerg Care*. 2017 Oct;33(10):e92-e94.
10. Ringhouse B, Jackson C. Bringing to Light Symptoms and Treatments of Effort Thrombosis (Paget-Schroetter Syndrome) in the Military Population, a Case Study. *Mil Med*. 2017 May;182(5-6):e1826-e1829.
11. Lawless SM, Samson R. Urschel's Sign in Paget Schroetter Syndrome. *Am J Med*. 2017;130(12):e537.
12. Kraaijpoel N, van Es N, Porreca E, Büller HR, Di Nisio M. The diagnostic management of upper extremity deep vein thrombosis: A review of the literature. *Thromb Res*. 2017;156(8):54-59.
13. Samoila G, Twine C, Williams I. The infraclavicular approach for Paget-Schroetter syndrome. *Ann R Coll Surg Engl*. 2018;100(2):83-91.
14. Dronkers C, Klok F, Huisman M. Current and future perspectives in imaging of venous thromboembolism. *J Thromb Haemost*. 2016 Sep;14(9):1696-1710.
15. Mahmoud O, Sihvo E, Räsänen J, Vikatmaa L, Vikatmaa P, Venermo M. Treatment of Paget-Schroetter syndrome with a three-stage approach including thoracoscopic rib resection at the second stage. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2018;6(1):75-82.