

# Médica Sur

Volumen 10  
Volume

Número 3  
Number

Julio-Septiembre 2003  
July-September 2003

*Artículo:*

## Enfermedad de Paget-Schröetter

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Médica Sur Sociedad de Médicos, AC.

### Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

### *Others sections in this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



# Enfermedad de Paget-Schröetter

Dra. Magali Herrera Gomar,\* Dr. Norberto C Chávez-Tapia,\* Dr. Javier Lizardi Cervera\*\*

## Resumen

Se conoce poco acerca del cuadro clínico, diagnóstico y aspectos pronósticos de la trombosis venosa profunda del miembro superior. Para identificar los parámetros clínicos y de laboratorio asociados con esta enfermedad, la exactitud de los métodos ultrasonográficos para su detección y establecer la frecuencia de complicaciones tempranas y tardías, presentamos un caso de trombosis venosa en la vena axilar de un paciente previamente sano. Varias flebografías mostraron la evolución de la trombosis venosa antes y después de la terapia fibrinolítica con estreptoquinasa y heparina, mostrando mejoría, siendo el tratamiento de elección en esta condición si ciertas contraindicaciones están ausentes. La imagen ultrasonográfica y Doppler color son adecuados métodos de detección para esta condición. La tromboembolia pulmonar es una complicación común de esta enfermedad. Finalmente esta entidad puede recurrir de una secuela posttrombótica y la cirugía debe realizarse 30 días posteriores a la trombólisis.

**Palabras clave:** Síndrome Paget-Schröetter, trombosis venosa profunda, extremidades superiores, diagnóstico, tratamiento.

## Caso clínico

Paciente masculino de 50 años de edad, trabaja como investigador de ciencias. Tiene antecedentes heredofamiliares para diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial. Es fumador desde los 23 años con un índice tabáquico de 0.5 paquetes/año, realiza atletismo 30 a 60 minutos diarios 6 veces por semana. Dentro de sus antecedentes personales patológicos padece hipercolesterolemia desde hace dos años y se controla con dieta. Tiene liquen plano, diagnosticado en enero del 2003 y tratado con hidroxizina, se le realizó apendicectomía a los 27 años de edad. Inicia su padecimiento cinco días previos a su ingreso, después de haber cargado cajas muy pesadas, edema en brazo y antebrazo derecho, acompañado de cianosis e hipotermia en regiones distales, por este motivo acude con facultativo quien su-

## Abstract

*Little is known about the clinical manifestations, diagnostic, and prognosis of upper-extremity deep vein thrombosis. To identify the clinical and laboratory parameters associated with this disease, to assess the diagnostic accuracy of ultrasonographic methods and to establish the frequency of both early and late complications we showed an axilar vein thrombosis developed in a previous health patient. Serial phlebograms showed progression of venous thrombosis before and after fibrinolytic therapy with streptokinase and heparin, it may be the treatment of choice for this condition if certain contraindications are absent. Doppler imaging are accurate methods for its detection. A pulmonary embolism is a common complication of the disease. Finally, this disorder may recur and may be followed by post-thrombotic sequelae and surgery has to development 30 days after thrombolysis therapy.*

**Key words:** *Paget-Schröetter syndrome, upper-extremity deep vein thrombosis, diagnosis, therapy.*

giere el inicio de anticoagulación oral, acude a este hospital para re-valoración, a su ingreso se encontró con edema importante en brazo y antebrazo derecho, con cianosis, pulsos radial palpable y red venosa aumentada. Se tomó ultrasonido Doppler que mostró trombo en arteria axilo-subclavia derecha. El día de su ingreso se colocó catéter en vena axilar para iniciar trombólisis utilizando estreptoquinasa y se inició anticoagulación con heparina no fraccionada. La flebografía poscolocación de catéter mostró lisis del 80% del trombo, con persistencia de una zona con trombo parcial de aproximadamente 5 cm en vena axilar. A las 36 horas post-trombólisis la flebografía control no mostró evidencia de trombo.

Se dio de alta cinco días después de su ingreso y se programó para resección de primera costilla cervical y escalenectomía en 30 días.

## Discusión

La trombosis venosa del sector axilo-subclavio se estima en aproximadamente de 2 a 4% de todos los casos de trombosis venosa profunda y tiene una inci-

\* Departamento de Medicina Interna.

\*\* Subdirección Académica.

Fundación Clínica Médica Sur. México, D.F.

dencia de 11 casos por cada 100,000 admisiones hospitalarias. El espectro etiológico ha llevado a clasificar la enfermedad en dos grandes grupos: trombosis primaria y trombosis secundaria.<sup>1</sup>

La trombosis primaria es denominada idiopática, espontánea, de esfuerzo o traumática, la cual se presenta generalmente en el brazo dominante. Al parecer es el producto de pequeños traumatismos repetidos, asociados a algún ejercicio intenso practicado con el miembro afectado en las horas precedentes al evento trombótico. Lo anterior se ve favorecido por la compresión de la vena subclavia y axilar con las estructuras osteotendinosas de la salida del tórax, como el ligamento costocoracoideo, el músculo subclavio, la clavícula y la primera costilla.<sup>2</sup>

La trombosis secundaria es aquella en la que se encuentra un evento reconocido que predispone a la trombosis, tales como estados de hipercoagulabilidad. Existen además, otros factores que producen algún tipo de obstrucción de la vena axilo-subclavia, como la presencia de catéteres venosos centrales, tumores, trauma, entre otros.<sup>2</sup>

Los catéteres centrales merecen especial mención debido a su gran popularidad. Es ampliamente reconocido el poder trombogénico de los cuerpos extraños intravasculares. A este respecto, el material de construcción del catéter tiene importantes implicaciones: los catéteres de cloruro de polivinilo (PVC) tienen gran poder trombogénico; los de poliuretano tienen una trombogenicidad intermedia y los siliconizados la menor capacidad de generar trombos intravasculares.<sup>3</sup>

Por otro lado, el diámetro del catéter (mayor diámetro, mayor trombogenicidad), la duración de la cateterización y el contenido de la infusión también son importantes. Las infusiones de bajo pH y alta osmolaridad son de mayor riesgo trombogénico.<sup>3</sup>

La mayoría de los casos de trombosis venosa del sector axilo-subclavio son de etiología secundaria, es decir que están asociados con el estado de hipercoagulabilidad, catéteres venosos colocados en forma prolongada o una combinación de ambos. Ha habido un aumento en la incidencia de este tipo de trombosis debido al aumento del uso de catéteres venosos centrales en la extremidad superior.<sup>3</sup>

La trombosis venosa del sector axilo-subclavio primaria o síndrome de Paget-Schroëtter, aunque relativamente rara, es no obstante una complicación potencialmente incapacitante que compromete el tracto de salida torácico afectando a individuos jóvenes sanos y activos.<sup>1</sup>

La trombosis del sector venoso axilo-subclavio es frecuentemente secundaria a una actividad repetitiva de la extremidad superior asociada a una anormalidad mecánica de la porción costo clavicular del sector venoso axilo-subclavio; hay estenosis debido a una compresión extrínseca por la primera costilla o costilla cervical, un músculo escaleno anterior hipertrofiado o tendón subclavio, o una combinación de todos. La mayoría de los pacientes habían realizado actividad física vigorosa, teniendo mayor riesgo aquellos pacientes que tienen ocupaciones que les determina una actividad muscular repetitiva.<sup>3</sup>

Para realizar el diagnóstico de esta entidad es necesaria la flebografía considerada como el patrón de oro en el diagnóstico de la trombosis venosa del miembro superior. Este examen no sólo demuestra el trombo venoso, sino que ayuda a confirmar la permeabilidad de la circulación colateral y la presencia de estructuras en la salida del tórax que pueden influir en la presentación de la enfermedad.<sup>3</sup>

La flebografía no es un procedimiento inocuo y atrae riesgos como el perpetuar la trombosis por el medio de contraste, el potencial riesgo de las reacciones alérgicas y falla renal. Además, no siempre es posible realizarlo por los problemas técnicos que lleva canalizar una vena en una extremidad edematizada. Una variante de esta técnica, la venografía por sustracción digital, parece ser una mejor alternativa, ya que requiere el uso de menos cantidad de medio de contraste.<sup>3</sup>

Los estudios de Doppler, a pesar de ser buenos métodos diagnósticos, pueden arrojar resultados falsos negativos debido a la circulación colateral existente alrededor de la región del hombro. El Dúplex Scanning posee una mejor resolución y permite evaluar las estructuras arteriales y venosas e identificar los posibles trombos. Su especificidad diagnóstica puede llegar a 97%. La flebografía con radioisótopos, se usa con menor frecuencia por tener una baja especificidad.<sup>3</sup>

En el síndrome de Paget-Schroëtter, cuando ocurre la trombosis venosa, ella puede conducir a una hipertensión venosa crónica con síntomas recurrentes incapacitantes que ocurren aproximadamente en 33-85% de los pacientes tratados sólo con anticoagulación y elevación del miembro. Además una pequeña incidencia de embolia de pulmón es reportada en 10-12% de los pacientes.<sup>4</sup> Ha sido también demostrado en estudios previos que aquellos pacientes tratados en forma conservadora solamente con anticoagulación (heparina y anticoagulantes orales) y elevación del brazo son

los que presentan mayor incidencia de complicaciones tardías como edema residual del brazo, dolor, embolias pulmonares, y tromboflebitis superficial.<sup>5</sup>

Sin embargo, los pacientes cuyas venas trombosadas han sido repermeabilizadas evolucionaron más favorablemente que aquéllos con obstrucción persistente.<sup>6</sup>

Aunque estos trabajos evidencian la urgencia de utilizar tratamientos trombolíticos, la estrategia terapéutica más eficaz para el síndrome de Paget-Schroëtter permanece controversial. Aunque la trombólisis realizada con uroquinasa mejora la permeabilidad venosa y reduce los síntomas (especialmente cuando es iniciado dentro de los diez días al comienzo de los síntomas),<sup>7</sup> a pesar de la urgencia del tratamiento lítico, 20% de los casos no tienen éxito en obtener la permeabilidad de la vena.<sup>8</sup>

Existe consenso entre los autores en torno a que un diagnóstico temprano (antes de un mes del comienzo) y un tratamiento trombolítico expeditivo provee los resultados más favorables.<sup>9,10</sup> Así que mientras es monitorizado en una unidad de cuidado intensivo, el paciente debe recibir ya sea factor activado del plasminógeno tisular hasta que una nueva flebografía verifique la disolución del trombo o su falta de propagación. Las opiniones difieren, sin embargo, con relación a la necesidad y la oportunidad de la intervención quirúrgica. En 1993 Marsh Leder<sup>11</sup> propuso retardar la resección de la primer costilla hasta tres meses después de la trombólisis para evitar la trombogénesis. En 1995, Molina<sup>12</sup> fue uno de los primeros en proponer la trombólisis seguida por una inmediata cirugía. Más recientemente Angler y colaboradores<sup>13</sup> y Lee y colaboradores<sup>14</sup> de forma independientemente, compararon la descompresión quirúrgica temprana y tardía, concluyendo, en forma similar, que la lisis temprana del trombo venoso seguida por una inmediata descompresión quirúrgica fue la estrategia que provocó mejores resultados clínicos sin incremento en la morbimortalidad.

Otro grupo propone que el tratamiento quirúrgico se retarde. Después de un mes de anticoagulación, únicamente pacientes con síntomas persistentes y obstrucción venosa, deberían ser los candidatos adecuados para cirugía.<sup>15</sup> Cuando la cirugía está indicada, la mayoría de los autores está de acuerdo en que la escalenectomía, la disección de la primera costilla, y la lisis venosa, deberían ser realizadas durante el mismo procedimiento. El abordaje transaxilar o supraclavicular podría ser usado por el cirujano según su preferencia.

Kreienberg y colaboradores<sup>16</sup> han propuesto recientemente un algoritmo de tratamiento que asocia la trom-

bólisis simultáneamente con la cirugía, y la angioplastía transluminal percutánea, con colocación de stent en pacientes en que se demuestra una estenosis venosa residual (post-cirugía) mayor del 50%. Las ventajas de una estrategia agresiva son un más rápido retorno a la actividad normal del paciente, un periodo más abreviado de anticoagulación, minimizar el riesgo de trombosis recurrente y la potencial posibilidad de reducir la competencia de flujo de las venas colaterales que pueden en forma adversa afectar la permeabilidad de la vena subclavia. En la serie de 23 pacientes de estos autores, las complicaciones incluyeron 3 hematomas que requirieron drenaje y en un caso toracotomía para descompresión. La mutación del factor V de Leyden estuvo presente en 3 de 5 pacientes con re-trombosis, sugiriendo la importancia potencial de realizar la detección temprana en las alteraciones del factor V de Leyden si se está considerando la posibilidad de colocar un stent.<sup>16</sup> Un estudio retrospectivo publicado recientemente por Heron y colaboradores,<sup>17</sup> encontró que la mutación del factor V de Leyden está sólo en el 5% de los pacientes con síndrome de Paget-Schroëtter, correspondiéndose con la prevalencia de las poblaciones europeas.

El rol de la angioplastia y del stent es también controversial, fundamentalmente debido a la pobreza de estudios de seguimiento. La mayoría de los autores están de acuerdo en que la angioplastia no debería ser realizada inmediatamente después de una trombólisis exitosa cuando queda una estenosis residual debido a una compresión extrínseca.<sup>18</sup> Despues que la lisis y una cirugía de descompresión han sido realizadas, y persiste una estenosis residual, la angioplastia con o sin stent podría estar indicada para prevenir una re-trombosis.<sup>16</sup> Es esencial también evaluar y objetivar el grado de incapacidad del paciente para guiar las decisiones terapéuticas.

Lokanathan y colaboradores<sup>19</sup> recientemente propusieron usar un cuestionario como herramienta para identificar a aquellos pacientes con síntomas menores en quienes una estrategia no quirúrgica después de la trombosis inicial puede ser apropiada. Sin embargo, para aquellos pacientes con síntomas que le impiden trabajar o realizar actividades recreacionales, la cirugía y la angioplastia con stent deberían ser consideradas como una opción de tratamiento.

Una revisión de la literatura apoya dos estrategias de tratamiento. La primera es expeditiva, combinando una trombólisis temprana seguida inmediatamente por cirugía y angioplastia o con colocación de stent si una estenosis residual es constatada en la flebografía de

control luego de la cirugía. Esta opción reduce la duración del tratamiento y la inactividad del paciente y se dice que aumenta la probabilidad de mantener la permeabilidad venosa con menos síntomas residuales. La segunda opción consiste en una trombólisis temprana seguida por un periodo de un mes de tratamiento con anticoagulantes orales para seleccionar sólo aquellos pacientes sintomáticos que deberían ser tratados con cirugía con o sin angioplastia con stent. Basar la estrategia terapéutica en los síntomas clínicos del paciente parece más juicioso, para tratar de evitar procedimientos invasivos potencialmente incapacitantes. Sin embargo, el mantenimiento de la permeabilidad venosa puede ser puesta en peligro por el retardo de la intervención durante el intervalo de observación.

Urschel y Razzuq<sup>10</sup> publicaron la más grande serie retrospectiva de pacientes portadores de síndrome de Paget-Schroëtter en una experiencia de treinta años de seguimiento, incluyendo 312 extremidades en 294 pacientes, reportaron que los mejores resultados en la obtención de permeabilidad venosa y mejoría clínica estuvo en el grupo de 199 de 241 pacientes quienes fueron tratados antes de las 6 semanas de la trombosis usando agentes trombolíticos con la subsiguiente rápida recepción de la primera costilla, mientras que el grupo que no fue evaluado hasta después de seis semanas del comienzo de la oclusión venosa, a pesar de los intentos para recanalizar las venas trombosadas ninguna pudo ser abierta y a pesar de la recesión de la primera costilla, la mayor parte de los pacientes permanecieron sintomáticos. De los 35 pacientes iniciales tratados con tratamiento anticoagulante, 26 experimentaron una recurrencia en los síntomas después de comenzar a trabajar, con una mayoría que persistieron con secuelas a pesar de la recepción de la primera costilla. Estas observaciones apoyan en forma entusiasta realizar un rápido diagnóstico y tratamiento de los pacientes con síndrome de Paget-Schroëtter realizando una flebografía temprana, tratamiento trombolítico inmediato y también posteriormente una rápida resección de la primera costilla trans axilar y descompresión neurovascular.

El grado de obstrucción venosa se ha correlacionado con la persistencia y severidad de los síntomas.<sup>5</sup> Por eso uno de los fines primordiales del tratamiento es re-permeabilizar las venas obstruidas. Cuando el tratamiento se retarda más allá de los dos meses ya sea por no realizar un diagnóstico acertado o que el paciente no consulta en forma rápida, la probabilidad de restaurar el sistema venoso y de mejorar el pronóstico clínico está muy comprometido. El trombo agudo fresco de diez días de

maduración es mucho más probable que responda al tratamiento trombolítico que el trombo crónico.

La estrategia óptima de tratamiento para el síndrome de Paget-Schroëtter permanece siendo motivo de debate. Existe indudablemente necesidad de un estudio multicéntrico para estudiar diferentes regímenes de tratamiento para tratar de identificar el algoritmo más eficaz combinando trombólisis, cirugía, angioplastia, colocación de stent y anticoagulación. Indudablemente un rápido y adecuado diagnóstico para identificar una trombosis inducida por el esfuerzo como etiología de la trombosis venosa del sector venoso axilo-subclavio es de importancia primordial. Una rápida trombólisis local es ahora universalmente aceptado. Las opciones terapéuticas propuestas deberían ser discutidas con el paciente en forma individual para que la calidad de vida sea esencial para determinar la relación riesgo más beneficio más favorable. En el momento actual dispositivos de trombo aspiración (Angiojet, X-SIZER) son también de estimable ayuda asociados a los trombolíticos para tratar de re-permeabilizar este sector venoso.

## Referencias

1. Paget J. Practice among the out-patients of St Bartholomew's Hospital: III, on some affections on voluntary muscles. *Med Times Gazette* 1858; 16: 260-261.
2. Von Schröetter L. Erkrankungen der Gafabe. In: Nothnagel H. editor. Specielle Pathologie und Therapie, XV, II, Theil II. Halfe: Erkrankungen der Venen. Viena: Holder; 1899, p 533-535
3. Prandoni P, Polistena P, Bernardi E, Cogo A, Casara D, Verlat F, Amgelini F, Simioni P, Signorini GP, Benedetii L, Girolami A. Upper-extremity deep vein thrombosis: risk factor, diagnosis and complications. *Arch Int Med* 1997; 157: 57-62.
4. Harley DP, White RA, Nelson RJ, Mehringer LM. Pulmonary embolism secondary to venous thrombosis of the arm. *Am J Surg* 1984; 147: 221-224.
5. De Weese JA, Adams JT, Gaiser DL. Subclavian venous thrombectomy. *Circulation* 1970; 41 (5 Suppl):II 158-II164.
6. Rubenstein M, Creger WP. Successful streptokinase therapy for catheter - induced subclavian vein thrombosis. *Arch Int Med* 1980; 140: 1370-1371.
7. Drury EM, Trout HH, Giordano JM, Hix WR. Lytic therapy in the treatment of axillary and subclavian vein thrombosis. *J Vasc Surg* 1985; 2: 821-827.
8. AbuRahma AF, Sadler D, Stuart P, Khan MZ, Boland JP, Conventional versus thrombolytic therapy in spontaneous (effort) axillary-subclavian vein thrombosis. *Am J Surg* 1991; 57: 101-107.
9. Kunkel JM, Machleder HI, Treatment of Paget-Schröetter syndrome: a staged, multidisciplinary approach. *Arch Surg* 1989; 124: 1153-1158.
10. Urschel HC Jr, Razzuk MA. Paget-Schröetter syndrome: What is the best management? *Ann Thorac Surg* 2000; 69: 1663-1669.

11. Machleder HI. Evaluation of a new treatment strategy for Paget-Schröetter syndrome: spontaneous thrombosis of the axillary subclavian vein. *J Vasc Surg* 1993; 17: 305-317.
12. Molina JE. Need for emergency treatment in subclavian vein effort thrombosis. *Am J Coll Surg* 1995; 181: 414-420.
13. Angle N, Gelabert HA, Farooq MM, Ahn SS, Cardwell DR, Freischlag JA, Machleder HI. Safety and efficacy of early surgical decompression of the thoracic outlet for Paget-Schröetter syndrome. *Ann Vasc Surg* 2001; 15: 37-42.
14. Lee MC, Gras CJ, Belkin M, Mannick JA, Whittemore AD, Donaldson MC. Early operative intervention after thrombolysis therapy for primary subclavian thrombosis: an effective treatment approach. *J Vasc Surg* 1998; 27: 1101-1108.
15. Lee WA, Hill BB, Harris EJ, Semba CP, Olcott C. Surgical intervention is not required for all patients with subclavian vein thrombosis. *J Vasc Surg* 2000; 32: 57-67.
16. Kreienberg PB, Chang BB, Darling RL, Roddy SP, Paty PSK, Lloyd WE, Cohen D, Stainken B, Shah DM. Long-term results in patients treated with thrombolysis. Thoracic inlet decompression. And subclavian vein stenting fot Paget-Schröetter syndrome. *J Vasc Surg* 2001; 33: 5100-5105.
17. Héron E, Lozinguez O, Alhenc-Gelas M Emmerich J, Fiessen-ger JN. Hypercoagulable states in primary upper extremity deep venous thrombosis. *Arch Intern Med* 2000; 160: 382-386.
18. Rutherford RB. Primary subclavian axillary vein thrombosis: the relative roles of thrombolysis, percutaneous angioplasty, stents and surgery. *Semin Vasc Surg* 1998; 11: 91-95.
19. Lokanathan R, Salvian AJ, Chen JC, Morris C, Taylor DC, Hsiang N. Outcome after thrombolysis and selective thoracic outlet decompression for primary axillary vein thrombosis. *J Vasc Surg* 2001; 33: 783-788.

Correspondencia:

Dra. Magali Herrera Gomar  
Puente de Piedra No. 150.  
Col Toriello Guerra.  
Tlalpan 14050  
México,  
Distrito Federal  
Subdirección Académica.  
Tercer Piso de Hospitalización.

