

## Síndrome de Paget-Schroetter. Reporte de un caso

Fernando Torres Alcalá, Sulei Bautista González, Armando Estrella Sánchez, Óscar Ramón Guzmán Chávez y Francisco Guadalupe Sandoval Vírgen.

### Autor para correspondencia

Sulei Bautista González, Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital Civil Fray Antonio Alcalde; Hospital No. 278 Col El Retiro CP 44240, Guadalajara, Jalisco, MX. Tel: +52 33 100 46 631. Correo electrónico: [sulei.bautista@alumno.udg.mx](mailto:sulei.bautista@alumno.udg.mx)

**Palabras clave:** brazo, edema, Paget-Schroetter, trombosis, vena subclavia

**Keywords:** arm, edema, Paget-Schroetter, subclavian vein, thrombosis.

REVISTA MÉDICA MD, Año 3, número 4, abril-julio 2012, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara Jalisco, C.P. 44340. Tel. 3334674451, [www.revistamedicamd.com](http://www.revistamedicamd.com), [md.revistamedica@gmail.com](mailto:md.revistamedica@gmail.com). Editor responsable: Norma Gisel De León Peguero. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2011-080210253400-102, ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: en Trámite. Responsable de la última actualización de este número Comité Editorial de la Revista Médica MD Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 31 de julio de 2012.





## © Síndrome de Paget-Schroetter. Reporte de un caso

Torres-Alcalá F, Bautista-González S, Estrella-Sánchez A, Guzmán-Chávez OR,  
Sandoval-Virgen FG.

### Resumen

Presentamos el caso de un paciente que acude por presentar dolor moderado, edema, hiperemia e hipertermia, sensación de cansancio y pesantez del miembro torácico derecho, con antecedente de haber realizado ejercicio intenso con pesas. Se corroboró trombosis de la vena subclavia mediante USG doppler venoso y flebografía, se inició tratamiento con heparina y acenocumarina, fue sometido a resección de primer costilla 30 días después del inicio del cuadro, presentando adecuada evolución. El síndrome de Paget-Schroetter (SPS) es una trombosis de esfuerzo de la vena axilar o subclavia en pacientes jóvenes y sanos sin antecedentes. Se presenta por actividad repetitiva de las extremidades superiores, lo que provoca microtrauma a la íntima vascular y lleva a la formación de trombos. El cuadro clínico incluye dolor, edema, palidez, piel marmórea y distensión de las venas cutáneas de la extremidad afectada. El diagnóstico se realiza con ultrasonograma (USG) doppler venoso y flebografía. El tratamiento consiste en trombolisis y/o anticoagulación temprana, así como resección quirúrgica del primer cuerpo costal. .

Palabras clave: *brazo, edema, Paget-Schroetter, trombosis, vena subclavia*

## Paget-Shroetter syndrome. Case report

### Abstract

We present the case of a patient who attends presenting mild pain, edema, hyperemia, hyperthermia, tiredness and thoracic member heaviness, with history of heavy lighting exercise. Subclavian vein thrombosis was confirmed through a venous USG Doppler and phlebography, the treatment started with heparin and acenocumarin, and the patient underwent a extraction of the first rib 30 days after the beginning of the clinical picture, presenting proper evolution. The Paget-Schoetter syndrome (PSS) is an effort underarm or subclavia caused thrombosis, in young healthy patients without pathological history. It presents due to repetitive activity of the upper extremities, which is why causes microtrauma to the vascular intima and having the thrombus formation. The clinical picture includes pain, edema, paleness, marble-like skin and venous distension and phlebography. The treatment consists on thrombosis and/or early anti-clotting, as well as surgical recession of the first thoracic cage rib.

Key words: *arm, edema, Paget-Schroetter, subclavian vein, thrombosis.*

## Introducción

El síndrome de Paget-Schroetter (SPS) fue descrito por Paget en 1875 y Schroetter en 1884 de manera independiente; Huges, le dio el nombre de Paget Schroetter después de una revisión de 320 casos.<sup>1</sup> El SPS es una trombosis de esfuerzo de la vena axilar o subclavia en pacientes jóvenes y sanos, sin antecedentes de importancia. Se presenta de forma secundaria a actividad repetitiva de las extremidades superiores, 75% de los casos asociados a esta condición se relacionan con actividad física intensa. La causa más común es un estiramiento excesivo y contusión de las venas subclavia y axilar en el área entre la clavícula y la primera costilla durante un movimiento inusual de retroversión o hiperaducción del brazo, este esfuerzo provoca microtrauma a la íntima vascular llevando a activación de la cascada de coagulación y formación de trombos.<sup>1,4</sup> Es una enfermedad relativamente rara, la incidencia del SPS es de 2/100,000 casos, sin embargo, es conocida como la afección vascular más común en atletas.<sup>4,5</sup> El cuadro clínico no es específico, varía en severidad, puede ser dependiente de la posición y ocasionalmente los pacientes pueden estar enteramente asintomáticos. Sin embargo es más común que se quejen de una “pesadez” y dolor sordo en el brazo afectado, el 70% presentan afección del lado dominante. Otros signos más dramáticos incluyen edema del hombro y el brazo, palidez y piel marmórea, así como distensión de las venas cutáneas de la extremidad superior afectada. Los síntomas agudos pueden resultar de un tromboembolismo pulmonar (TEP) en 7-20% de los casos. Las complicaciones incluyen: TEP, que se presenta hasta en una tercera parte de los pacientes con SPS; dolor persistente e inflamación y enfermedad de vena cava.<sup>1,4,7</sup> Se ha observado que 20-75% de los pacientes desarrollan secuelas que resultan en una pérdida significativa de la productividad laboral y calidad de vida.<sup>1,2,6</sup>

El ultrasonido (USG) Doppler es la prueba diagnóstica de elección ya que no es invasiva y presenta una alta sensibilidad y especificidad para trombosis de vasos periféricos (yugular, subclavia distal, axilar), los falsos negativos ocurren por sombras acústicas de la clavícula.<sup>1</sup> La angiografía de contraste es la prueba diagnóstica estándar para caracterizar la anatomía. Lee et al. enfatizaron la importancia de buscar evidencia de compresión extrínseca de vasos colaterales y principales con maniobras de cambios de posición, lo que ayuda a determinar el flujo sanguíneo y cronicidad de la oclusión.<sup>1,4,6</sup>

El tratamiento de primera línea son los trombolíticos y la anticoagulación. La trombólisis restaura la permeabilidad venosa tempranamente, disminuyendo el daño endotelial y reduciendo el riesgo de síndrome post-trombótico (edema y dolor crónico en brazo y mano). Se utiliza con mayor frecuencia en presentaciones agudas, teniendo una tasa de recanalización del vaso de 90% cuando se realiza dentro de la primera semana de la trombosis. Se ha sugerido que el tiempo óptimo para trombólisis es dentro de las primeras 6 semanas de la trombosis; la urocinasa y el activador recombinante de plasminógeno (ARP) son los agentes más utilizados.<sup>1,4,6,8</sup> La intervención mecánica con Angiojet puede evacuar una gran cantidad de trombos y por lo tanto disminuir la dosis y

duración de la terapia trombolítica.<sup>1</sup> La terapia con anticoagulantes se utiliza para prevenir la formación de trombos, permite la estabilización del trombo y su lisis endógena reduciendo el riesgo de trombosis recurrente. Muchos estudios validan el uso de heparina fraccionada de bajo peso molecular e incluso inhibidores directos de trombina como tratamiento de trombosis y como puente hacia la terapia con warfarina. La duración recomendada del tratamiento con anticoagulación oral es de seis meses, no obstante la terapia solo con anticoagulación está perdiendo adeptos.<sup>1,9,10</sup> Cuando el SPS es provocado por compresión venosa extrínseca por anormalidad anatómica se recomienda corrección mediante resección de costillas o clavícula dependiendo de las estructuras involucradas, especialmente en casos de síntomas persistentes o recurrentes. El abordaje axilar se prefiere ya que proporciona buena exposición de la primer costilla comparado con la ruta supraclavicular, además limita el daño a estructuras adyacentes y permite una adecuada exposición de la vena subclavia, aunque podría limitar la exposición de procedimientos más extensos. Se recomienda realizar esta intervención dentro de las primeras 6-12 semanas posteriores al inicio del cuadro.<sup>1,4,6,9</sup> El manejo óptimo continúa siendo un dilema debido a que los resultados después de diferentes tratamientos se basan en reportes de caso aislados y series retrospectivas pequeñas, sin embargo, por las secuelas crónicas que pueden desarrollarse, todos los autores recomiendan un manejo activo. Urschel y Razzuk encontraron que la intervención quirúrgica rápida y descompresión neurovascular pueden ser realizadas efectivamente después del tratamiento trombolítico. Si este abordaje falla se intentará una revascularización de la subclavia, lo que ha reportado buenos resultados a mediano plazo.<sup>9</sup> Otros han apoyado la terapia trombolítica seguida de un periodo de anticoagulación de por lo menos 6 meses y angioplastia con balón, así como descompresión quirúrgica tardía dentro de seis meses después del inicio del cuadro; la realización de cirugía tardía se apoya en el precepto de que se permite una reducción del proceso inflamatorio agudo además de una selección más apropiada de casos para realizar este procedimiento. En ausencia de estudios randomizados, ambos abordajes pueden ser considerados aceptables basados en la literatura actual.<sup>1,2,6</sup>

## Descripción del caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 24 años de edad el cual acudió a valoración médica por iniciar de manera aguda con dolor moderado, edema, hiperemia e hipertermia local, así como sensación de cansancio y pesantez del miembro torácico derecho, aproximadamente 24-36 horas de evolución, sin asociarlo a un evento desencadenante. El paciente no presenta antecedente de episodios similares previos o historia familiar de enfermedades trombóticas, sin embargo refiere que ha realizado ejercicio de levantamiento de pesas durante aproximadamente un año. A la exploración física se observó edema y aumento de volumen del brazo derecho (4-6 cm más que en extremidad contralateral) además de telangiectasias en tercio proximal del brazo y zona axilar, no se observó compromiso arterial. Se solicitó USG

doppler en fase venosa el cual reportó ausencia de flujo a nivel de vena subclavia derecha secundario a trombosis, por lo que se decidió la hospitalización y tratamiento a base de anticoagulación con bolo de 5000 U y posterior bomba de infusión continua a 18 U/kg/hs de heparina, además de diurético y medidas generales (elevación de la extremidad). Se solicitaron radiografía de tórax posteroanterior y lateral con las cuales se descartó la presencia de arco costal accesorio, así como flebografía del miembro superior derecho en donde se corroboró oclusión a nivel de la vena subclavia del mismo lado, además de recanalización por circulación colateral (Figura 1). A las 48 horas de establecida la heparina se inició anticoagulación oral con acenocumarina, se ajustó la dosis y se retiró la heparina al alcanzar una cifra de Relación Internacional Normalizada (INR) de 2.87. El paciente mostró buena evolución con disminución importante del edema por lo que se decidió su egreso con cita a consulta externa y manejo ambulatorio a base de acenocumarina (2 mg/día). Se mantuvieron cifras de INR entre 2.5-3 durante el manejo externo.

Treinta días después del inicio del cuadro clínico se realizó descompresión quirúrgica con resección del primer cuerpo costal mediante abordaje axilar, sin presentar incidentes o complicaciones durante el procedimiento (Figura 2). Posteriormente se obtuvo radiografía de tórax de control en donde se ratificó la adecuada resección de la primera costilla. El paciente tuvo buena evolución sin presentar complicaciones, por lo que se egresó a los cuatro días del postoperatorio con manejo a base de acenocumarina (2 mg/24 hrs), antibiótico y analgésico. Continuará con terapia de anticoagulación hasta completar seis meses de tratamiento, actualmente solo refiere ligero edema con el uso repetitivo de la extremidad.

## Discusión

Casi 60 años después de que el cirujano inglés Hughes describió la trombosis de esfuerzo del sistema axilo-subclavio con nombre propio conocido ya como síndrome de Paget Shroetter, esta entidad continua siendo rara desde el punto de vista estadístico ya que en las series descritas, máximo dos de cada 100 000 habitantes podrán presentar este enfermedad identificada por Sir James Paget en 1875.<sup>4,5</sup> La enfermedad continua teniendo relación directa con el uso excesivo de la extremidad afectada, con las características anatómicas

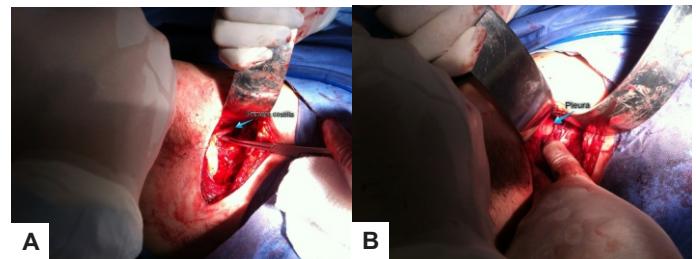


Figura 2. Por abordaje axilar, A) se observa la primera costilla ya disecada (flecha azul) B) resección total de cuerpo costal visualizándose la pleura íntegra.

individuales de las personas, y en ocasiones también con defectos en los mecanismos anticoagulantes del cuerpo ya que hasta el 5% presenta alteraciones en la cascada de la coagulación. En el caso de nuestro paciente la sintomatología fue clásica de acuerdo a lo reportado en la literatura<sup>1-4</sup>, esto aunado al antecedente de ejercicio con pesas facilitó la sospecha y abordaje diagnóstico, el cual se realizó con los métodos de elección (USG Doppler venoso y flebografía) de manera temprana. Una vez obtenido el diagnóstico idealmente se debe iniciar la destrucción del coágulo a la brevedad con trombolíticos como la estreptocinasa o ARP, además de la resección de la costilla accesoria, primera costilla o músculo escaleno, dentro de los primeros 30 días posteriores al inicio del cuadro. Sin embargo en nuestro caso no estuvieron al alcance los recursos antes mencionados, por lo que se optó por la terapia con heparina no fraccionada y anticoagulantes, lo que ha mostrado similares resultados al uso de terapia antitrombólica cuando se somete al paciente a cirugía de resección costal antes de las primeras seis semanas después del inicio del cuadro clínico. Todo esto con el propósito de evitar las secuelas del síndrome postrombótico que incluyen incapacidad y pérdida laboral en aquellos pacientes que no reciben tratamiento adecuado.<sup>1-4,6,8</sup> En cuanto al procedimiento quirúrgico, la vía transaxilar ha mostrado ser de elección en quienes solo se planea resecar el hueso, mas no en quienes probablemente vayan a necesitar plastia con parche de la vena axilo-subclavia.<sup>6</sup> En este caso en particular la resección de la primera costilla por vía transaxilar fue suficiente para llevar a cabo con rotundo éxito la cirugía. Por ende y en base a lo descrito en la literatura para este problema, la forma y sobre todo los tiempos en que se llevó a cabo el tratamiento del paciente permitieron que la evolución y el resultado sean hasta ahora favorables.

## Referencias bibliográficas

- Vijaysadan V, Zimmerman AM, Pajaro RE; Paget-Schroetter Syndrome in the Young and Active; Kardiyol A; Paget-Schroetter síndrome; 2008, (8): 461-7
- Ajay P, Arun P, Surbhi M; Upper extremity deep vein thrombosis following soft tissue trauma; *Acta Orthopaedica et traumatologica turcica*.
- Graham N, Ronan R, Barry M, Brophy D; Effort thrombosis of the upper extremity in a young sportsman: Paget-Schroetter síndrome; *Br J Sports Med* 2007;41:540-541. doi: 10.1136/bjsm.2006.033456.
- Spencer FA, Emery C, Lessard D, Goldberg RJ. Upper Extremity Deep Vein Thrombosis: A Community-Based Perspective. *Am J Med*. 2007 August ; 120(8): 678-684. doi:10.1016/j.amjmed.2006.06.046.
- Khan SN, Stansby G; Current management of Paget-Schroetter syndrome in the UK; *Ann R Coll Surg Engl* 2004; 86: 29-34
- Hurley W, Comins SA, Green RM; Canizzaro J; Atraumatic Subclavian Vein Thrombosis in a Collegiate Baseball Player: A Case Report; *J Athletic Train* 2006;41(2):198-200.

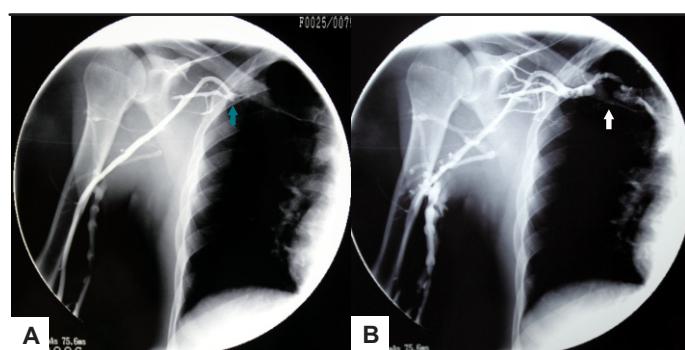


Figura 1. A. Se observa la interrupción del trayecto de la vena subclavia (flecha azul). B. Se delimita el sitio exacto de la trombosis (flecha blanca)

- 7.Kearon C; Natural history of venous thromboembolism. *Circulation* 2003;107(23 Suppl 1):I22-30.)
- 8.Gursel L, Oktar E, Ergul G; Paget-Schroetter Syndrome; *Hong Kong Med J* 2007;13:243-5
- 9.Seeger M, Burkhard B; Paget-Schroetter Syndrome; *N Engl J Med* 363;3; nejm.org July 15, 2010
- 10.Ever I, Mehmet T, Cengiz Y, Muhammed A; Subclavian Vein Thrombosis Extending into the Internal Jugular Vein: Paget-von Schroetter Syndrome; *J Clin Med Res* 2009;1(3):178-180.