

## SÍNDROME DE PAGET-SCHRÖTTER: PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

JUAN I. RAMÍREZ<sup>1</sup>, VICTORIA GUTIÉRREZ<sup>1</sup>, BÁRBARA C. FINN<sup>1</sup>, JULIO E. BRUETMAN<sup>1</sup>, SONIA PANKL<sup>1</sup>,  
 JOSÉ A. ÁLVAREZ<sup>2</sup>, CRISTIAN J. RODRÍGUEZ<sup>3</sup>, DOMINGO CHIMONDEGUY<sup>3</sup>,  
 JOSÉ M. CERESSETTO<sup>4</sup>, PABLO YOUNG<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Clínica Médica, <sup>2</sup>Servicio de Hemodinamia y Cardioangiología Intervencionista, <sup>3</sup>Servicio de Cirugía Torácica,  
<sup>4</sup>Servicio de Hematología, Hospital Británico de Buenos Aires

**Resumen** La trombosis venosa profunda (TVP) del miembro superior es una entidad poco frecuente, se estima que representa el 10% de todos los casos de TVP. Clásicamente se clasifican en primarias (idiopáticas, por compresión de la vena subclavia o relacionadas con el ejercicio) y secundarias (cáncer, trombofilia, traumatismo, cirugía del hombro, asociadas a catéteres venosos o de causa hormonal). El síndrome de Paget-Schrötter es una trombosis primaria de la vena subclavia en la unión subclavio-axilar, ya sea por movimientos repetitivos o relacionada al ejercicio; llevando a microtrauma en el endotelio con la consiguiente activación de la cascada de coagulación. Clínicamente se presenta de forma brusca con dolor, edema y sensación de pesadez en el miembro afectado. El tratamiento varía desde trombolíticos y anticoagulación a la intervención quirúrgica, dependiendo del tiempo de evolución. Presentamos cuatro casos de trombosis de vena subclavia relacionada con el ejercicio.

**Palabras clave:** trombosis venosa profunda, miembro superior, anticoagulación

**Abstract** *Paget-Schrötter syndrome: description of four cases.* Deep vein thrombosis (DVT) of the upper limb is a rare entity, estimated to account for 10% of all cases of DVT. Classically, they are classified into primary (idiopathic, due to subclavian vein compression or exercise related) and secondary (cancer, thrombophilia, trauma, shoulder surgery, associated to venous catheters or due to hormonal causes). The Paget-Schrötter syndrome is a primary thrombosis of the subclavian vein in the subclavian-axillary junction, related either to repetitive movements or to exercise; leading to microtrauma in the endothelium with consequent activation of the coagulation cascade. Clinically, it presents abruptly with pain, edema and feeling of heaviness in the affected limb. The treatment varies from thrombolytics and anticoagulation to surgical intervention, depending on the time of evolution. We present four cases of exercise-related subclavian vein thrombosis.

**Key words:** deep vein thrombosis, upper limb, anticoagulation

La trombosis espontánea de las venas que drenan los miembros superiores fue originariamente descrita por Jean Cruveilhier (1791-1874) en 1816, y luego en Inglaterra por Sir James Paget (1814-1899) en 1875, como causa de dolor agudo y edema de los miembros superiores. Pero Leopold Schrötter Ritter von Kristelli (1837-1908) en 1884, en Alemania, fue el primero en relacionar la signo sintomatología con la trombosis de la vena subclavia<sup>1</sup>. En 1948 Hughes acuñó el término síndrome de Paget-Schrötter (SPS)<sup>2</sup>. También se menciona en la literatura como trombosis de esfuerzo o trombosis espontánea de la vena subclavia<sup>3,4</sup>. Existen menos de 2000 casos comunicados en la literatura mundial<sup>5-12</sup>. Se

presentan aquí cuatro casos atendidos en nuestra institución, a lo largo de 15 años.

### Caso 1

Mujer de 33 años de edad con antecedentes de tabaquismo. Niega ingesta de anticonceptivos orales, antecedentes de discrasias sanguíneas, de traumatismos, o antecedentes propios y familiares de trombofilia y procedimientos quirúrgicos o catéteres. Consultó por haber presentado luego de una carrera de 8 km, dolor punzante intenso en el hombro. Ante la persistencia de los síntomas consultó al servicio de emergencias, donde se observó edema en miembro superior izquierdo con temperatura conservada, exacerbación del dolor a la aducción, abducción, rotación interna, y a la rotación externa. Se realizó ecografía Doppler del miembro superior izquierdo que mostró una trombosis de la vena subclavia izquierda. Por resonancia magnética nuclear (RMN) se descartó alteración anatómica y se confirmó la trombosis. Los estudios de trombofilia fueron negativos. Se realizó anticoagulación oral (ACO) por seis meses. En el control a los 6 meses de su suspensión el Doppler fue negativo, y presentó resolución completa de los síntomas.

Recibido: 16-III-2018

Aceptado: 15-VI-2018

**Dirección postal:** Dr. Pablo Young, Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico, Perdriel 74, 1280 Buenos Aires, Argentina  
 e-mail: pabloyoung2003@yahoo.com.ar

## Caso 2

Varón de 35 años, trabajador rural, que realiza esfuerzo físico reiterado, a predominio de brazo derecho. Consultó por edema en miembro superior derecho de 15 días de evolución. Se observó circulación colateral en hombro y brazo (signo de Urschel). Negó dolor, fiebre u otros síntomas. Se realizó ecografía Doppler que mostró trombosis de la vena subclavia derecha. Por RMN se descartó alteración anatómica y se confirmó la trombosis. Los estudios de trombofilia fueron negativos. Se realizó ACO por seis meses, luego de los cuales, un Doppler de control resultó negativo y hubo desaparición de los síntomas.

## Caso 3

Mujer de 28 años sin antecedentes de relevancia, que consume anticonceptivos orales y trabaja en alta costura. Consultó luego de 48 horas de trabajo intenso por pesadez, impotencia funcional y cambios en la coloración del miembro superior derecho. Al examen físico se evidenció signo de Urschel, edema y cianosis distal (Fig. 1, A). Se realizó ecografía Doppler de ese miembro, que mostró trombosis de vena subclavia derecha, y una tomografía axial computarizada (TAC) de hombro y tórax con contraste endovenoso, que evidenció material hipodenso compatible con trombo en vena subclavia derecha (Fig. 1, B, flecha). Con la reconstrucción ósea pudo verse un pequeño espolón a nivel clavicular antero posterior, en contacto con la vena subclavia. Se observó además tromboembolismo pulmonar (TEP) subsegmentario derecho por lo que se comenzó anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. Los estudios de trombofilia fueron negativos. La paciente evolucionó favorablemente con disminución de pesadez, cianosis y edema. Se continuó con ACO y después de seis meses se realizó resección de primera costilla derecha por cirugía toracoscópica asistida por video (VATS). Continuó al egreso con ACO por 3 meses, encontrándose sin signo-sintomatología 6 meses después de la suspensión de la misma y con Doppler de control negativo.

## Caso 4

Mujer de 17 años sin antecedentes de relevancia. Realiza actividad física aeróbica regular. Consultó luego de una carrera de 10 km por asimetría en miembro superior izquierdo acompañado de dolor, que se acentuaba con rotación activa y abducción, además de edema y cianosis de 4 días de evolución e impotencia funcional. Se diagnosticó TVP de venas axilar y subclavia por ecografía Doppler y posteriormente se realizó venografía que confirmó la oclusión trombótica de venas axilar y subclavia (con alto riesgo embólico). Los estudios de trombofilia fueron negativos. Se inició tratamiento fibrinolítico con alteplasa en dosis de 1 mg/hora, administrada localmente a través de un catéter multiperforado que combinaba pulsos de la infusión con ondas ultrasónicas (*Ekosonic Endovascular System, BTG Interventional Medicine*); se administró una dosis total de 15 mg (Fig. 2). Los controles angiográficos realizados a las 6 y 15 horas del comienzo de la infusión mostraron recanalización parcial de la vena en el primero y resolución casi total de la trombosis en el segundo. La paciente presentó mejoría clínica y sintomática por lo que egresó con tratamiento anticoagulante con rivaroxaban 20 mg/día. La RM confirmó hipertrofia del escaleno anterior. Tres meses después se realizó resección de la primera costilla izquierda por cirugía video asistida (VATS), con sección de escaleno medio y anterior, y se continuó tres meses más con anticoagulación. Seis meses después de terminar ese tratamiento permanece sin signo-sintomatología y con un Doppler de control negativo.

## Discusión

La TVP de miembro superior comprende el 10% de todos los casos de TVP, con una incidencia anual de 0.4-1/10 000 personas<sup>3,4</sup>. La vena subclavia y la axilar son las más afectadas, siendo las causas secundarias (asociadas a catéteres venosos centrales, marcapasos y desfibriladores) un 80%

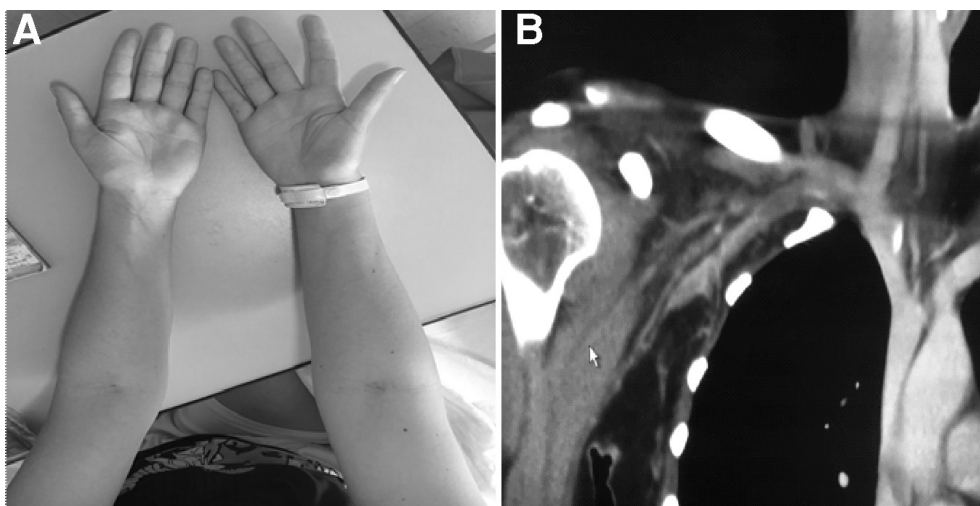


Fig. 1.— A) Edema del miembro superior derecho en comparación con el izquierdo. B) TC donde se halló material hipodenso compatible con trombo en vena subclavia derecha, señalado con flecha.

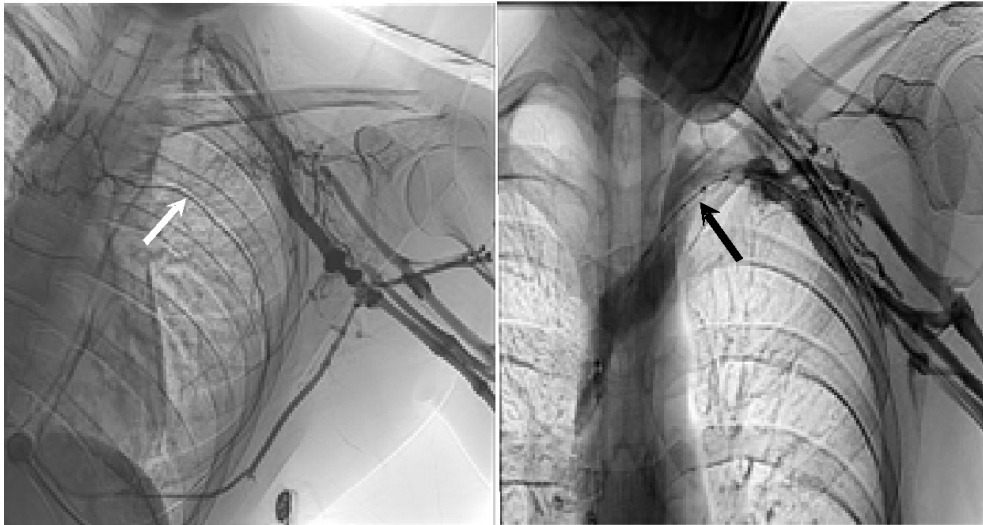


Fig. 2.— Venografía: en imagen de la izquierda se observa oclusión trombótica de venas axilar y subclavia (fecha blanca). En imagen de la derecha, a las 12 horas de iniciado el fibrinolítico se evidencia reperusión casi total de vena axilar y subclavia y el catéter colocado con marcas radiopacas (fecha negra).

más frecuentes que las primarias<sup>3</sup>. Estas últimas se dividen en síndrome de la salida torácica (SST) venoso, el SPS y las idiopáticas que podrían estar asociadas o no a trombofilias. A su vez la incidencia del SPS es de 2 por 100 000 habitantes y afecta a jóvenes (edad media 32 años) principalmente varones (2:1), dominando en la extremidad superior. Hasta el 80% de los pacientes refieren actividad física intensa con movimientos de separación y rotación externa<sup>5-12</sup>.

El SST se debe a la compresión de estructuras neurovasculares cuando estas pasan por la región llamada salida torácica u opérculo torácico<sup>13, 14</sup>. De acuerdo a las estructuras comprometidas se clasifica en tres subgrupos; el primero o neurológico, es responsable de casi el 95% de los casos del síndrome y se produce por la compresión del plexo braquial por estructuras óseas o tejidos blandos; el segundo subgrupo es el tipo venoso, que es el más común de los vasculares representando el 4%<sup>5-12</sup>. El tercer subgrupo es de causa arterial, representando el 1 a 2% de los casos, siendo el más serio de los tres porque puede ocasionar isquemia y ser causa de amputación del miembro superior<sup>13, 14</sup>.

Tanto las anomalías anatómicas del SST (costilla cervical, bandas fibrosas congénitas, hipertrofia de escalenos e inserción anormal del ligamento costoclavicular, entre muchas otras) como los movimientos repetitivos de retroversión, hiperabducción y extensión del brazo, provocan compresión y tensión excesiva sobre el vaso generando microtrauma del endotelio y estasis venosa, con activación de la cascada de coagulación<sup>3, 13, 14</sup>. Esto conlleva al ciclo de trauma endotelial, trombosis y recanalización. El trauma repetitivo provoca hiperplasia de la

íntima, inflamación y fibrosis con formación de circulación colateral y fibrosis perivenular<sup>13</sup>.

La presentación clínica del SPS se caracteriza por edema súbito del miembro afectado acompañado de malestar, pesadez y cianosis. Pese a que es común en ciertos deportes (baseball, badminton, natación, remo, lucha, pesas), y entre pintores y mecánicos, puede ocurrir en no atletas que realizan actividad física intensa por única vez. A veces el SPS se asocia a anomalías de la unión costoclavicular o SST venoso como en nuestros dos últimos casos. El 6% de los pacientes con SPS presentan TEP, y el 5% síndrome posttrombótico<sup>3, 4, 13, 14</sup>. Estos sujetos tienen la misma incidencia de trombofilias que la población general.

La ecografía Doppler es la primera técnica diagnóstica a realizar, por su disponibilidad y accesibilidad, y que en manos expertas es muy sensible (78-100%) y específica (82-100%); la venografía o flebografía se reserva para casos potencialmente quirúrgicos y/o tratamiento con trombolíticos (como en nuestro último caso)<sup>3, 10-14</sup>. Si en la venografía no se observa trombosis, la presencia de colaterales implica cierto grado de estenosis. Las maniobras de provocación, como la separación de la extremidad, pueden ayudar al diagnóstico<sup>3, 5</sup>.

La TC o RM contrastadas pueden evidenciar trombosis, además de observar la anomalía anatómica que puede ayudar al diagnóstico del SST si se realizan dinámicamente con movimientos del brazo<sup>5-12</sup>.

En la bibliografía reciente se pone énfasis en tratamientos más agresivos (como en nuestros dos últimos casos) para evitar recidivas, sobre todo con causa mecánica identificada, ya que en pacientes con ACO

sola se observa al año hasta un 5% de recidiva<sup>3, 11-14</sup>. La trombolisis dirigida o no por catéter (como en nuestra paciente) proporciona una reducción más rápida del coágulo, aunque aún no existen trabajos aleatorizados que permitan valorar los beneficios y riesgos de esta técnica. Se indica actualmente en la trombosis temprana (inicio antes de los 10 días de la consulta) y edema extenso con compromiso funcional del miembro<sup>3</sup>. La duración óptima de la ACO es desconocida, pero habitualmente se recomienda continuar por un tiempo no menor de tres meses<sup>3, 4, 15</sup>. La anticoagulación se inicia con heparinas de bajo peso molecular, para pasar posteriormente a warfarina o dabigatran. En la actualidad, en pacientes con síntomas persistentes, a pesar de uso de trombolíticos y la ACO, se puede intentar tratamiento a través de catéter (aspiración, fragmentación, trombectomía, angioplastia con balón, o *stent*). La descompresión completa de salida torácica se reserva para los casos en donde se observó anomalía anatómica. La técnica tradicional ha sido el abordaje transaxilar, sin embargo hoy día se prefiere, como en nuestros dos casos, la vía videotoracoscópica, que permite una mejor visualización de las estructuras anatómicas involucradas<sup>11, 12, 16</sup>.

El SPS es una entidad que afecta individuos sanos asociándose a veces al segundo grupo de SST, e interfiere significativamente con las actividades de la vida diaria. El diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno es lo recomendado para evitar síndromes post-trombóticos.

**Conflictos de interés:** Ninguno para declarar

## Bibliografía

1. Von Schrötter L. Erkrankungen der Gefäße. En: Nathnagel's Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie. Vienna, Austria: Holder, 1884.
2. Hughes ESR. Venous obstruction in the upper extremity; Paget-Schroetter's syndrome; A review of 320 cases. *Surg Gynecol Obstet* 1949; 88: 89-127.
3. Kucher N. Clinical practice. Deep-vein thrombosis of the upper extremities. *N Engl J Med* 2011; 364: 861-9.
4. Mazzolai L, Aboyans V, Ageno W, et al. Diagnosis and management of acute deep vein thrombosis: a joint consensus document from the European society of cardiology working groups of aorta and peripheral circulation and pulmonary circulation and right ventricular function. *Eur Heart J* 2018; 39: 1316-25.
5. Salazar V, Valderrama S, Hernández M, et al. Manejo multidisciplinar del síndrome de Paget-Schroetter. A propósito de una serie de 8 casos. *Arch Bronconeumol* 2015; 51: 41-3.
6. Velasco M, Álvarez P, Vaquero F, et al. Síndrome de Paget-Schroetter. *Cir Esp* 2013; 91: 392-3.
7. Castro F, García P, Santos J, et al. Síndrome de Paget-Schroetter. *Rev Clin Esp* 2005; 205: 579-80.
8. Thiruchelvam N, Mbuva F, Kistangari G, et al. Upper-limb deep vein thrombosis in Paget-Schroetter syndrome. *Cleve Clin J Med* 2015; 82: 658-9.
9. Vemuri M, Salehi P, Benarroch-Gampel J, et al. Diagnosis and treatment of effort-induced thrombosis of the axillary subclavian vein due to venous thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2016; 4: 4-10.
10. Lee J, Karwowski J, Harris E, et al. Long-term thrombotic recurrence after nonoperative management of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2006; 43: 1236-43.
11. Molina J, Hunter D, Dietz C. Paget-Schroetter syndrome treated with thrombolytics and immediate surgery. *J Vasc Surg* 2007; 45: 328-34.
12. Urschel HC, Patel AN. Surgery remains the most effective treatment for Paget-Schroetter syndrome: 50 years' experience. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 254-60.
13. Doneddu PE, Coraci D, De Franco P, Paolasso I, Caliendo P, Padua L. Thoracic outlet syndrome: wide literature for few cases. Status of the art. *Neurol Sci* 2017; 38: 383-8.
14. Vemuri C, Salehi P, Benarroch-Gampel J, McLaughlin LN, Thompson RW. Diagnosis and treatment of effort-induced thrombosis of the axillary subclavian vein due to venous thoracic outlet syndrome (Review). *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2016; 4: 485-500.
15. Feinberg J, Nielsen EE, Jakobsen JC. Thrombolysis for acute upper extremity deep vein thrombosis. *Cochrane Database Syst Rev* 2017; 12: CD012175.
16. Peek J, Vos CG, Ünlü Ç, van de Pavoordt HDWM, van den Akker PJ, de Vries JPM. Outcome of surgical treatment for thoracic outlet syndrome: Systematic Review and Meta-Analysis (Review). *Ann Vasc Surg* 2017; 40: 303-26.