



Trombosis Venosa Profunda del Miembro Superior

Síndrome de Paget-Shroetter

F. GUZMAN, MD, SCC; L. G. GARCIA-HERREROS, MD; F. VARGAS, MD, SCC; J. RAMIREZ, MD, SCC; A. PACCINI, MD; N. ZUNDEL, MD, SCC.

Palabras claves: Trombosis venosa, Síndrome de Paget-Shroetter, Tromboflebitis, Anticoagulación.

La trombosis venosa profunda del miembro superior (enfermedad de Paget-Schroetter), ha aumentado su frecuencia debido al uso de catéteres centrales empleados para medición de presiones venosas y pulmonares, métodos de diagnóstico especializado, administración prolongada de líquidos y como medio de tratamiento de algunas enfermedades vasculares.

En nuestra institución hemos estudiado y tratado 12 casos en los últimos 5 años, algunos de ellos asociados a trombosis venosa en los miembros inferiores, trombosis superficial de las venas del seno (Enfermedad de Mondor) y, en 1 caso, a tromboflebitis de los miembros inferiores en otras personas de la misma familia.

El tratamiento es esencialmente de tipo médico e incluye anticoagulación inicial con heparina, seguida de warfarina a largo plazo.

Queda abierta la posibilidad terapéutica con estreptoquinasa.

INTRODUCCION

La trombosis venosa profunda del miembro superior, descrita a finales del siglo pasado por J. Paget y Van Schroetter es una entidad poco frecuente que ha mostrado un aumento en su incidencia a partir de los años 70's, cuando empezó el uso generalizado de los catéteres venosos centrales (1).

Doctores: Fernando Guzmán Mora, Cirujano Cardiovascular, Prof. Asist. U. del Rosario, Esc. Col. de Medicina; Luis Gerardo García-Herreros, R-I Hosp. San Ignacio, U. Javeriana; Fernando Vargas Vélez, Cirujano Cardiovascular, Fund. Santa Fe de Bogotá; Jairo Ramírez Cabrera, Cirujano Vascular, FSFB; Augusto Paccini Vásquez, R-IV de Cardiología, Esc. Col. de Med; Natan Zundel, Cirujano

Presentamos 12 casos del síndrome observados en los últimos 5 años por tres cirujanos vasculares en la Fundación Santa Fe de Bogotá, tratados por medio de coagulación con resultados exitosos.

MATERIAL Y METODOS

Se revisan las historias clínicas correspondientes a casos de trombosis venosa profunda del miembro superior entre 1987 y 1991 en los servicios de Cirugía Cardiovascular y Cirugía Vascular Periférica.

Se encuentran 12 casos que llenan los requisitos diagnósticos y se analizan de acuerdo con su forma de presentación clínica, exámenes diagnósticos, tratamiento y evolución.

RESULTADOS

Se encuentran edades entre 18 y 60 años, con un promedio de 28 años y un franco predominio del sexo femenino en proporción de 2:1.

Los síntomas y signos más frecuentes fueron:

- Dolor del miembro superior: 12 casos
 - Edema del miembro superior: 9 casos
 - Cianosis del antebrazo y de la mano: 8 casos
 - Dilatación venosa: 12 casos
 - Ingurgitación yugular: 2 casos
 - Dolor del seno: 2 casos
 - Dilatación de las venas del seno: 1 caso
 - Fiebre: 9 casos
- Tipo de enfermedad**
- Espontánea: 7 casos
 - Asociada a catéteres: 4 casos

Anticonceptivos: 2 casos

Asociada a un síndrome de opérculo torácico: 1 caso

Brazo dominante: 8 casos

Brazo no dominante: 4 casos

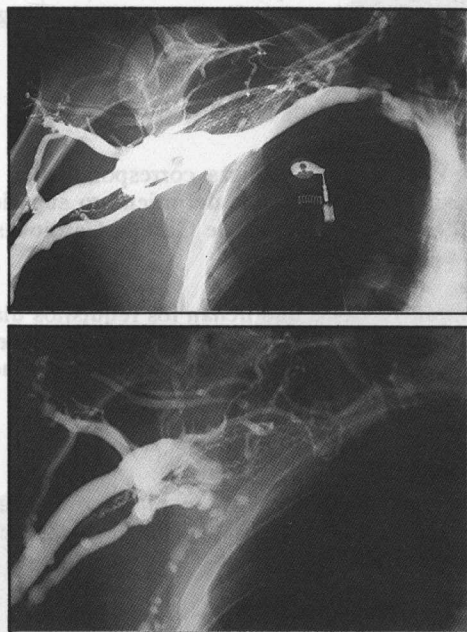
Antecedentes

Episodios de flebitis reciente en otra vena: 4 casos

Diagnóstico radiológico

El estudio Doppler se efectuó en 6 casos, que demostró la presencia de obstrucción venosa profunda.

Se practicó flebografía en 4 casos, cuyas imágenes mostraron oclusión severa de la circulación venosa profunda del miembro superior.



Figs. 1 y 2. Se observan dos aspectos de la severa obstrucción de la circulación venosa en el brazo comprometido por la trombosis profunda.

El estudio con *Duplex Scan* fue positivo en 2 casos. En los demás, no se practicó, pues no había posibilidad del aparato.

TRATAMIENTO

Se llevó a cabo con heparina a dosis de 10.000 U. iniciales y luego 1000 a 2000 U/h, para mantener tiempo de coagulación entre 1.5 y 2.0 veces el normal.

Una vez se completó el tratamiento con heparina (promedio 5 a 10 días) hasta obtener desaparición de los síntomas, se continuó con warfarina a dosis de 10 mg el primer

día y luego un promedio de 5 a 7.5 mg, para mantener un tiempo de protrombina de 20 a 25 segundos.

Resultados

Excelentes en 11 casos. Los signos y síntomas desaparecieron por completo y se continuó anticoagulación por lo menos por 1 año luego del episodio agudo, para continuar con drogas antiplaquetarias (aspirina-dipiridamol).

Se presentó un caso de recidiva de la enfermedad en el que se asoció una enfermedad de Mondor (Tromboflebitis de las venas del seno).

Es de anotar que 7 pacientes presentaron, aunque con mucha menor intensidad, aparición de edema episódico del miembro superior, aun durante el curso del tratamiento con anticoagulación oral.

Estos episodios revirtieron fácilmente con el reposo y la elevación del miembro afectado, y fueron interpretados como secuelas de un síndrome posflebítico.

DISCUSION

El Síndrome de Paget-Schroetter es causante del 1 al 3% de las tromboflebitis profundas de las extremidades (1-3).

Aunque las tromboflebitis son más frecuentes en los miembros inferiores, debido a razones anatómicas como la ausencia de plejos venosos como el de la pantorrilla, la diferencia comparativa de presiones entre los dos sistemas y la mayor actividad fibrinolítica presente en los brazos (4), este cuadro en el nivel de los miembros superiores, puede revestir especial gravedad por la incapacidad potencial que puede producir y las consecuencias sistémicas que desencadena cuando no se diagnostica a tiempo.

Como se mencionó anteriormente, el aumento en la incidencia de la enfermedad se debe al creciente uso de catéteres venosos centrales para la monitoría de pacientes (catéter de Swan-Ganz), marcapasos, accesos venosos para quimioterapia o nutrición parenteral (5).

El espectro etiológico ha llevado a clasificar la enfermedad en dos grandes grupos:

- 1) Trombosis primaria y 2) trombosis secundaria (6, 7).

La **trombosis primaria** es la misma 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 fuerte 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 osteo-tendinosas de

la salida del tórax, como el ligamento costo-coracoideo, el músculo subclavio, la clavícula y la primera costilla (1,9).

La **trombosis secundaria** es aquella en la que se encuentra una disposición reconocida que predispone a la trombosis, tal como un estado de hipercoagulabilidad. Existen, además, otros factores que producen algún tipo de obstrucción de la vena axilosubclavia, como la presencia de catéteres venosos centrales, tumores y el trauma, entre otros.

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 un gran poder trombogénico; los de poliuretano una trombogénicidad intermedia y los siliconizados la menor capacidad de generar trombos intravasculares.

Por otro lado, el diámetro del catéter (a mayor diámetro, mayor trombogénicidad), 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 (10-12).

La **sintomatología** típica de la enfermedad es la presentación aguda de edema de la totalidad de la extremidad, acompañado de dolor moderado o severo y sensación agravatoria en su extensión.

Aunque la sintomatología es muy similar en las formas primaria y secundaria, las características de cada una son muy diferentes. Es así como la forma primaria se caracteriza por ser de predominio del brazo dominante, mientras que la forma secundaria no tiene una franca predilección por ninguna extremidad.

En la primaria generalmente existe el antecedente de algún esfuerzo hecho con la extremidad afectada los días anteriores o la práctica de algún deporte o actividad que obligue a movimientos de abducción y supinación de la extremidad

La forma secundaria depende de factores como el sitio escogido para el catéter central, el sitio del trauma o del tumor.

Algunos piensan que el lado izquierdo podría estar afectado con mayor frecuencia por varias razones anatómicas como la mayor longitud del tronco braquiocefálico izquierdo, su posición más horizontal y su vecindad con otras estructuras que pueden comprimirlo como la carótida derecha, el esternón y la clavícula izquierda, situación que no comparte el tronco braquiocefálico derecho (4).

A pesar de que en muchos casos la presentación clínica puede ser diagnosticada, siempre se requiere de su confirmación por algún método diagnóstico existente ya sea invasivo o no invasivo.

La **flebografía** es el examen considerado como el método de oro en el diagnóstico de la trombosis venosa del miembro superior (13, 14, 7). 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.

La flebografía no es un procedimiento inocuo y acarrea riesgos como el de perpetuar la trombosis por el medio de contraste o el potencial de las reacciones alérgicas o el de la falla renal.

Además, no siempre es posible realizarlo por los problemas técnicos que tiene la canalización de 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 mucho menos medio de contraste.

Los estudios Doppler, a pesar de ser buenos métodos diagnósticos, pueden arrojar falsos negativos debido a la circulación colateral existente alrededor de la región del hombro (14).

El *Duplex Scan* posee una mejor resolución y permite evaluar las estructuras arteriales y venosas e identificar los posibles trombos. Su especificidad diagnóstica puede llegar al 97% (15).

La flebografía con radiosótopos, se usa con menor frecuencia por tener una baja especificidad.

Inicialmente cuando se creía que la enfermedad tenía un curso benigno, el tratamiento consistía en reposo de la extremidad y el mantenimiento de éste en posición elevada.

Cuando se empezaron a informar con más frecuencia las complicaciones serias de la enfermedad, como el tromboembolismo pulmonar y las incapacidades posttrombóticas, se comenzó a pensar en alternativas terapéuticas.

Infortunadamente la baja frecuencia de esta enfermedad no ha permitido la realización de estudios prospectivos que permitan evaluar las diferentes opciones terapéuticas y establecer pautas de tratamiento.

La anticoagulación con heparina ha sido el tratamiento convencional y debe iniciarse temprano en el curso de la enfermedad, pues evita la expansión y propagación del trombo, así como también disminuye la ocurrencia de tromboembolismo pulmonar (8, 12, 16).

Sin embargo, no todos los pacientes responden adecuadamente al esquema clásico de anticoagulación de 7 días de heparina, seguido de warfarina para mantener prolongados los tiempos de coagulación.

Las alternativas en el estado agudo son la estreptoquinasa (7, 13, 17) y la uroquinasa (7, 18), agentes trombolíticos

que pueden ser utilizados en forma sistémica o local en el miembro afectado donde se obtienen los mejores resultados debido a la mayor concentración de agente trombolítico en el área del trombo. Algunos prefieren el uso rutinario de uroquinasa como agente de primera elección debido a que puede evitar los problemas de resistencia a la estreptoquinasa (18).

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad también ha sido propuesto. Básicamente ha consistido en la práctica de trombectomías, las cuales no han tenido mucho éxito debido a que se produce una retrombosis rápidamente.

El único tratamiento quirúrgico aceptado es la resección de la primera costilla o de los elementos que causan compresión en la salida del tórax en los casos de enfermedad primaria (2, 7, 12).

Es obvio que en los casos de enfermedad secundaria la eliminación de la causa directa de la trombosis, es de gran ayuda en el tratamiento para evitar que se perpetúe la trombosis.

La secuela más frecuente es el síndrome posflebítico, caracterizado por dolor y edema que se exacerban con el ejercicio de la extremidad afectada.

Este tipo de secuelas se puede encontrar en un 70 a 90% de los pacientes que han presentado la enfermedad aguda,

según trabajos recientes (5), particularmente en quienes tenían la forma primaria de la enfermedad.

El tromboembolismo pulmonar es sin duda la más peligrosa de las complicaciones y su incidencia según las series es del 2.5%, 12% hasta del 35% (2, 12, 20).

ABSTRACT

Deep Venous Thrombosis of the upper extremities (Paget Schroetter Disease), is now more frequent due to the use of central catheters for measurement of venous and pulmonary pressures, special diagnostic methods, prolonged fluid infusion and treatment for some vascular diseases.

We have diagnosed and treated 12 cases over the last five years, some associated to deep venous thrombosis of the legs, superficial thrombosis of breast veins (Mondor Disease) and, in one case, with leg thrombophlebitis in a relative.

Treatment is basically pharmacologic, including initial anticoagulation with heparin, followed by long term use of warfarin.

Streptokinase usage is an open therapeutic possibility to be considered.

REFERENCIAS

1. Donayre C, White G, Mehringer S M et al: Pathogenesis determines late morbidity of axillo-subclavian vein thrombosis. *Am J Surg* 1986; 152: 179-84
2. Hill S L, Berry R E: Subclavian vein thrombosis. A continuing challenge. *Surgery* 1990; 108: 1-9
3. Coon W W, Willis P W: Thrombosis of axillary and subclavian veins. *Arch Surg* 1967; 94: 657-63
4. Prescott S M, Tikoff G: Deep venous thrombosis of the upper extremity: A reappraisal. *Circulation* 1979; 59: 350-55
5. Valerio D, Hussey J K, Smith F W: Central vein thrombosis associated with intravenous Feeding. A Prospective study. *JPEN* 1981; 5: 240-2
6. Roos D B: Axillary-subclavian vein occlusion in: Rutherford R B: *Vascular Surgery*. Philadelphia, W.B. Saunders. Ed, 1984; pp. 1385-93
7. Bolgiano E B, Foxwell M M, Browne B J et al: Deep venous thrombosis of the upper extremity: Diagnosis and treatment. *J Emerg Med* 1990; 8: 85-91
8. Swinton N W, Edgett J W, Hall R J: Primary subclavian axillary vein thrombosis. *Circulation* 1968; 38: 737-45
9. Aziz S, Strahley C J, Whelan T J: Effort-Related, Axillo- subclavian vein thrombosis. A new theory of pathogenesis and a plea for direct surgical intervention. *Am J Surg* 1986; 152: 57-61
10. Dicostanzo J, Sastre B, Choux R et al: Experimental approach to prevention of catheter-related central venous thrombosis. *JPEN* 1984; 8: 293-7
11. Dicostanzo J, Cano N, Martin J, Vadon et al: Venous thrombosis due to central venous catheter during total parenteral nutrition. *JPEN* 1980; 4: 439
12. Horattas M C, Wrigth D J, Fenton A H et al: Changing concepts of deep venous thrombosis of the upper extremity. Report of a series and review of the literature *Surgery* 1988; 104: 561-67
13. Machleder H: Vaso-occlusive disorders of the upper extremity. *Curr Prob Surg* 1980 (Jan): 44: 61
14. Leonard R B, Foraver A R, Petrilli R et al: Axillo-subclavian vein thrombosis (Case report) *J Emerg Med* 1991; 9: 19-22
15. Kerr T M, Cutter K S, Moeller D M et al: Upper extremity venous thrombosis diagnosed by Duplex Scanning. *Am J Surg* 1990; 160: 202-6
16. Painter T D, Karpf M: Deep venous thrombosis of the upper extremity; Five years experience at a university hospital. *Angiology* 1984; 35: 743-9
17. Wilson J J, Zahn C A, Newman H: Fibrinolytic therapie for idiopathic subclavian-axillary vein thrombosis. *Am J Surg* 1990; 259: 208-11
18. Kunkel J M, Machleder H I: Treatment of Paget-Schroetter Syndrome. A Staged, multidisciplinary approach. *Arch Surg* 1989; 124: 1153-57
19. Jones J C, Balkcom I L, Worman R K: Pulmonary embolus after treatment for subclavian-axillary vein thrombosis. *Postgrad Med* 1987; 82: 244-9
20. Herley D P, White R A, Nelson R J et al: Pulmonary embolism secondary to venous thrombosis of the arm. *Am J Surg* 1984; 147: 221-24