

## Trombofili ile seyreden Paget-von Schroetter sendromu

*Paget-von Schroetter Syndrome associated with thrombophilia*

**Cengiz Bolcal, Kürşad Öz, Gökçe Şirin, Tankut Akay, Ufuk Demirkılıç**

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara

Paget-von Schroetter sendromu subklavyan venin spontan trombozudur; tüm venöz trombozların %0.5-1'ini oluşturur. Sağ kolda ani başlayan şişlik ve ağrı yakınmasıyla başvuran 22 yaşında erkek hastanın Doppler ultrasonografi ile muayenesinde subklavyan ven trombozu saptandı. Erken dönemde yapılan trombolitik tedavi ile hastanın yakınmaları geriledi ve venöz akımın devamlılığı sağlandı.

**Anahtar sözcükler:** Üst ekstremité/patoloji; subklavyan ven; trombolitik tedavi; tromboflebit; venöz tromboz/tedavi.

Paget-von Schroetter syndrome is spontaneous thrombosis of the subclavian vein, accounting for 0.5-1% of all vein thromboses. A 22-year-old male patient presented with complaints of pain and swelling in the right arm, of sudden onset. Venous duplex ultrasound revealed subclavian vein thrombosis. With early thrombolytic therapy, the symptoms of the patient improved and venous patency was maintained.

**Key words:** Upper extremity/pathology; subclavian vein; thrombolytic therapy; thrombophlebitis; venous thrombosis/therapy.

Üst ekstremité venlerindeki spontan tromboz ilk kez 1875 yılında Sir James Paget tarafından tanımlanmıştır. Von Schroetter ise 1884 yılında bu durumu aksiller ven ve subklavyan venin trombotik oklüzyonu ile ilişkilendirmiştir.<sup>[1]</sup> Bu sendrom nadir olmakla birlikte, genellikle genç sağlıklı bireylerde görülür ve tüm venöz trombozların %0.5-1'ini oluşturur. Üst ekstremitéde ani başlayan ağrı, şişlik, ödem ve siyanoz ile karakterize semptomlar içerir.<sup>[2]</sup> Omuz etrafında ve göğüse yakın bölgede kollateral venlerin belirginleştiği dikkati çeker. Ağrı egzersizle artarken, istirahat ve ekstremité elevasyonu ile geriler.

Bu sendrom daha sonra, aksiller-subklavyan venöz kompresyon oluşumunu provoke eden, yüzücülerde, kürek çekenlerde, boyacılar, gülle atanlarda, halter sporu ile uğraşanlarda; hiperabduksiyon ve ekstansiyona yol açan, kol hareketleri ile ilişkili olarak 'efor trombozu' olarak adlandırılmıştır.<sup>[3]</sup>

### OLGU SUNUMU

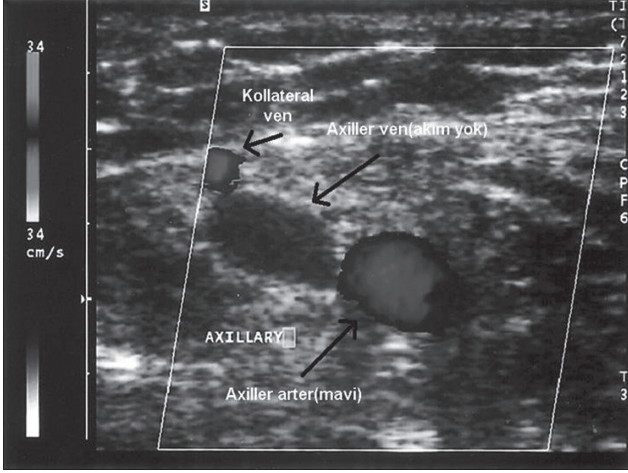
Yirmi iki yaşında, genç erkek hasta, sağ kolda belirgin şişlik, ağrı ve morarma yakınmasıyla kalp ve damar cerrahisi acil polikliniğine başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 120/70 mmHg, nabız 74/dk idi. Sağ üst ekstremitéde 1.5 cm çevre farkı ve cilt yüzeyinde venöz kollateral dolaşım artışı tespit edildi. Distal nabızları palpabl ve tüm sistem bulguları olağandı. Sağ üst ekstremité venöz Doppler ultrasonografide (USG)

sağ subklavyan venin tamamı, internal juguler venin brakiosefalik venin izlenebildiği yere kadar olan kısmın lümeni trombozeydi ve yer yer rekanalize akımlar izlendi. Sağ ön kol venleri, brakiyal ve aksiller ven lümenleri açık, augmentasyonları tamdı (Şekil 1). Hasta cerrahi yoğun bakım ünitesine yatırıldı, trombolitik tedavi olarak, doku plazminojen aktivatörü (t-PA ile 2 mg/saat) ve antikoagülan tedavi başlandı (heparin 1000 U/saat). Heparin tedavisine 24 saat devam edildikten sonra düşük molekül ağırlıklı heparin ile idameye geçildi (1 mg/kg 12 saatte bir) ve oral antikoagülan tedaviye de başlandı. Günlük protrombin zamanı takipleri ile INR (International Normalized Ratio) değerinin 2-3 arasında olması sağlandı. Sağ üst ekstremité venöz DSA (Digital Substraction Anjiography) incelemesinde sağ subklavyan venin tromboze olduğu izlendi. Vena kava superior ve sağ üst ekstremité diğer venöz yapılarının dolmuş, dağılım, lümen ve kalibrasyonları normaldi (Şekil 2). İki hafta sonra tedaviye evde devam edilmek üzere hasta taburcu edildi. Üç ay sonraki kontrol Doppler USG'de rekanalize akım olmaması üzerine hastaya ileri tetkikler yapıldı.

Toraks tomografisinde klavikula altına bası oluşturabilecek herhangi bir anatomik patoloji tespit edilmedi. Hastanın asker olması ve özel timde çalışması ve yakınmalarının ağır bir efor sonrası başlamış olması nedeniyle, hiperkoagulabilite sendromları açısından da gerekli olan testleri yapıldı. Tıbbi genetik laboratuvarında PCR

*Geliş tarihi:* 4 Ağustos 2005 *Kabul tarihi:* 23 Şubat 20006

Yazışma adresi: Dr. Kürşad Öz, Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, 06018 Etlik, Ankara.  
Tel: 0312 - 304 52 20 e-posta: drkursadoz@gmail.com



**Şekil 1.** Sağ aksiller venin innominat venle birleştiği yerdeki trombozu gösteren dijital substraksiyon anjiyografik görüntü (sol), üst ekstremitelerde belirginleşen kollateral venler.

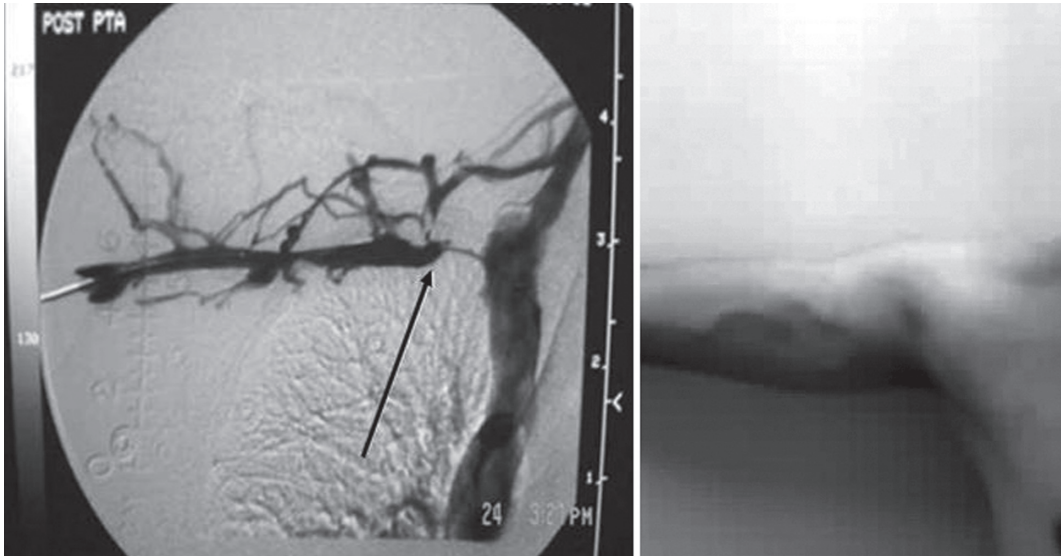
(polymerase chain reaction) amplifikasyonunu takiben restriksiyon enzimi ile mutasyon aranması sonucu yapılan DNA analizinde, faktör V R506-Q506 mutasyonunu heterozigot olarak taşıdığı (Leiden heterozigot) tespit edildi. Protein C aktivitesi (% aktivite) 58 (59-119), protein S aktivitesi (% aktivite) 111 (55-160), antifosfolipid antikorları (IgA, IgG, IgM) negatif olarak tespit edildi.

## TARTIŞMA

Üst ekstremitte trombozu, derin venöz trombozlu olguların %4-5'i kadardır. Bu durum hastaların çoğunda santral kateter yerleştirme sıklığının artmasına bağlı olarak gözlemlenir ve bunun da %0.5-1'ini Paget-von Schroetter sendromuna bağlı venöz trombozlar oluşturur.<sup>[1]</sup> Üst ekstremitte trombozları primer ve sekonder tip olarak sınıflandırılabilir. Primer olgular idiyopatik veya Paget-von Schroetter sendromu ile ilişkilidir. Heron

ve ark.<sup>[4]</sup> geriye dönük bir çalışmada faktör V Leiden mutasyon prevalansını, Paget-von Schroetter sendromlu hastalarda %5 olarak bildirmişlerdir.

Subklavyan ven, özellikle torasik outlet sendromunda kostoklavikuler yüzey veya interskalen üçgende kaslar, tendon ve kemik yapıardan kaynaklanan dış baskıya maruz kalmıştır. Tekrarlayan aktiviteler, tromboza zemin hazırlayan venöz intimal hasar ve inflamasyon oluşumuna yol açar. Paget-von Schroetter sendromlu olgularda, yaygın olarak tutulan subklavyan venin çevresinde, intimal fibrotik kalınlaşmalar görülür.<sup>[5]</sup> Efor trombozlu olgular, genellikle genç, sağlıklı ve fiziksel olarak aktiftir. Bir çalışmada hastaların yaş ortalaması 28.8 olarak verilirken, erkeklerde kadınlara oranla %60 fazla görüldüğü bildirilmiştir. Hastaların yaklaşık %80'inin öyküsünde tekrarlayan üst ekstremitte aktivitesi mevcuttur.<sup>[6]</sup> Doppler USG, alt ekstremitte trombozlarının tanısında hemen hemen kontrast venografinin yerini almıştır. Buna karşı üst ekstremitte trombozlarının tanısında venografi altın standarttır.<sup>[2]</sup> Torasik outlet anomalileri genellikle iki taraflıdır. Böylece her iki bölge değerlendirilmelidir. Eğer ödemin derecesi fazla ise bu uygulamada zorlukla karşılaşılabılır. Bu durumda DSA tetkikleri uygulanabilir. Üst ekstremitte trombozlarında farklı tedavi seçenekleri vardır. (i) Trombolizis (kateter veya direkt olarak), (ii) Antikoagülasyon, (iii) Anjiyoplasti ve stent uygulama, (iv) Torasik outlet sendromunda da dekompresyon (erken veya geç) uygulanabilir. Bu konuda tedavi yaklaşımları farklı olmakla birlikte, etkili tedavi yaklaşımı, semptomların başladığı ilk 10 gün içinde uygulanan trombolitik tedavidir. Hastaların semptomları geriler ve venöz akım devamlılığı sağlanır. Etkili tedaviye rağmen, hastaların %20'sinde venöz akım devamlılığında başarı sağlanamaz. Oluşabilecek



**Şekil 2.** Doppler ultrasonografide sağ üst ekstremitte aksiller arter ve venin görüntüsü.

trombo-embolik komplikasyonları ve yeniden tekrarlama sıklığını önlemek için uzun süreli antikoagulan tedavi uygulamak gerekir. Aynı zamanda bu hastalarda rekürens oluştuğunda, cerrahi tedavi ile transaksiller birinci kot rezeksiyonu uygulanması önerilmektedir.<sup>[7]</sup>

#### KAYNAKLAR

1. Haire WD. Arm vein thrombosis. Clin Chest Med 1995;16:341-51.
2. Nemcek AA Jr. Upper extremity deep venous thrombosis: interventional management. Tech Vasc Interv Radiol 2004;7:86-90.
3. Zell L, Kindermann W, Marschall F, Scheffler P, Gross J, Buchter A. Paget-Schroetter syndrome in sports activities-case study and literature review. Angiology 2001;52:337-42.
4. Heron E, Lozinguez O, Alhenc-Gelas M, Emmerich J, Fiessinger JN. Hypercoagulable states in primary upper-extremity deep vein thrombosis. Arch Intern Med 2000; 160:382-6.
5. Sheeran SR, Hallisey MJ. Upper extremity thrombolysis. Tech Vasc Interv Radiol 1998;1:183-91.
6. Lee WA, Hill BB, Harris EJ Jr, Semba CP, Olcott C IV. Surgical intervention is not required for all patients with subclavian vein thrombosis. J Vasc Surg 2000;32:57-67.
7. Urschel HC Jr, Razzuk MA. Paget-Schroetter syndrome: what is the best management? Ann Thorac Surg 2000;69:1663-8.