

Paget-Schroetter Sendromu: Tekrarlayan egzersiz sonrası gelişen üst ekstremite derin ven trombozu

Paget Schroetter Syndrome: upper extremity deep vein thrombosis after repetitive exercises

Hakan Kara,¹ Kemal Uzun,¹ Gökhan İlhan,² Burçin Abud³

Araştırma yapılan kurum:

Özel Giresun Ada Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Giresun, Türkiye

Yazar adresleri:

¹Özel Giresun Ada Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, Giresun, Türkiye

²Rize Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Rize, Türkiye

³İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Kliniği, İzmir, Türkiye

Aksiller-subklaviyan ven efor trombozu veya Paget-Schroetter sendromu, aşırı ve tekrarlayan üst ekstremitte aktivitesi nedeniyle oluşan nadir bir derin ven trombozudur. Erken ve uygun tedavi edilmediği takdirde, üst ekstremitte önemli işlev bozukluğu yaratabilen posttrombotik sendroma neden olabilir. Sıklıkla subklaviyan venin torasik çıkış seviyesinde kronik kompresyonuna bağlı oluşur. Bu yazıda, tekrarlayan egzersiz sonrası boynunun sağ yarısında, sağ üst ekstremitte ve sağ prekordiyal bölgede şişkinlik, gerginlik, ağırlık yakınmaları olan 24 yaşındaki erkek olgu sunuldu. Travma, venöz kateter girişimi, malign hastalık, hematolojik bozukluk veya kronik hastalık öyküsü gibi herhangi bir etyolojik faktör tanımlanmadı. Venöz Doppler ultrasonografide aksiller-subklaviyan ven trombozu saptandı. Erken dönemde yapılan trombolitik tedaviyle semptomlar düzeldi ve venöz akımın devamlılığı sağlandı.

Anahtar sözcükler: Aksiller-subklaviyan ven; derin ven trombozu; Paget-Schroetter sendromu.

Axillary-subclavian vein thrombosis or Paget-Schroetter syndrome is an uncommon deep vein thrombosis usually caused by excessive and repetitive upper limb activity. It may cause post-trombotic syndrome, leading to a significant disability, unless treated early and properly. It is most often the consequence of a chronic compression of the subclavian vein at the level of the thoracic outlet. In this article, we present a 24-year-old male case with complaints of swelling, tightness, heaviness in the right half of his neck, upper arm, and right precordial area after repetitive exercises. No etiological factors such as trauma, venous catheter intervention, malignancy, hematologic disorder, or history of any chronic disease were described. Venous Doppler ultrasound revealed subclavian-axillary vein thrombosis. With early thrombolytic therapy, the symptoms relieved and venous patency was maintained.

Keywords: Axillary-subclavian vein; deep venous thrombosis; Paget-Schroetter syndrome.

Primer aksiller-subklaviyan ven trombozu ilk defa 1875 yılında Paget, daha sonra 1884 yılında von Schroetter tarafından tanımlanmış, 1948 yılında da Hughes tarafından Paget-Schroetter sendromu (PSS) olarak adlandırılmıştır.^[1,2] Genelde genç sağlıklı bireylerde görülen bu nadir sendrom tüm venöz trombozların %0.5-1'ini oluşturur.^[3] Üst ekstremitte ani başlayan ağrı, şişlik, ödem ve siyanoz ile karakterize semptomlar içerir. Diğer derin ven trombozlarında birlikte olan ileri yaş, inaktivite, obezite, altta yatan pıhtılaşma bozuklukları, malignite, cerrahi girişim, travma gibi durumlar bu sendromda mevcut olmayıp üst ekstremitelerini sık kullanan kişilerde tekrarlayan mikrotravmalar ve kompresyona bağlı aksiller-subklaviyan venin torasik çıkış bölgesinde trombozu ile karakterizedir.^[3] Bu makalede tekrar-

terize semptomlar içerir. Diğer derin ven trombozlarında birlikte olan ileri yaş, inaktivite, obezite, altta yatan pıhtılaşma bozuklukları, malignite, cerrahi girişim, travma gibi durumlar bu sendromda mevcut olmayıp üst ekstremitelerini sık kullanan kişilerde tekrarlayan mikrotravmalar ve kompresyona bağlı aksiller-subklaviyan venin torasik çıkış bölgesinde trombozu ile karakterizedir.^[3] Bu makalede tekrar-



layan egzersiz sonrası gelişen bir Paget-Schroetter sendromu olgusu sunuldu.

OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşında iç dekorasyon ustası erkek hasta, boynunun sağ yarısında, sağ üst ekstremitesinde belirgin şişkinlik, ağrı, ağırlık ve morarma yakınmasıyla acil servise başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde kan basıncı 120/80 mmHg, nabız 74 atım/dk., ateş 36.8 °C idi. Sağ üst ekstremitede tüm arteriyel nabızlar elle alınabiliyordu, güçlü ve pozitif. Sağ üst ekstremitede 2.5 cm'lik çap artışı, siyanoz, gerginlik ve cilt yüzeyinde belirgin venöz kollateral dolaşım artışı, boynunun sağ tarafında ve sağ prekordiyal bölgede şişkinlik tespit edildi (Şekil 1, 2). Ekimoz yoktu. Hastanın öyküsünde travma, venöz kateter uygulanması, malignite, kronik bir hastalık veya hematolojik hastalık yoktu. Soy geçmişinde venöz tromboz, pulmoner emboli ve koagülopati öyküsü yoktu. Sağ üst ekstremitede venöz Doppler ultrasonografide subklaviyan vende total, aksiller vende parsiyel olmak üzere erken süreçte tromboz izlendi. Sefalik ve bazilik venler açıldı (Şekil 3). Arka-ön akciğer grafisi normaldi. Tam kan sayımı, tüm biyokimya değerleri, elektrokardiyografi ve ekokardiyografisi normaldi. Koagülasyon profilini gösteren protein-C, protein-S, homosistein ve antitrombin III normal sınırlardaydı. Romatolojik muayene bulguları ve test sonuçları, özellikle, antifosfolipid antikor sendromu ve Behçet hastalığı açısından negatif (protein C aktivitesi %61, protein S aktivitesi %71, anti-kardiolipin antikor (ACA IgG) <2 PL-U/mL, antitrombin aktivite %101, folik asit 8.80 ng/mL, homosistein 13.5 µmol/L, sistein 257 µmol/L). Malignite tümör testleri negatif. Kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografide klavikula altına bası oluşturabilecek herhangi bir patoloji tespit edilmedi. Tıbbi genetik laboratuvarında rest-



Şekil 1. Sağ üst ekstremitede derin ven trombozu; şişlik, ödem ve belirgin yüzeysel venler.

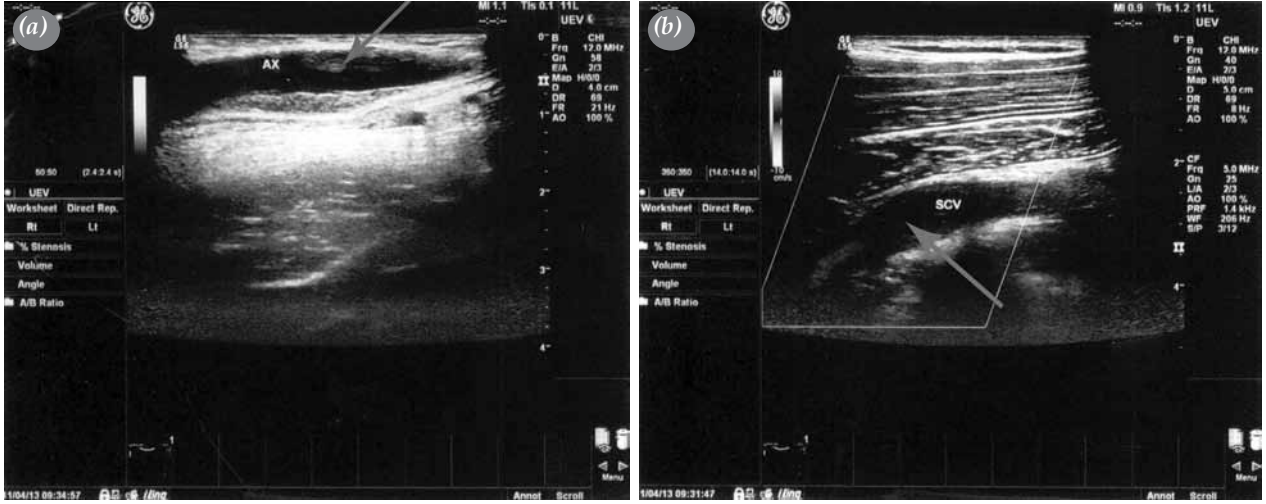
riksiyon enzimi ile mutasyon aranması sonucu yapılan DNA analizinde herhangi bir trombofili yaratan genetik mutasyon saptanmadı. Hasta sağ üst ekstremitede derin ven trombozu tanısıyla kalp damar cerrahisi yoğun bakımına yatırıldı, trombolitik tedavi olarak doku plazminojen aktivatörü (t-PA; 2 mg/saat) ve antikoagülan tedavi (heparin 1000 U/saat) başlandı. Heparin tedavisine 24 saat devam edildikten sonra düşük molekül ağırlıklı heparin ile idameye geçildi (1 mg/kg 12 saatte bir) aynı zamanda oral antikoagülan tedaviye de başlandı. Günlük protrombin zamanı takipleri ile uluslararası normalleştirilmiş oran (INR) değerinin 2-3 arasında olması sağlandı. Olgunun klinik durumu ve yakınmaları belirgin derecede düzeldi. Olgu yedinci günde sağ üst ekstremitede kompresyon bandajı ile gerekli önerilerle sorunsuz taburcu edildi. Hastanın altıncı ay sonunda sağ üst ekstremitesindeki klinik yakınmalarının belirgin olarak düzeldiği görüldü, kontrol sağ üst ekstremitede venöz Doppler ultrason incelemesinde sağ üst ekstremitede derin venlerinde belirgin trombus saptanmadı (Şekil 4).

TARTIŞMA

Üst ekstremitede derin venlerinin trombozu, tüm derin ven trombozlarının %4-5'ini oluşturmaktadır.^[4] Aksiller veya subklaviyan ven trombozu sonucu oluşan üst ekstremitede derin ven trombozu etyolojiye göre primer ve sekonder olmak üzere ikiye ayrılır. Bu durum, hastaların çoğunda santral venöz kateter, pacemaker girişimi, trombofilik durumlar ve malignite sonrası gelişen üst



Şekil 2. Sağ üst ekstremitede derin ven trombozu; orta derecede siyanotik üst ekstremitede.



Şekil 3. Sağ üst ekstremitede venöz Doppler ultrasonografi; subklaviyan vende total, aksiller vende parsiyel olmak üzere erken süreçte tromboz.

ekstremitede derin ven trombozu olarak gözlemlenir, geri kalan kısmı da Paget-Schroetter sendromu (primer idyopatik üst ekstremitede derin ven trombozu) olarak adlandırılan aksiller-subklaviyan ven efor trombozu oluşturur.^[5] Bu durum genelde 15-45 yaş arasında, erkek ve kadın cinsiyet arasında eşit sıklıkta görülür.^[6] Bu sendrom, aksiller-subklaviyan venöz yapılar kompresyon oluşumunu provoke eden yüzücülerde, kürek çekenlerde, boyacılar, gülle ve halter sporuyla uğraşanlarda yani hiperabduksiyon, retroversiyon ve ekstansiyona yol açan kol hareketleriyle ilişkili mesleklerde daha sık görülür. Son zamanlardaki bazı çalışmalarda protrombin gen mutasyonu, faktör V Leiden ve bazı diğer trombofilik durumların primer idyopatik üst ekstremitede derin ven trombozu olgularında sık görüldüğü bildirilse de^[7] Héron ve ark.^[8] faktör V Leiden mutasyon prevalansını Paget-Schroetter sendromlu hastalarda %5 olarak bildirmişlerdir. Sayın ve ark.^[9] Paget-Schroetter sendromlu bir hastada etyolojik incelemede özellikle homosistein ve folik asit değerleri normal olan hastalarda protrombotik durum yaratmayan heterozigot faktör XIII V34L ve heterozigot metilentetrahidrofolat redüktaz (MTHFR) C677T gen mutasyonu tespit etmişlerdir.

Aksiller-subklaviyan ven, önde klavikula, yanda skalenus antiküs kası, arkada birinci kaburga ve medialinde kostoklaviküler bağın sınırladığı bir tünelin içerisinde geçer. Bu bölgede aksiller-subklaviyan venlere doğuştan veya sonradan dışarıdan yapılan tekrarlayan mekanik baskılar sonucu venöz intimal hipertrofi, kronik enflamasyon, perivenüler fibrozis sonucunda akut veya kronik zemin üzerinde akut tromboz gelişebilir. Bu sendrom çoğunlukla dominant olan üst ekstremitede oluşur. Olguların %60-80'inde trombozu tetikleyen

aşırı egzersiz söz konusudur.^[10] Klinik olarak üst ekstremitede ani başlayan şiddetli ağrı, şişlik, ödem ve çap artışı ile karakterizedir. Baskı hissi, siyanoz ve vücut ısısında artışlar da eşlik edebilir. Omuz etrafında, kol üzerinde ve göğse yakın bölgede kollateral venlerin belirginleşmesi görülebilir. Kontrastlı venografi tanıda altın standart yöntem olmasına rağmen, venöz Doppler ultrasonografi noninvaziv olması, kullanım kolaylığı ve maliyetinin düşük olması nedeniyle oldukça yaygın kullanılan bir tanı yöntemidir. Ancak bir çalışmada,



Şekil 4. Tedavi sonrası sağ üst ekstremitede görüntüsü.

Tablo 1. Ağrı ve şişliğe göre Paget-Schroetter sendromu ayırıcı tanısı

Ağrı	Şişlik
Nörojenik torasik çıkış sendromu	Arteriyel torasik çıkış sendromu
Servikal radikülopati	Kompartman sendromu
Brakiyal pleksopati	Lenfödem
Rotator kaf tendinopati	Özofagus veya kardiyak hastalıklar
Subakromiyal zedelenme	Kompleks bölgesel ağrı sendromu
Skapular disfonksiyon	İntramusküler kanama
Biseps tendinopati	Enflamatuvar hastalıklar
İnstabilite	Selülit
Quadriateral boşluk sendromu	Meme kanseri
Uzun torasik sinir palsi	Mediastinal vasküler yapılarla neoplastik kompresyon
Supraskapular sinir palsi	
Periferik sinir sıkışma sendromu	

Doppler ultrasonografi yöntemiyle %30'a kadar yüksek oranda yalancı negatif tanı konulmuş olup klinik şüphe varlığında mutlaka kontrast venografi çekilmesi gerektiği bildirilmiştir.^[11] Benzer şekilde, Görmüş ve ark.^[12] 14 olguluk çalışmalarında üç olguda tanıyı, venöz Doppler ultrasonografi normal olmasına karşın manyetik rezonans venografi ile koymuşlardır. Manyetik rezonans anjiyografi, sintigrafi ve toraks bilgisayarlı tomografi de tanıda kullanılan diğer yöntemlerdir. Biz de hastamızda tanıyı klinik bulgular ve venöz Doppler ultrasonografi ile koyduk. Pek çok hastalıkla karışabilecek bu sendromun ayırıcı tanısı Tablo 1'de gösterilmiştir.^[13]

Paget-Schroetter sendromunun tedavisi halen tartışmalı bir konudur. Bu tedavide amaç semptomları hafifletmek, yaşam kalitesini artırmak, komplikasyonları ve nüksü önlemektir. Tedavi seçenekleri trombolitik (kater veya sistemik olarak) ve antikoagülan tedavi, perkütan anjiyoplasti-stent uygulama ve cerrahi tedaviden oluşmaktadır. Oluşabilecek emboli komplikasyonlarını ve yeniden tekrarlamaya sıklığını önlemek için uzun süreli antikoagülan tedavi uygulamak gereklidir.

Bu sendromda bazı olgularda kronik kompresyon durumu devam ettiği için tek başına trombolitik tedavi ve uzun süreli antikoagülan tedavi yeterli bir iyileşme sağlamayabilir. Lee ve ark.^[14] Paget-Schroetter sendromlu 64 olguluk çalışmalarında trombolitik tedavi sonrası ilk üç ay içinde tekrarlayan tromboz gelişmesi nedeniyle 29 olgu ve konservatif olarak tedavi ettikleri sekiz olgu olmak üzere toplam 37 olguda (%58) sonraki dönemde cerrahi tedavi gerekmiştir. Cerrahi tedavide tavsiye edilen yöntem, trombolitik tedaviden sonraki ilk 1-3 ay içinde transaksiller yolla birinci kaburganın çıkartılması ya da paraklaviküler yaklaşımla torasik dekompresyondur. İnternal juguler ven transpozisyonu, jugulosubklavian ven baypas ve yama venoplasti uygulanan ilave ya da izole diğer cerrahi

yöntemlerdir. Urschel ve Razzuk.^[15] trombolitik tedaviden sonra birinci kaburganın rezeke edilmesi ile nörovasküler dekompresyonun etkin tedavi yöntemi olduğunu bildirmişlerdir. Yazarlar özellikle ilk ay içinde tanısı konulup bu tedavi protokolünü uyguladıkları 241 olguluk serilerinde sonuçların mükemmel olduğunu bildirmişlerdir. Molina ve ark.^[16] 114 olguluk serilerinde erken dönemde subklaviküler dekompresyon ve subklavian ven yama anjiyoplasti uygulamışlardır. İzole perkütanöz transluminal anjiyoplasti (PTA)'nin erken dönem sonuçları çok tatminkar değildir. Bu nedenle geniş çaplı (10-14 mm) esnek stentler, erken restenozları önlemekle birlikte işlem sırasında venöz yaralanma açısından belirgin risk taşır. Bu nedenle PTA ve stent uygulanması, genelde rezidüel stenozların tedavisinde kullanılmaktadır. Urschel ve Patel^[17] intravenöz stent uygulanan 22 olgunun oklüde olması nedeniyle PSS'de stent uygulanmasının kontraendike olduğunu bildirmişlerdir. Papantoniou ve ark.^[18] PSS'li üç olguda Trellis-8 (Trellis-8; Bacchus Vascular, Santa Clara, California, USA) periferik infüzyon kateteri kullanarak başarılı farmakomekanik tromboektomi yapmışlardır.

Bizim olgumuzda da tanı konulduktan sonra erken dönemde trombolitik ve antikoagülan tedaviye başlandı. Trombolitik ve antikoagülan tedavi süresince üst ekstremite stabilizasyonunu sağlamak amacıyla sağ üst ekstremiteye elevasyon uygulandı ve kompresyon koluğu verildi. Bu tedavi yöntemi ile erken dönemde oldukça başarılı bir sonuç alındı.

Bu sendromda, alt ekstremite derin ven trombozlarına oranla daha az sıklıkla olsa da %10-20 oranında pulmoner emboli gelişebilir.^[6] Uygun ve yeterli tedavi edilmediği takdirde yaşam kalitesini oldukça bozan posttrombotik sendrom da %7-46 oranında görülür.^[19]

Sonuç olarak, nadir görülen üst ekstremite derin ven trombozlarında dominant kolunu aşırı kullanan aktif,

genç ve sağlıklı bireylerde bu sendrom mutlaka akla gelmelidir. Ortak bir tedavi protokolü olmayan bu sendromda trombolitik tedavi, antikoagülan tedavi, vasküler teknikler ve cerrahi olarak torasik çıkış dekompresyonu gibi çeşitli yaklaşımlarla venöz devamlılık sağlanıp pulmoner emboli ve posttrombotik sendrom gelişimi önlenebilir.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamasında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. Karabacak K, Genç G, Doğanç S, Kaya E, Demirkılıç U. Paget Schroetter Sendromu ve Refleks Sempatik Distrofi. *Damar Cer Derg* 2011;20:26-8.
2. Oktar GL, Ergul EG. Paget-Schroetter syndrome. *Hong Kong Med J* 2007;13:243-5.
3. Bolcal C, Öz K, Şirin G, Akay T, Demirkılıç. Trombofil ile seyreden Paget-von Schroetter sendromu. *Turk Gogus Kalp Dama* 2007;15:304-6.
4. Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2010;51:1538-47.
5. Alla VM, Natarajan N, Kaushik M, Warriar R, Nair CK. Paget-schroetter syndrome: review of pathogenesis and treatment of effort thrombosis. *West J Emerg Med* 2010;11:358-62.
6. Thompson RW. Comprehensive management of subclavian vein effort thrombosis. *Semin Intervent Radiol* 2012;29:44-51.
7. Martinelli I, Battaglioli T, Bucciarelli P, Passamonti SM, Mannucci PM. Risk factors and recurrence rate of primary deep vein thrombosis of the upper extremities. *Circulation* 2004;110:566-70.
8. Héron 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.
9. Sayın A, Güngör H, Bilgin M, Ertürk U. Paget-von Schrötter syndrome: upper extremity deep vein thrombosis after heavy exercise. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2012;40:354-7.
10. Czihal M, Hoffmann U. Upper extremity deep venous thrombosis. *Vasc Med* 2011;16:191-202.
11. Melby SJ, Vedantham S, Narra VR, Paletta GA Jr, Khoo-Summers L, Driskill M, et al. Comprehensive surgical management of the competitive athlete with effort thrombosis of the subclavian vein (Paget-Schroetter syndrome). *J Vasc Surg* 2008;47:809-20.
12. Görmüş N, Tanyeli Ö, Solak Görmüş Z I. Paget Schroetter Sendromu: 14 Hastanın Değerlendirilmesi. *Karadeniz Tıp Dergisi* 2009;1:1
13. Rowan TL, Kazemi M. Paget Schroetter Syndrome: A case study of the chiropractor's role in recognizing and comanaging an important condition. *J Can Chiropr Assoc* 2012;56:256-61.
14. 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.
15. Urschel HC Jr, Razzuk MA. Paget-Schroetter syndrome: what is the best management? *Ann Thorac Surg* 2000;69:1663-8.
16. Molina JE, Hunter DW, Dietz CA. Paget-Schroetter syndrome treated with thrombolytics and immediate surgery. *J Vasc Surg* 2007;45:328-34.
17. Urschel HC Jr, Patel AN. Paget-Schroetter syndrome therapy: failure of intravenous stents. *Ann Thorac Surg* 2003;75:1693-6.
18. Papantoniou E, Morgan-Rowe L, Johnston E, Brennan D, Raja J, Hague J. Pharmacomechanical thrombolysis in the management of paget-schroetter syndrome. *Case Rep Radiol* 2013;2013:214804.
19. Elman EE, Kahn SR. The post-thrombotic syndrome after upper extremity deep venous thrombosis in adults: a systematic review. *Thromb Res* 2006;117:609-14.