

SD. DE PAGET-SCHROETTER.

Todo aquello que el radiólogo debe conocer sobre la fisiopatología, diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

*María Del Mar García Gallardo, Ignacio García Trujillo, Tania Díaz Antonio, Laura Domínguez Gómez, Vicente Muñoz Sánchez, Laura Peñuela Ruiz
Hospital Universitario Virgen de la Victoria (Málaga)*

Objetivo docente:

- Conocer la fisiopatología y los distintos procedimientos diagnósticos en la trombosis de esfuerzo .
- Valorar el papel de la radiología vascular intervencionista en el manejo multidisciplinar de esta entidad a partir de una serie de casos estudiados en nuestro servicio.

Revisión del tema:

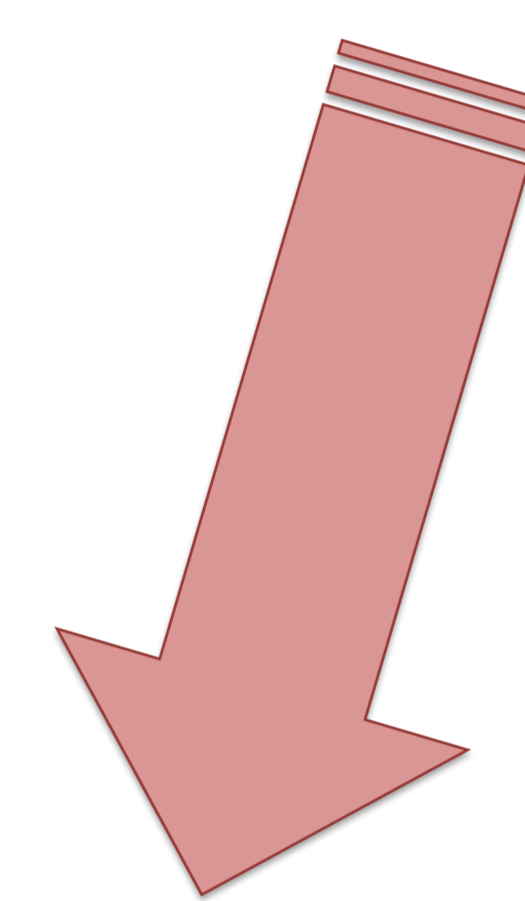
1. INTRODUCCIÓN

La trombosis del esfuerzo se refiere a la **trombosis venosa axilar-subclavia asociada con la actividad** extenuante y repetitiva de las extremidades superiores.

1875 : Primera descripción de fue realizada por *James Paget* .

1894: *Von Schroetter* fue el primero en identificar el trauma vascular secundario a la actividad como factor etiológico potencial.

1948 *Hughes* acuñó el término Síndrome de Paget-Schroetter (PSS) .



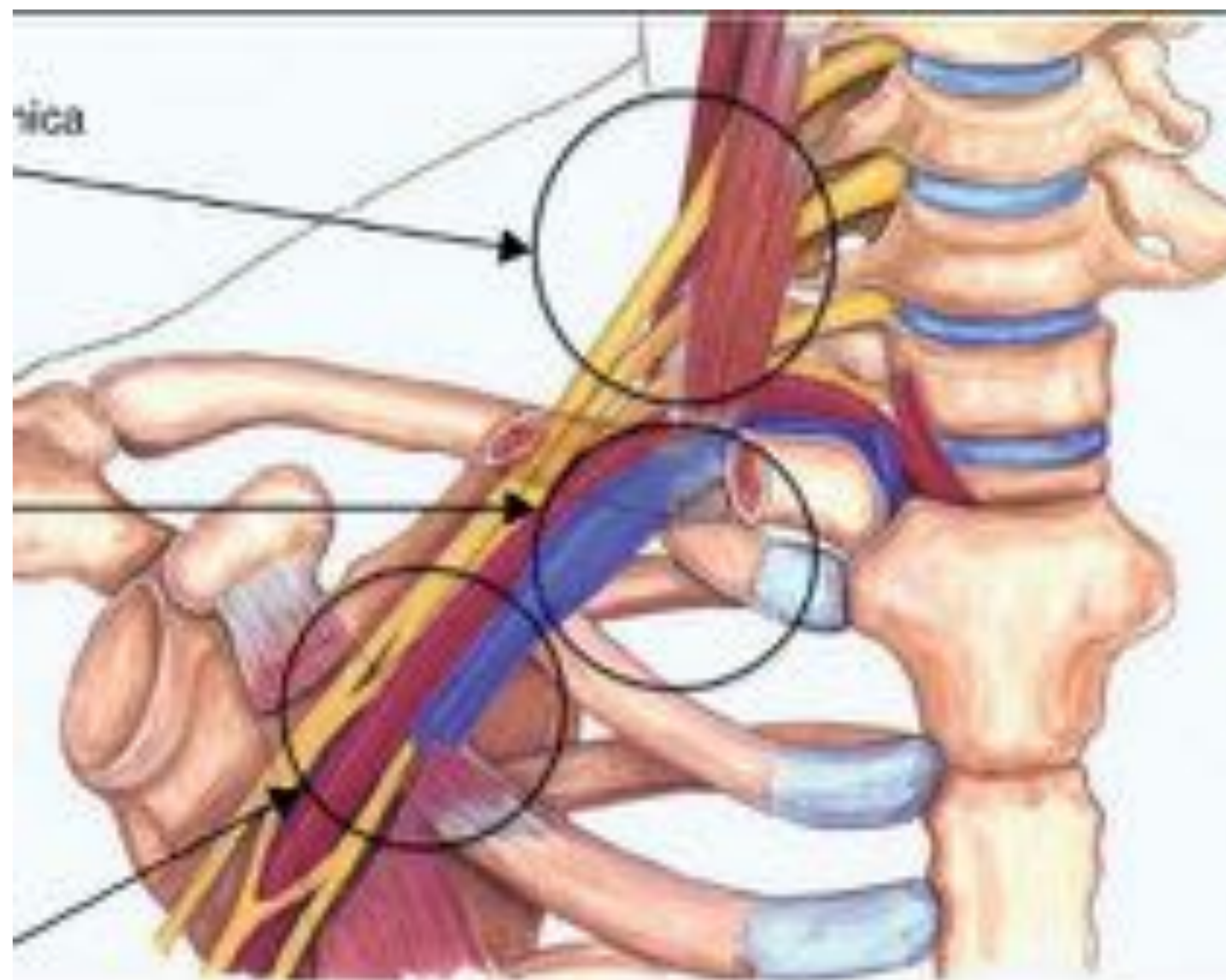
Otros factores que influyen: ser portador permanente de catéter (venoso central y marcapasos), malignidad oculta o manifiesta y otros estados trombofílicos.

2. PATOGENIA

La trombosis de esfuerzo generalmente sigue a actividades deportivas, como lucha, pelota, gimnasia y natación, que implican movimientos vigorosos y sostenidos de las extremidades superiores.

La retroversión, la hiperabducción y la extensión del brazo involucrado en estas actividades ocasionan un aumento de la presión en la vena subclavia.

Las anormalidades anatómicas que involucran la salida torácica (*costilla cervical, bandas congénitas, hipertrofia de los tendones escalenos e inserción anormal del ligamento costoclavicular*) están relacionadas con la patogénesis de la trombosis de esfuerzo.



Se genera una compresión de la vena, estasis en el flujo y disminución de la movilidad de la vena subclavia. El **trauma endotelial repetitivo** conduce a hiperplasia de la íntima, inflamación y fibrosis, lo que genera la formación de una red de *colaterales extensa y fibrosis perivenular*.

3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Más común en **hombres jóvenes y sanos** involucrando preferentemente al brazo dominante. Suelen ser sintomáticos.

El inicio de los síntomas suele ser agudo o subagudo pero un paciente ocasional puede presentar síntomas crónicos. Los síntomas generalmente se agravan al trabajar por encima de la cabeza, temperaturas frías (clima o aire acondicionado) o el brazo colgando hacia abajo largos períodos.

Hinchazón
Incomodidad
Pesadez
Enrojecimiento
Cianosis
Venas dilatadas y visibles en el hombro y la parte superior del brazo (**signo de Urschel**)

Las **complicaciones** incluyen

- *Embolia pulmonar*
- *Síndrome postrombótico* (el 45%) caracterizado por dolor, pesadez e hinchazón es el principal contribuyente a la morbilidad asociada con la enfermedad
- *Trombosis recurrente.*

4. DIAGNÓSTICO

- Los **síntomas y signos** de trombosis venosa profunda tienen poca especificidad, y menos del 50% de aquellos con síntomas sugestivos tienen en realidad esta afección.

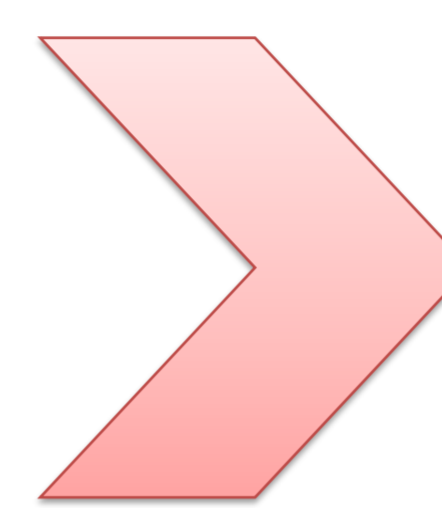
- La **ecografía Doppler color**, por su facilidad, disponibilidad, portabilidad y bajo costo es actualmente la prueba inicial ante una sospecha de trombosis venosa profunda.

Si pacientes con alta probabilidad clínica de trombosis de esfuerzo y ecografía negativa.

-El **radionúclido, RM** y la **TC** son pruebas de segunda línea superiores a la ecografía.

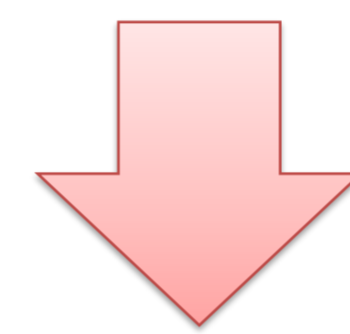
Venografía por RM

Sensibilidad (100%) y especificidad (97%) entre todas las modalidades diagnósticas no invasivas tiene el potencial de reemplazar la angiografía de sustracción digital como el estándar de oro



Limitada por el mayor costo y la menor disponibilidad.

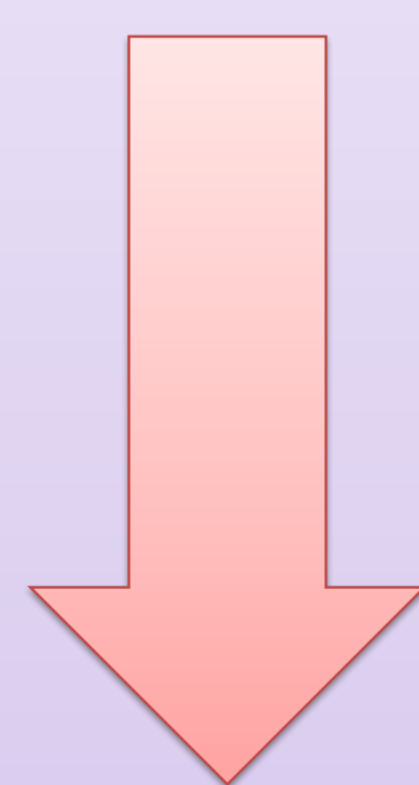
La **venografía de contraste** ha sido el gold standard para el diagnóstico. Sin embargo, la naturaleza invasiva, el alto costo y la precisión de las pruebas no invasivas han relegado la esta técnica en el diagnóstico.



Parte de la estrategia de tratamiento multimodal para administrar la trombólisis dirigida por catéter y planificar la cirugía de descompresión de la salida torácica.

5. MANEJO TERAPEUTICO

Tratamiento de forma conservadora con elevación de la extremidad y anticoagulación → Alta incidencia de síntomas residuales, discapacidad y trombosis recurrente



Nuevas estrategias de tratamiento agresivas : trombolisis, trombectomía, venoplastia percutánea y quirúrgica , bypass venoso y stents

La estrategia de tratamiento multimodal agresiva consiste en la **trombólisis dirigida por catéter, con o sin descompresión de la salida torácica temprana, permite optimizar los resultados.**

1. FIBRINOLISIS

sistémica: superior a la anticoagulación

local dirigida por catéter

Similar eficacia pero mayores tasas de complicaciones como la hemorragia intracraneal en la forma sistémica.

Nuevos fibrinolíticos con mejor perfil de seguridad a los previos (uroquinasa y estreptoquinasa): *alteplasa* y *reteplasa*

La mayoría de los pacientes requieren una infusión prolongada del agente fibrinolítico (entre 24-48 horas)

El éxito de la trombólisis disminuye a medida que transcurre el *tiempo*.

2. DESCOMPRESIÓN DE LA SALIDA TORÁCICA (DOT) :

parte integral en el tratamiento de la trombosis de esfuerzo

Resección de la primera costilla, división de los músculos escalenos y el ligamento costoclavicular utilizando un abordaje transaxilar o infraclavicular

Resultados subóptimos con cirugía retrasada

Mayor incidencia de síntomas residuales, mayor discapacidad del síndrome postrombótico y la trombosis recurrente

Complicaciones:

neumotórax, hemorragia, daño nervioso o arterial.

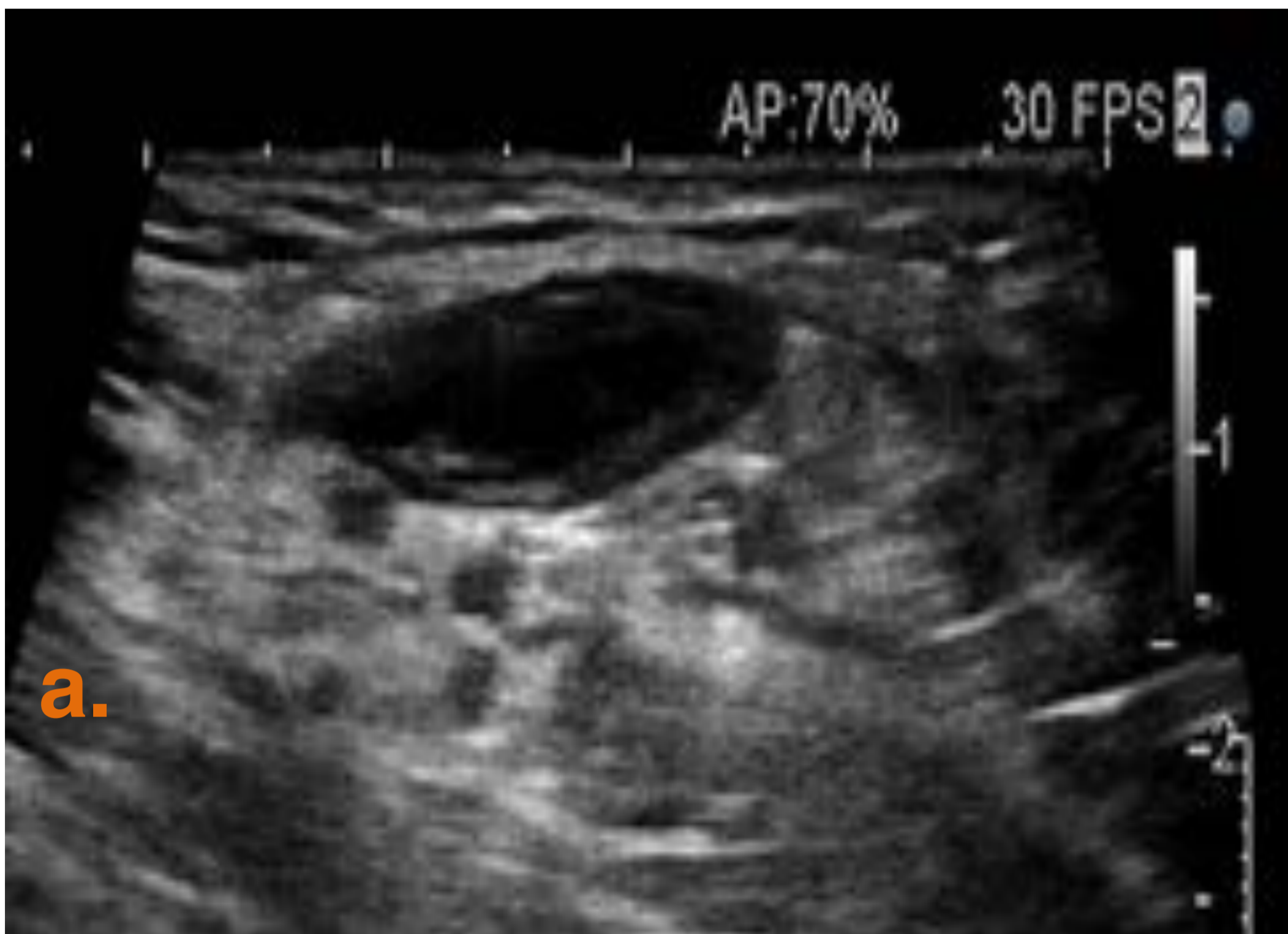
La venoplastia con parche y el bypass venoso se han utilizado con éxito en algunos pacientes con **estenosis residual** después de TOD.

NO se han identificado factores que predigan el fracaso de la trombolisis y la necesidad de cirugía. Lee et al. informaron que la edad <28 años fue un predictor de trombosis recurrente después de la trombolisis.

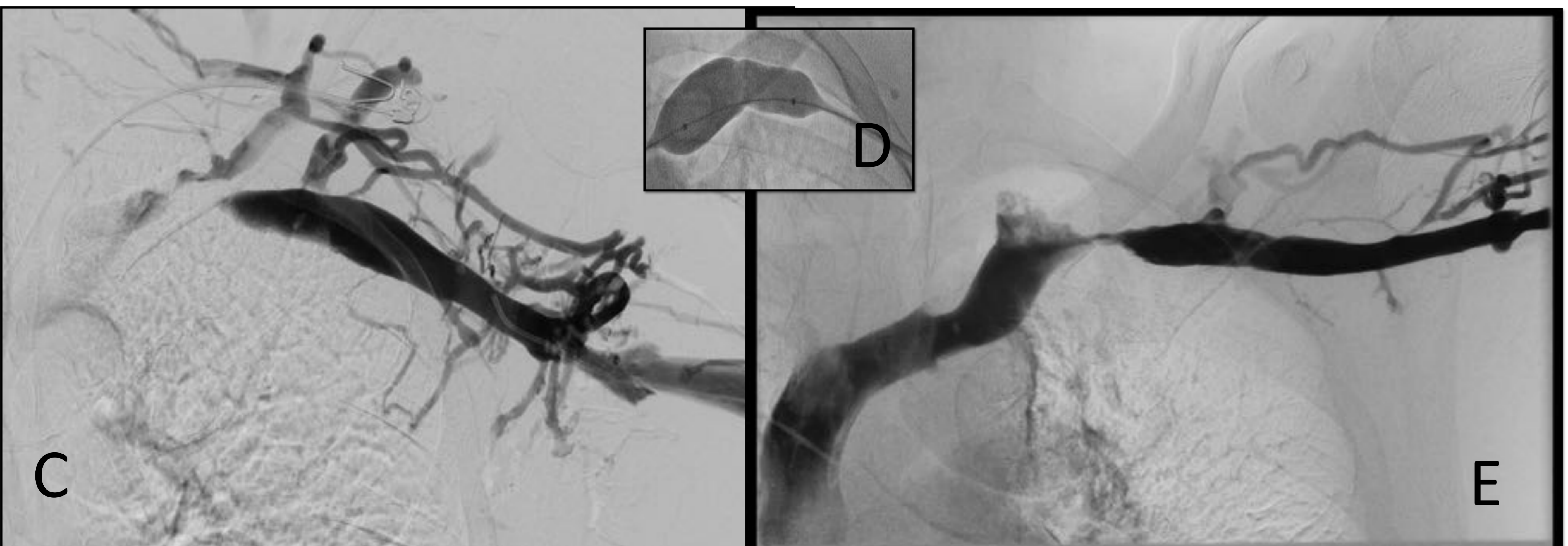
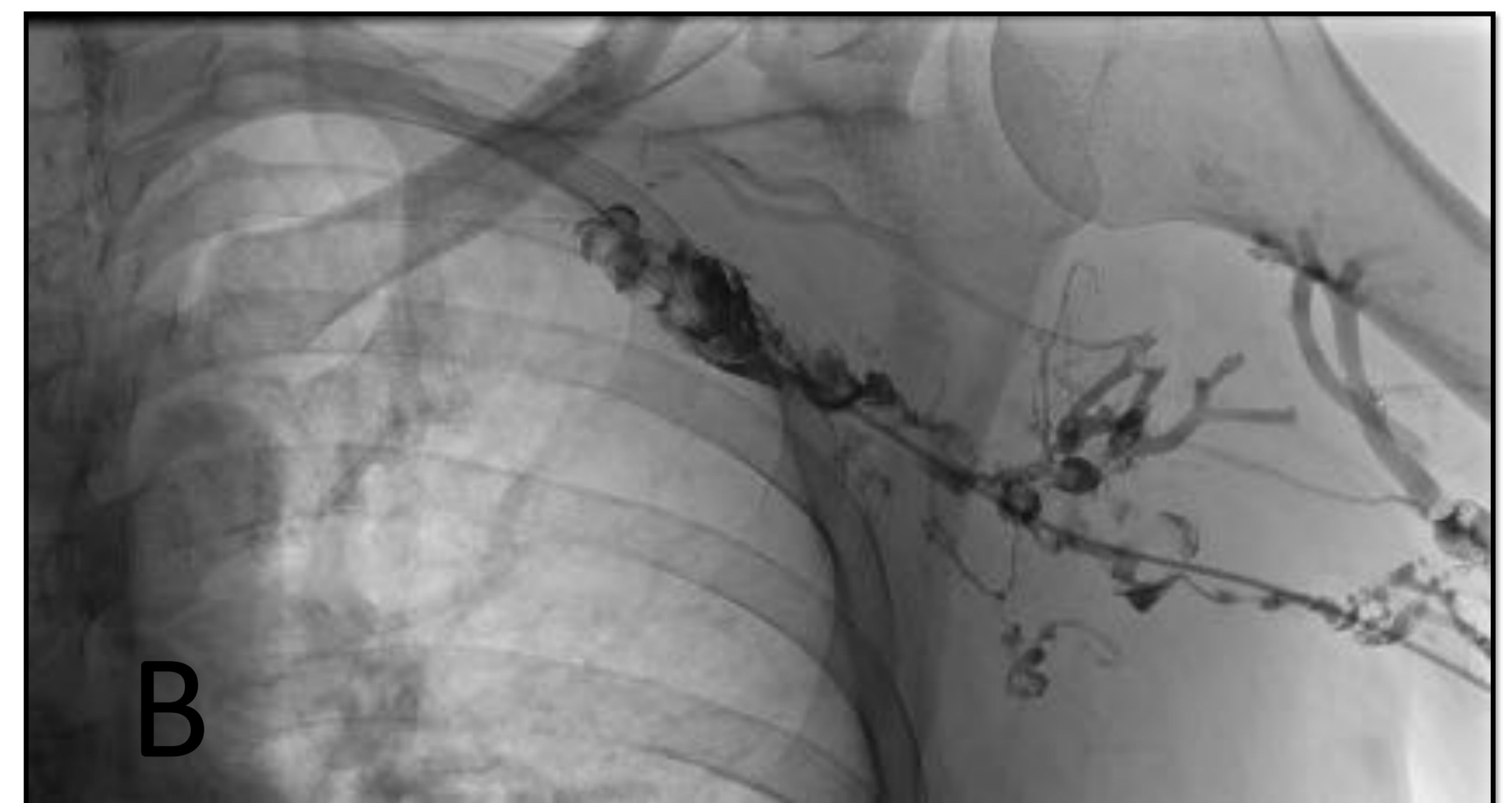
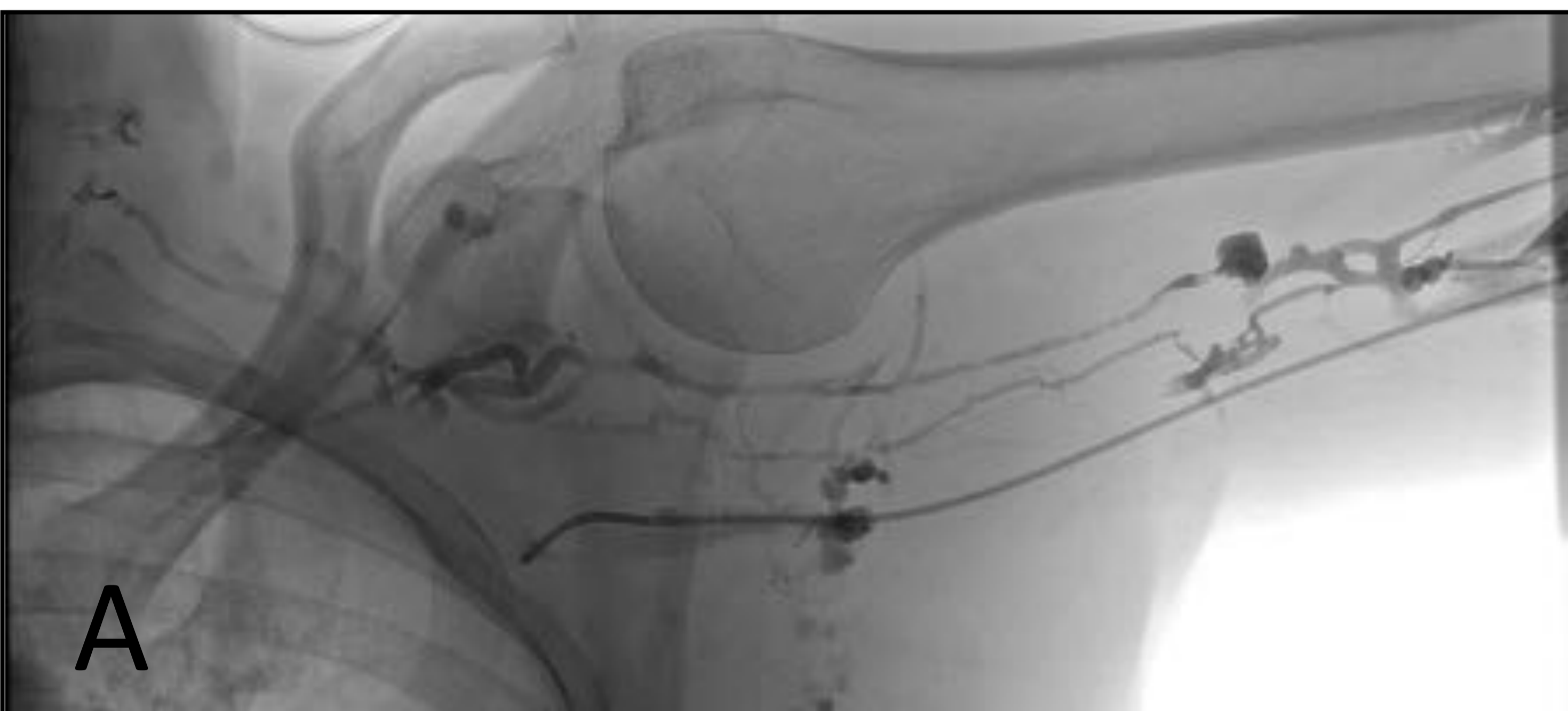
3. TROMBECTOMÍA QUIRÚRGICA, VENOPLASTIA CON BALÓN Y LA COLOCACIÓN DE STENT

Prácticamente han sido abandonadas debido al éxito limitado, la alta morbilidad del procedimiento y las altas tasas de fractura del stent.

CASO 1. Varón de 58 años. Deportista: 25 años de kárate y gimnasio con pesas, bicicleta y natación. Refiere episodio hace 3 días de hiperextensión de miembro superior izquierdo. Al día siguiente amanece con el brazo edematoso, con aumento de perímetro local y frialdad moderada. Parestesias. A la exploración: brazo izquierdo con aumento de perímetro, frío y edematoso



Ecografía doppler de miembro superior izquierdo: la vena axilar, tercio proximal y medio de la vena humeral y tercio proximal de la vena cefálica no son compresibles, sin flujo y con contenido ecogénico en su interior, compatible con signos ecográficos de trombosis venosa a estos niveles.
a. Corte transversal a nivel axilar.



A: Se realizó punción ecoguiada de vena humeral y se posicionó catéter en vena axilar. En la flebotomografía se observó trombosis de todo el eje subclavio-axilo-humeral por lo se comenzó con tratamiento fibrinolítico, 2.400.000 UI de urokinasa en ritmo de 100000 unidades/hora.

B: A las 24 horas se realizó control observando repermeabilización parcial de vena axilar por lo que se continuo con el mismo tratamiento.

C: Flebotomografía a las 48 horas del inicio del tratamiento observando repermeabilización del eje venoso sin trombos con stop completo al paso de contraste en vena subclavia.

D: Se realizó angioplastia con balón convencional de 16 mm.

E: Control final donde se observa paso del contraste hasta vena cava.

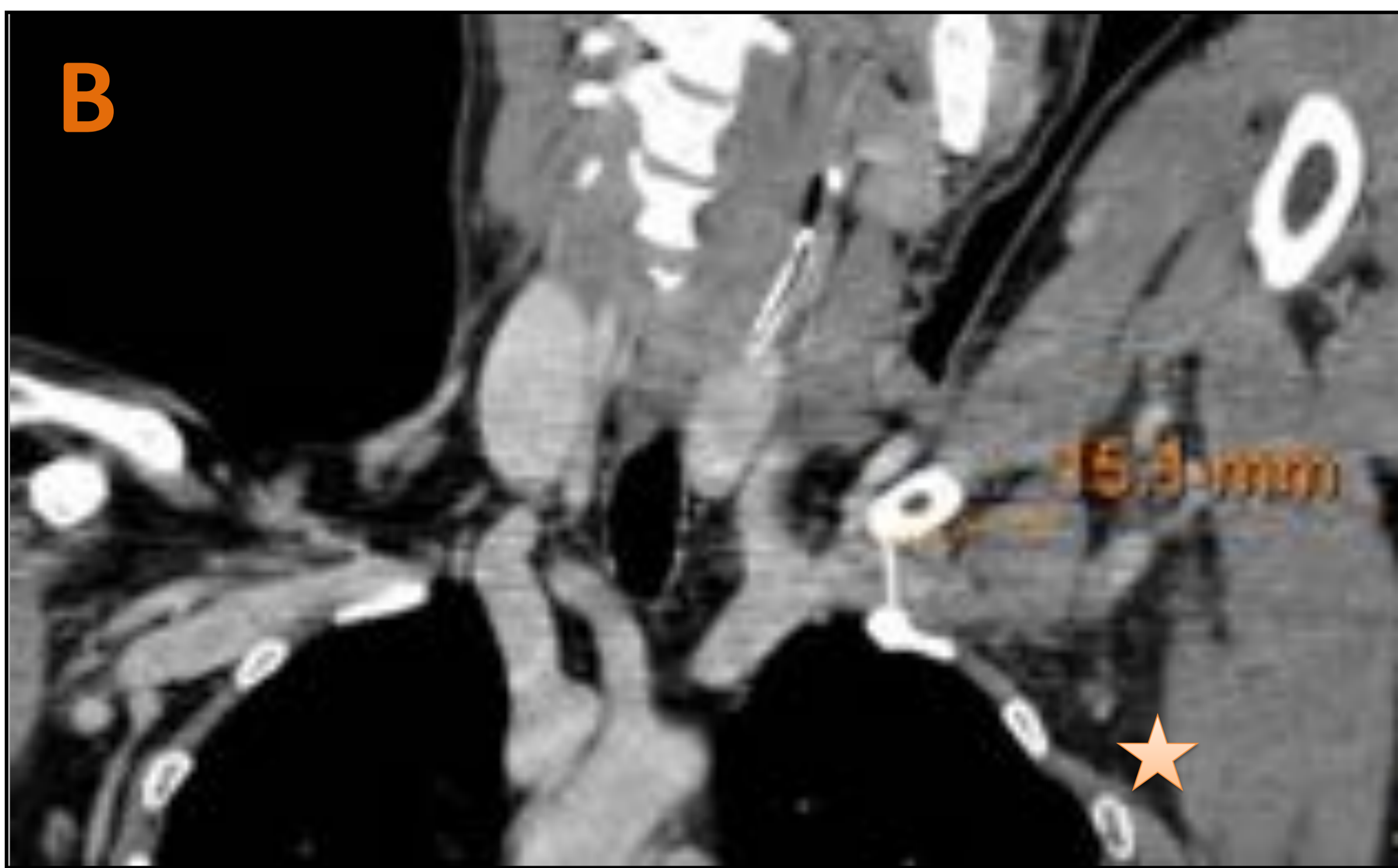


Imagen C: El espacio costoclavicular izquierdo mínimo en maniobra de estrés es de 11mm.

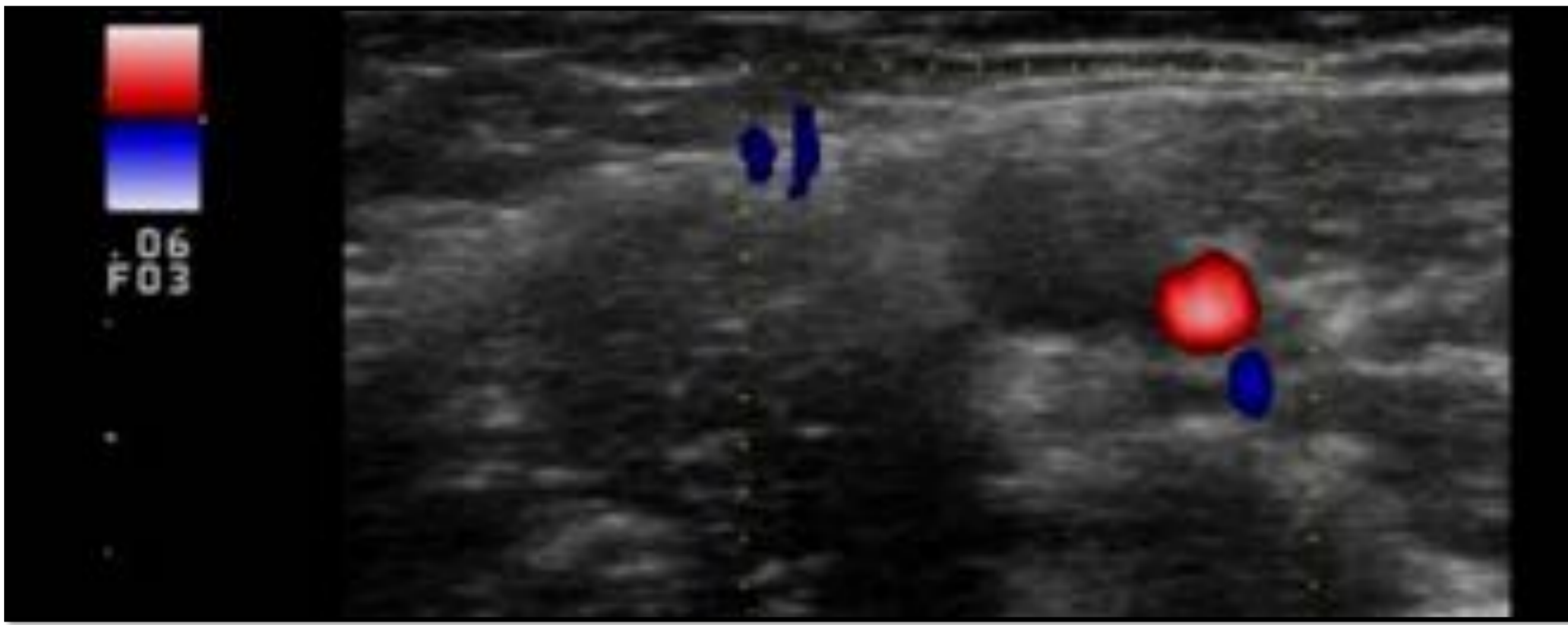
Estudio vascular del desfiladero torácico tras la administración de contraste tanto en reposo como tras maniobra de estrés con elevación del MSI .

En fase venosa y con maniobra de estrés (MSI elevado y giro de la cabeza) se observa vena subclavia aumentada de calibre con engrosamiento de la pared y mínimo flujo visible en su interior a su paso inferior a la clavícula (flecha), con repermeabilización posterior a nivel de vena axilar. La vena axilar también presenta un calibre aumentado aunque es permeable. Se observa discreto edema de la grasa adyacente a la vena subclavia (estrella)

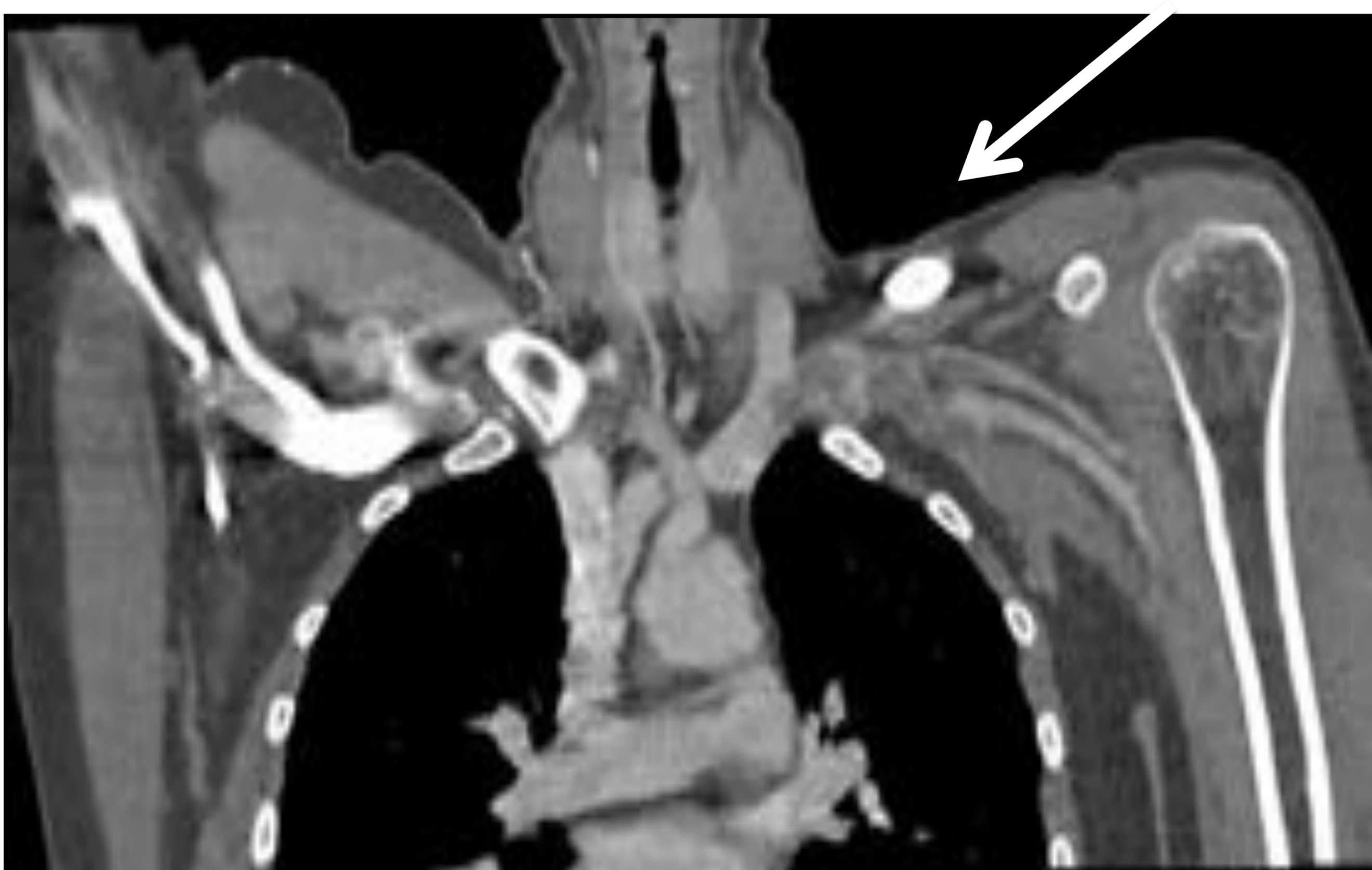
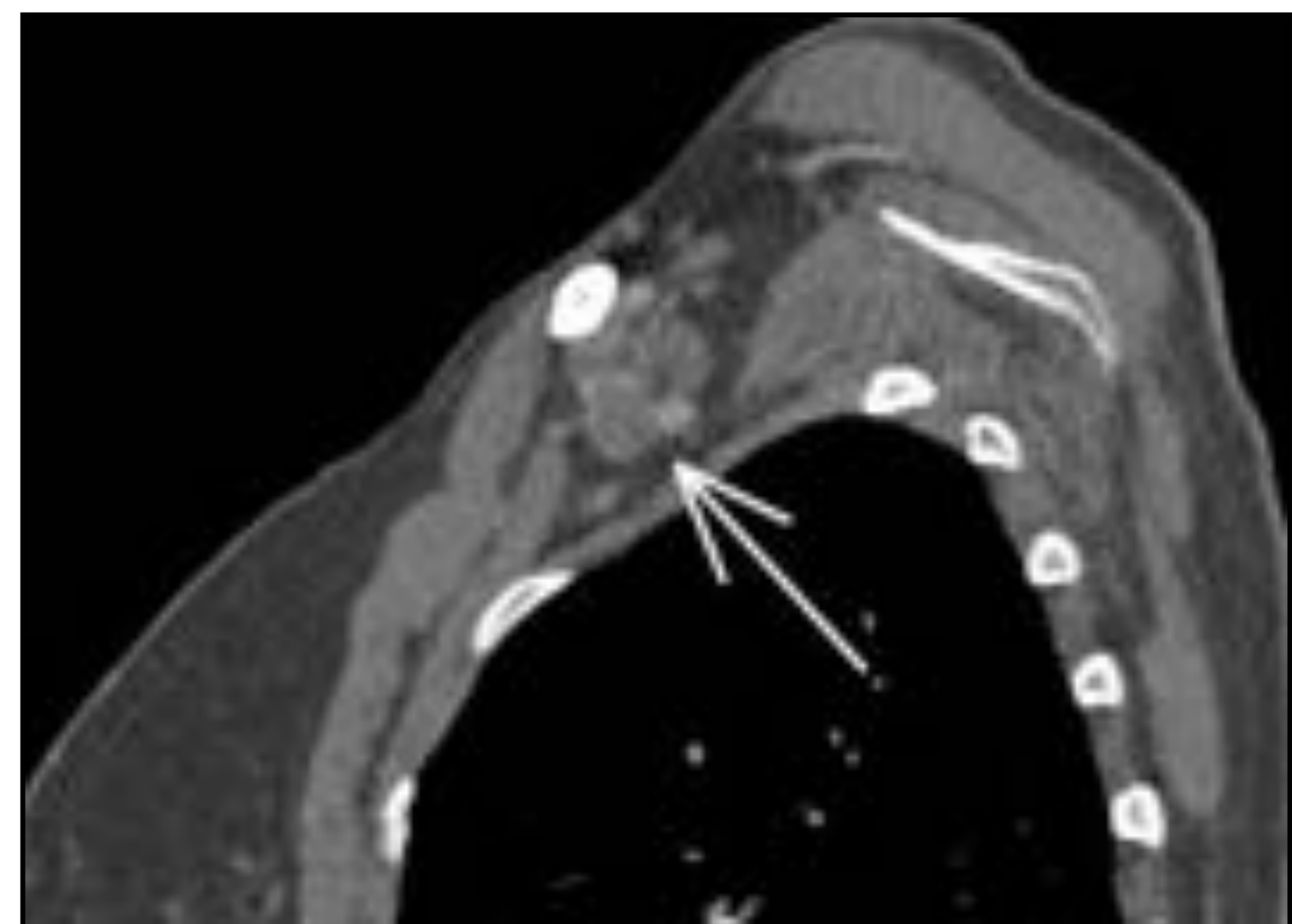


Reconstrucción 3D postcirugía de descompresión de salida torácica.

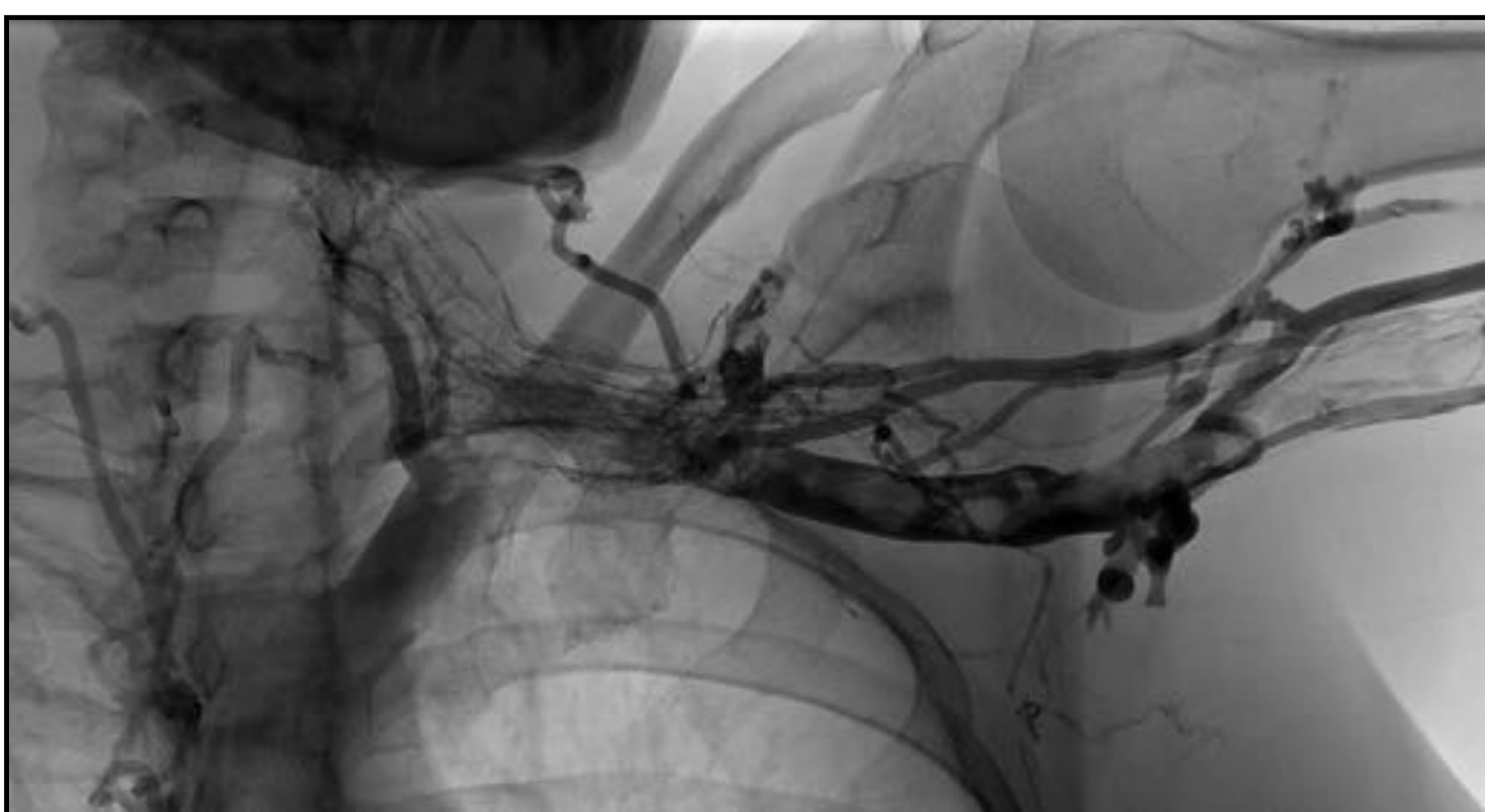
CASO 2: Mujer de 43 años que consulta por dolor en miembro superior izquierdo desde hace 24 horas que ha aumentado de forma progresiva, así como aparición de trama vascular superficial en dicho miembro junto con aumento del perímetro. Niega traumatismos, aunque trabaja como masajista y últimamente tiene mucho trabajo.



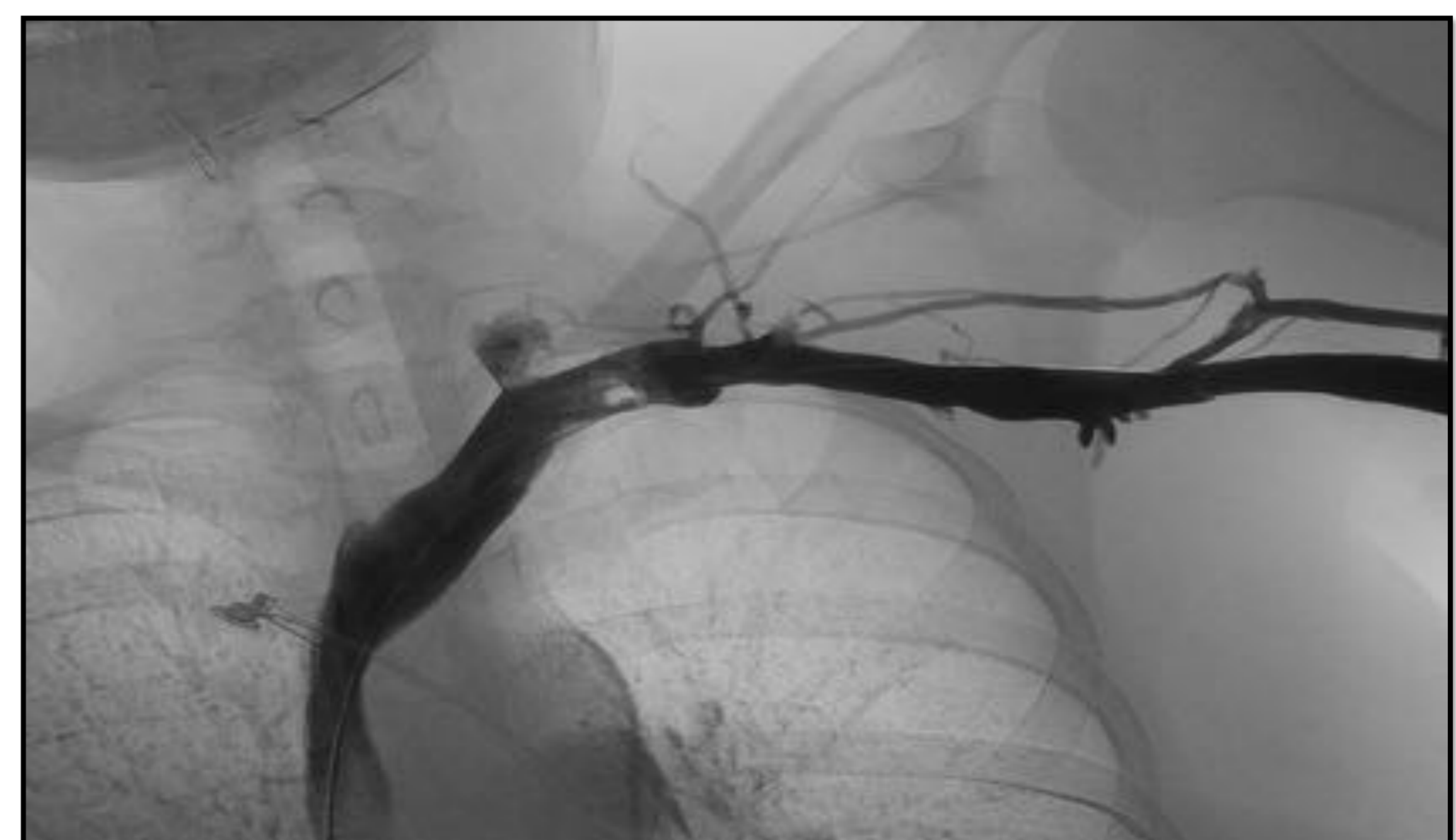
-**Ecografía Doppler de miembro superior izquierdo** mediante sonda de alta frecuencia: aumento de calibre, aumento ecogenicidad y ausencia de compresión en la vena subclavia izquierda, vena axilar compatibles con trombosis venosa profunda.



-**TC de tórax con c/c iv:** trombosis venosa a nivel de la vena subclavia y axilar izquierda, hasta la salida de la yugular interna izquierda, visualizándose ésta permeable, así como el tronco venoso innominado.

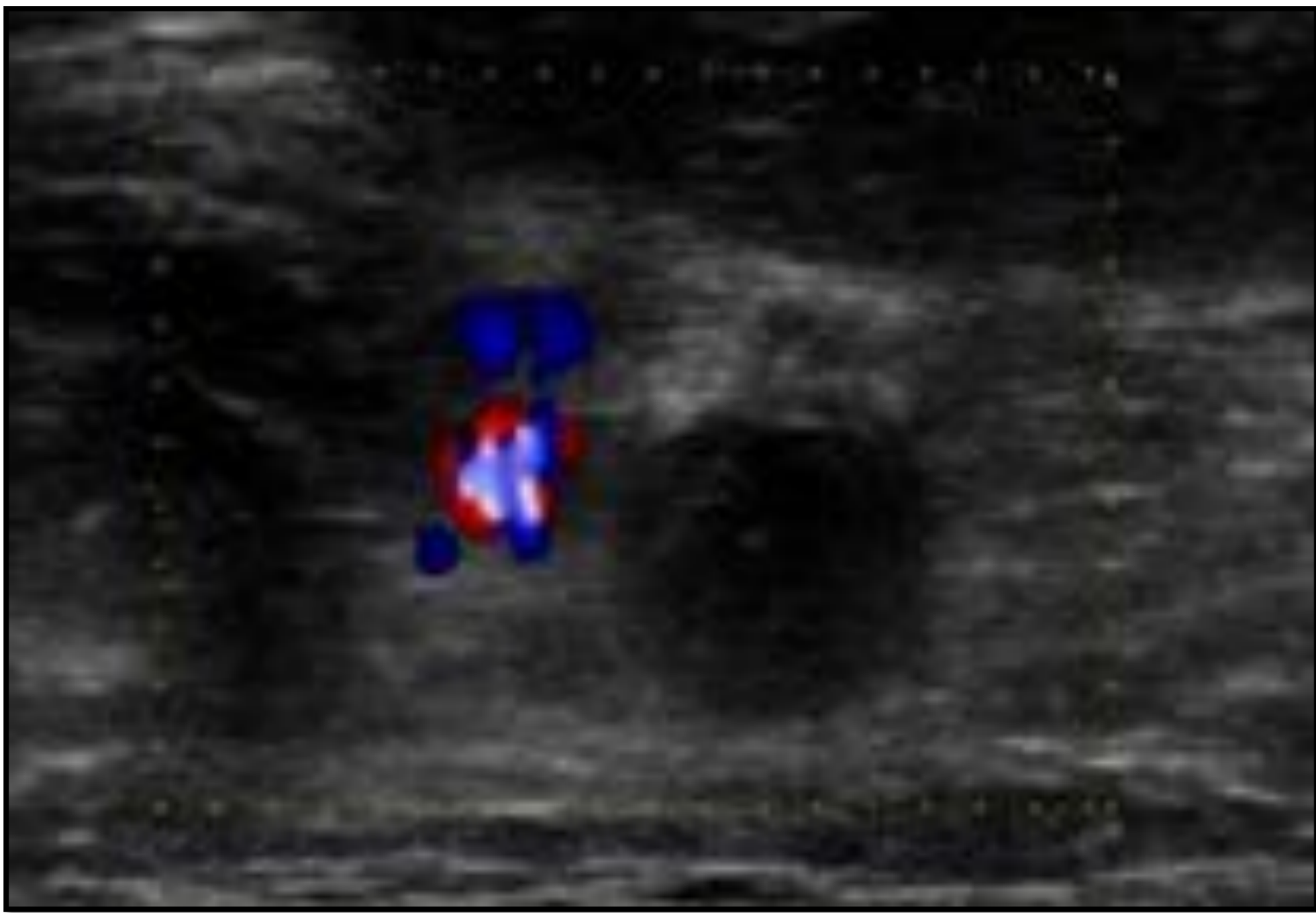


Tras punción ecoguiada de vena humeral izquierda se coloca introductor 4 F a través del cual se realiza **flebografía**: múltiples defectos de repleción en la vena axilar con oclusión completa a nivel de la subclavia, múltiples vasos colaterales que repermeabilizan la vena innominada. Se coloca catéter multiperforado 4 F en vena axilar para **infusión de uroquinasa**.



Control flebográfico a través de introductor humeral izquierdo tras administrar fibrinólisis, uroquinasa, 1.200.000 unidades a pasar en 24 horas, a un ritmo de 50.000 unidades/hora Repermeabilización del sector subclavio-axilar, con presencia de un pequeño trombo a nivel del segmento proximal de la subclavia. Desaparición de vasos colaterales y buen paso de contraste hacia la vena innominada.

CASO 3: Mujer de 28 años con aumento del perímetro del miembro superior derecho, aumento de temperatura y dolor de 5 días de evolución.



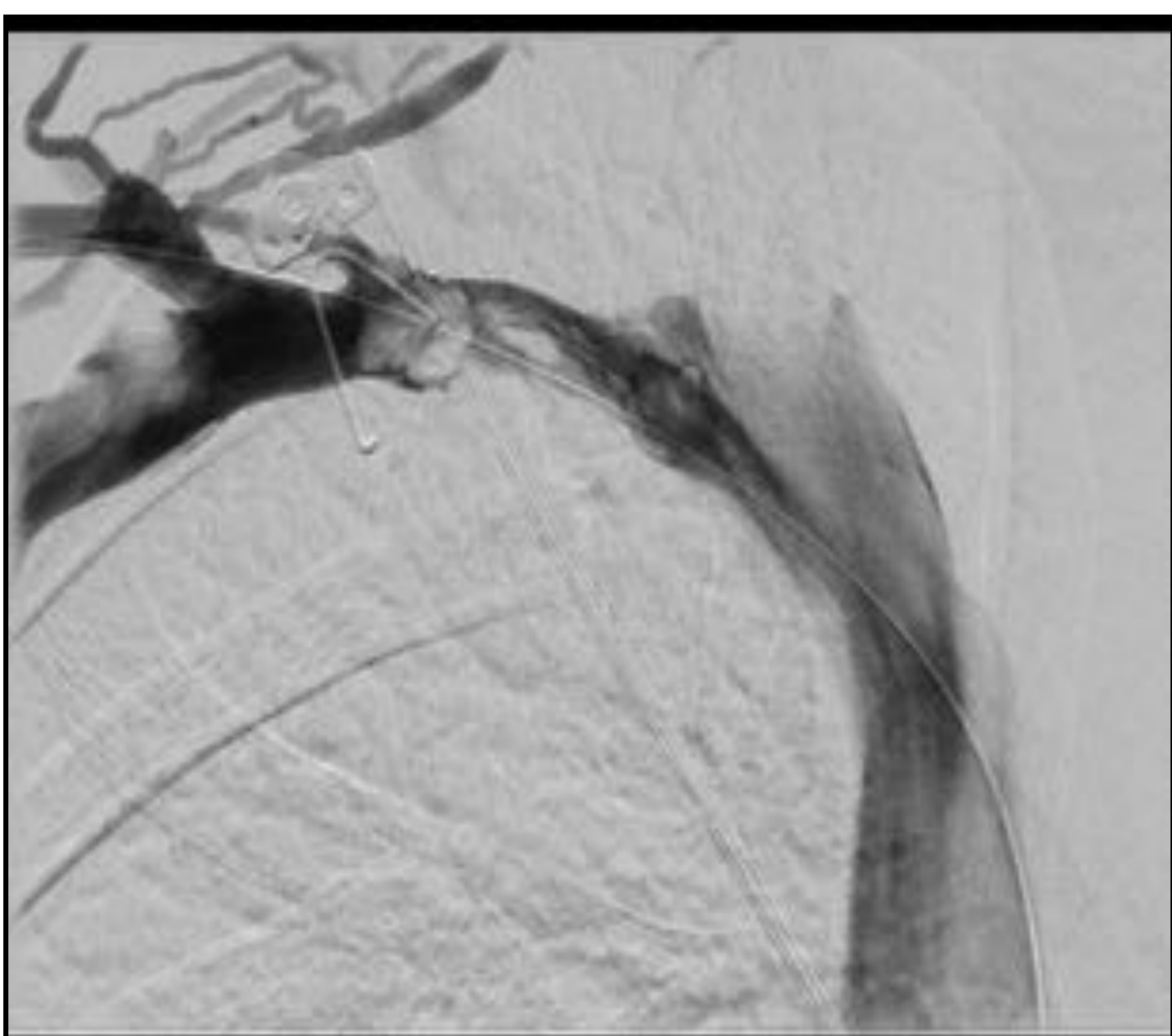
- Doppler de brazo derecho

Dilatación de vena subclavia con contenido ecogénico sin flujo en modo-doppler color a nivel periférico.



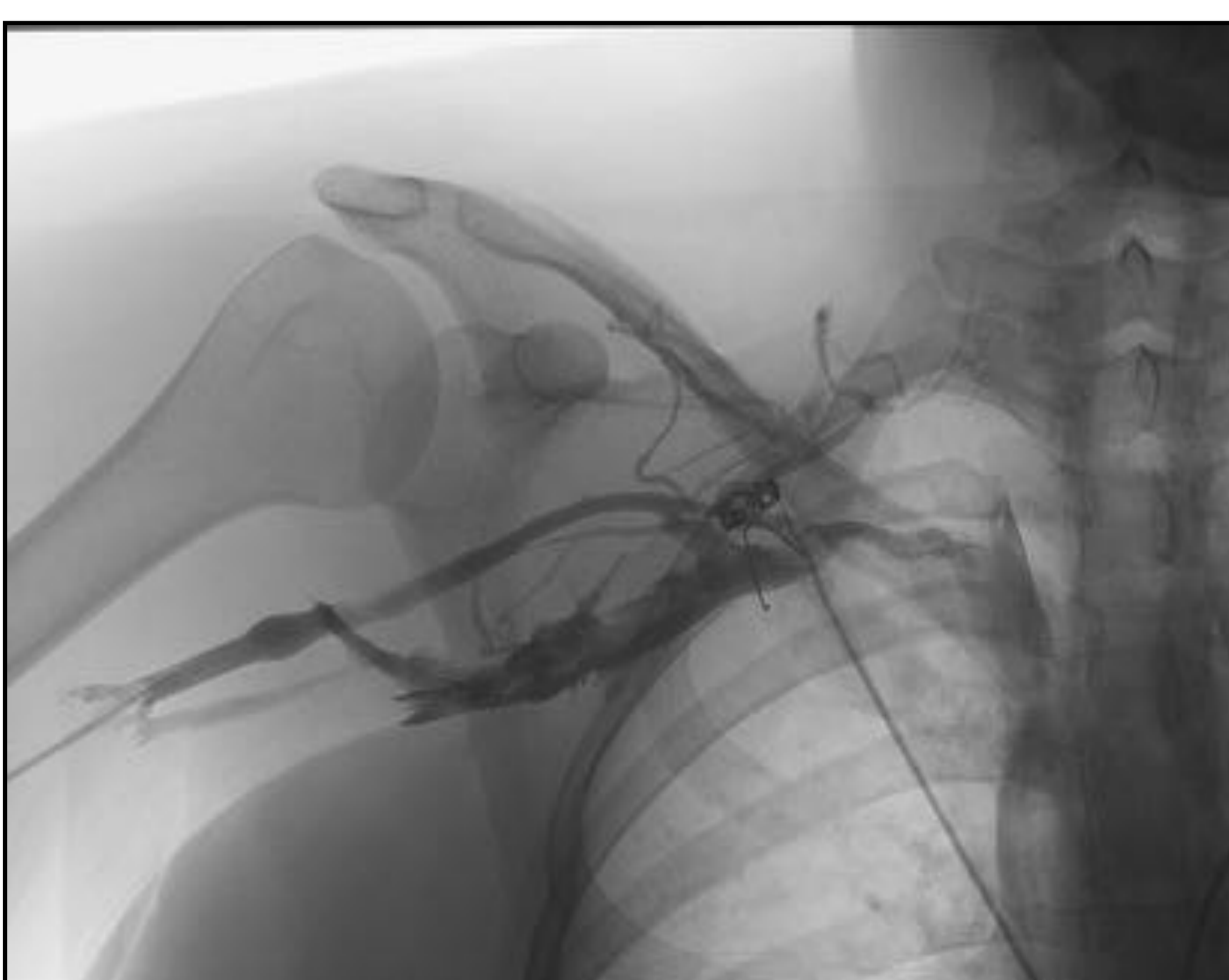
-TC de tórax con c/c iv: Defectos de repleción (flecha blanca) en eje axilo-subclavio con aumento del diámetro de los vasos venosos.

Disminución del espacio costoclavicular sin identificarse defectos óseos a dicho nivel.



- Flebografía del miembro superior derecho

Tras punción ecoguiada colocando introductor 4 F en vena braquial derecha se observan defectos de repleción en eje axilo-subclavio con paso filiforme de contraste a nivel del espacio costoclavicular. Presencia de múltiples colaterales.



- Control flebográfico a través de introductor 4F en vena braquial derecha a las 24 horas de fibrinolisis (tras administrar a ritmo de 100000 unidades/ hora en 24 horas, un total de 2.400.000 unidades).

Mejoría radiológica de los defectos de repleción en eje axilo-subclavio con buen paso de contraste y persistiendo únicamente algunos defectos de repleción aislados de localización periférica probablemente de evolución subaguda-crónica.

Persiste la estenosis focal elástica, probablemente por compresión extrínseca, a nivel del espacio costoclavicular.

Conclusiones:

-El *Síndrome de Paget Schroetter* es una entidad poco frecuente que afecta a individuos jóvenes y sanos.

-Es primordial establecer un diagnóstico precoz e identificar los factores etiopatogénicos para poder establecer mediante un abordaje multimodal y una estrategia terapéutica adecuada.

- La trombolisis dirigida por catéter, descompresión temprana de la salida torácica en pacientes apropiados y terapia física y ocupacional constituyen la mejor estrategia. La anticoagulación a largo plazo puede ser razonable en pacientes con trombofilia coexistente y resultados quirúrgicos subóptimos.