

2023;52(4):e023014198

Presentación de caso

Informe de un caso clínico con síndrome de Paget-Schroetter

Report of a clinical case with Paget-Schroetter Syndrome

Junior Vega Jiménez^{1,2,3} https://orcid.org/0000-0002-6801-5191 Lisneybi González Gonzalez²* https://orcid.org/0009-0003-0734-2847 Rodolfo Vega Candelario⁴ https://orcid.org/0000-0003-4459-8350

¹Hospital Militar "Dr. Mario Muñoz Monroy". Matanzas, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas, Matanzas, Cuba.

³Academia de Ciencias de Cuba. La Habana, Cuba.

⁴Hospital Provincial "Roberto Rodríguez". Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: drirvega@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Paget-Schroetter (SPS) es una trombosis venosa profunda primaria del complejo venoso subclavio-axilar que ocurre después del uso repetitivo y extenuante de los hombros y los brazos. Muestra una incidencia de 1 por 100 000 personas al año. Se informa con mayor frecuencia en atletas jóvenes.

Objetivo: Presentar un caso inusual de síndrome de Paget-Schroetter en un individuo joven no deportista. Caso clínico: Varón militar activo de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, que ingresó con inflamación del miembro superior izquierdo de 24 horas de evolución. Presentó una trombosis de la vena cefálica izquierda después de un esfuerzo físico de carga y descarga. Tras descartar trastornos secundarios de hipercoagulabilidad se le diagnosticó un SPS. Se le informó de la opción de intervención quirúrgica, pero la rechazó. El diagnóstico fue confirmado con ecografía Doppler y tratado con anticoagulación endovenosa al inicio y luego por vía oral durante 6 meses. Durante el seguimiento





2023;52(4):e023014198

no se evidenció trombosis crónica de la vena cefálica izquierda ni formación de intervalo de colaterales vasculares.

Conclusiones: El SPS es una condición clínica que necesita un alto índice de sospecha y un diagnóstico oportuno, por tanto, los médicos deben estar atentos a esta rara entidad para su reconocimiento temprano y derivación oportuna a cirugía vascular.

Palabras clave: anticoagulantes; síndrome de Paget-Schroetter; ultrasonografía.

ABSTRACT

Introduction: Paget-Schroetter syndrome (PSS) is a primary deep vein thrombosis of the subclavianaxillary venous complex that occurs after repetitive and strenuous use of the shoulders and arms. It shows an incidence of 1 per 100,000 people per year. It is reported more frequently in young athletes.

Objective: To present an unusual case of Paget-Schroetter syndrome in a young non-athlete individual.

Clinical case: 24-year-old active military man with no personal pathological history is presented, who was admitted with inflammation of the left upper limb of 24 hours of evolution. He presented a thrombosis of the left cephalic vein after a physical effort of loading and unloading. After ruling out secondary hypercoagulability disorders, he was diagnosed with SPS. He was informed of the option of surgical intervention, but he declined it. The diagnosis was confirmed with Doppler ultrasound and treated with intravenous anticoagulation at the beginning, and then orally for 6 months. During the follow-up of the patient, there was no evidence of chronic thrombosis of the left cephalic vein or interval formation of vascular collaterals.

Conclusions: SPS is a clinical condition that requires a high index of suspicion and prompt diagnosis, therefore, physicians must be attentive to this rare entity for early recognition and timely referral to vascular surgery.

Keywords: anticoagulants; Paget-Schroetter syndrome; ultrasonography.

Recibido: 08/08/2023 Aprobado: 16/09/2023





2023;52(4):e023014198

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Paget-Schroetter (SPS), también conocido como "trombosis de esfuerzo" (TE), es una forma rara de trombosis venosa profunda (TVP) primaria de la vena axilar o de la subclavia. Está asociada con una actividad extenuante de las extremidades superiores. Fue descrita por primera vez por Paget en 1875 y von Schroetter en 1884. Más tarde, en 1948, Hughes denominó a la enfermedad "síndrome de Paget-Schroetter".(1)

Tiene mayor prevalencia en individuos activos jóvenes; la relación hombre-mujer es de 2:1. Alrededor del 80 % de los casos ocurren después de una actividad vigorosa, por encima de la cabeza; mientras que otras causas incluyen el levantamiento de objetos pesados y el trabajo manual. La trombosis de esfuerzo es rara, con una incidencia de 1 a 2 por 100 000 personas al año. (2,3,4)

La mayoría de los médicos de atención primaria o de urgencias desconocen esta afección. Puede provocar una discapacidad significativa, si no se diagnostica y trata a tiempo. (3) Requiere un diagnóstico rápido, anticoagulación o trombólisis oportuna y remisión inmediata a un cirujano vascular. (5)

Se presenta un caso inusual de síndrome de Paget-Schroetter en un individuo joven no deportista.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 24 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, militar activo; ingresó con inflamación del miembro superior izquierdo, de 24 horas de evolución.

Sin antecedentes personales de: acceso venoso en la extremidad superior izquierda, trombosis venosa profunda, fiebre, picadura de insecto, erupción cutánea, vacunación previa, uso de drogas recreativas o esteroides anabólicos intravenosos. No tenía historia familiar de trastornos hemorrágicos ni de la coagulación. Tampoco hubo antecedentes significativos de trauma. Las características clínicas se desarrollaron 8 horas después de un entrenamiento militar de intensidad moderada en el que realizó esfuerzo físico de carga y descarga.





2023;52(4):e023014198

En el examen físico se encontró una complexión atlética, con un peso de 96 kg y una altura de 188 cm (índice de masa corporal: 26,03 kg/m²).

Los signos vitales eran: temperatura, 37.4 °C; frecuencia cardiaca, 100 latidos/min; presión arterial, 110/70 mmHg; frecuencia respiratoria, 18 respiraciones/min y saturación de oxígeno de 99 % con aire ambiente.

Se observó que tenía aumento de volumen de todo el miembro superior izquierdo, con predominio del tercio proximal (Fig. 1), doloroso a la palpación. La prueba de Wright y Roos fue negativa. No se apreciaron lesiones hemorrágicas en la extremidad. Presentaba un examen neurológico sin complicaciones en la extremidad afectada, los pulsos distales estaban conservados y tenía un rango normal de movimiento de las articulaciones de los hombros. El resto del examen físico fue normal.



Fig. 1 – Aumento de volumen del miembro superior izquierdo.

En urgencias médicas se inició tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular; a los 6 días se comprobó que la trombosis había disminuido, por lo que se suspendió el tratamiento con heparina. Se continuó con anticoagulación oral y monitorear el seguimiento, ecografía Doppler. El edema de la extremidad superior disminuyó de manera significativa después de la anticoagulación. El paciente reportó dolor intermitente, persistente, en el brazo izquierdo durante los 2 primeros meses, y disminución subjetiva en la resistencia muscular, sin afectar su actividad física diaria.



2023;52(4):e023014198

Se le informó de la opción de intervención quirúrgica, pero la rechazó. Se trató de forma conservadora, con anticoagulación oral (apixabán); dosis inicial: 10 mg 2 veces al día, durante una semana; dosis de mantenimiento: 5 mg 2 veces al día.

Presentó buena respuesta farmacológica a la anticoagulación a largo plazo y pudo modificar los entrenamientos al suspender los ejercicios por encima de la cabeza. Después de 6 meses del tratamiento no se evidenció trombosis crónica de la vena cefálica izquierda ni formación de intervalo de colaterales vasculares.

Exámenes complementarios: ecodoppler de miembro superior izquierdo: hipoecogenicidad del tejido celular subcutáneo del miembro superior izquierdo en relación con edema. Aumento de calibre, con presencia de material ecogénico endoluminal, con pérdida de la compresibilidad de la vena cefálica izquierda, en relación con trombo endoluminal (Fig. 2).



Fig. 2 - Ecografía de la vena braquiocefálica izquierda con trombo en su interior.

El estudio de hipercoagulabilidad fue negativo (tabla 1); solo se constató una ligera elevación en el nivel de dímero D (0,6 µg/mL; rango normal: menor de 0,5 µg/mL). La radiografía de tórax, vista pósterioanterior y el electrocardiograma resultaron normales.



2023;52(4):e023014198

Tabla 1 - Estudio de trombofilia del paciente

Prueba	Valores de laboratorio	Referencia
Tiempo de protrombina	14,1	11,7-14,5 segundos
Activado tiempo de tromboplastina parcial	28	22,8-34,2 segundos
Anticoagulante lúpico	No detectado	No detectado
Beta-2 glicoproteína	< 2	< 20 unidades/ mL
Anticuerpo cardiolipina	< 2	< 20 unidades/ mL
Mutación del factor V de Leiden	Negativo	Negativo
Mutación del gen de la protrombina	Negativo	Negativo

El diagnóstico de síndrome de Paget-Schroetter se estableció dada la naturaleza de la presentación y el estudio de hipercoagulabilidad negativo.

COMENTARIOS

El mecanismo de la patogenia del SPS se debe al movimiento repetitivo de retroversión, hiperabducción y extensión del brazo, que conduce a un daño de las paredes de las diversas venas involucradas, lo cual lleva a la fibrosis. Como resultado, la cascada de coagulación se activa, con la estasis venosa. La repetición de movimientos específicos crea un ciclo de trombosis y recanalización. (5,6)

Los factores de riesgo típicos incluyen sexo masculino, edad joven, catéteres permanentes y síndrome de salida torácica, que involucra anomalías anatómicas, como una primera costilla cervical, bandas congénitas, hipertrofia de los tendones escalenos e inserción anormal del ligamento costoclavicular en la patogenia de la trombosis de esfuerzo.

El SPS se ha asociado con el factor V Leiden y la mutación del gen de la protrombina. (4,6)

En el caso que se presentó, la causa de TVP de miembro superior identificada, fue el SPS. Al examen físico se descartaron elementos diagnósticos del síndrome de salida torácica. El estudio de trombofilia fue negativo, lo cual corroboró la hipótesis diagnóstica.



2023;52(4):e023014198

El mayor porcentaje de casos con este síndrome se reportan en individuos jóvenes, deportistas, del sexo masculino; (1,2,7,8,9) aunque se describe en mujeres, que coinciden con los antecedentes de ser atletas. (4,6,10) La incidencia en pacientes no atléticos es baja; se informa en un mesero y un infante de marina en servicio activo. (3,11)

La profesión militar expuso al paciente a esfuerzos físicos reiterados. Tiene como punto común con el SPS, que no presentó factores de riesgo trombóticos y el estudio de hipercoagulabilidad fue negativo. Otro elemento inusual, es que rara vez se informa en personas que no son deportistas.

Es importante ilustrar que el SPS no es una entidad limitada a los deportistas. Se debe considerar cuando se encuentra una trombosis venosa espontánea de las extremidades superiores. El tratamiento oportuno tiene un gran resultado, con secuelas mínimas a largo plazo, pero, si se omite, se complica por una morbilidad significativa a largo plazo.

El SPS es una condición clínica que necesita un alto índice de sospecha y un diagnóstico oportuno, por tanto, los médicos deben estar atentos a esta rara entidad para su reconocimiento temprano y derivación oportuna a cirugía vascular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Hughes ES. Venous obstruction in the upper extremity. Br J Surg. 1948;36(142):155-63. DOI: 10.1002/bjs.18003614206
- 2. Mattox R, Trager RJ, Kettner NW. Effort Thrombosis in 2 Athletes Suspected of Musculoskeletal Injury. J Chiropr Med. 2019; 18(3):213-8. DOI: 10.1016/j.jcm.2019.01.004
- 3. Lee YS, Ng FH, Pan NY, Fai Ma JK. Paget-Schroetter syndrome in a non athlete a case report. Radiol Case Rep. 2021; 16(11):3554-7. DOI: 10.1016/j.radcr.2021.08.020
- 4. Suwal A, Rijal SS, Shrestha M, Munankami S, Basnet S. Paget-Schroetter Syndrome: A Rare Case of Upper Extremity Deep Vein Thrombosis in a Young Swimmer. Cureus. 2022; 14(6):e26060. DOI: 10.7759/cureus.26060
- 5. Wankhade BS, ElKhouly AE, Alrais ZF, Kholi M. Paget-Schroetter syndrome:



2023;52(4):e023014198

An unfamiliar cause of upper-limb deep venous thrombosis. Int J Crit Illn Inj Sci. 2022; 12(1):54-7. DOI: 10.4103/ijciis.ijciis 23 21

- 6. Desai J, Patel AN, Dahan S, Defour F. Atypical Presentation of Paget-Schroetter Syndrome: Case Report and Management. Cureus. 2022; 14(5):e25424. DOI: 10.7759/cureus.25424
- 7. Taha K, Breslin T, Moriarty JM, Ali S, Louw B. Diagnosing Paget-Schroetter Syndrome Using Point of Care Ultrasound (POCUS). POCUS J. 2022; 7(1):131-3. DOI: 10.24908/pocus.v7i1.15364
- 8. Gani A, Lucas G, Refson JS, El-Karim A. Paget-Schroetter syndrome in a young fitness enthusiast with a negative D-dimer: highlighting the balance between clinical suspicion and diagnostic modalities. BMJ Case Rep. 2021;14(2): e240165. DOI: 10.1136/bcr-2020-240165
- 9. Tanabe H, Miyamori D, Shigenobu Y, Ito Y, Kametani T, Kakimoto M, et al. Two Patients with Paget-Schroetter Syndrome That Were Successfully Diagnosed by Doppler Ultrasonography: Case Studies with a Literature Review. Intern Med. 2020; 59(20):2623-7. DOI: 10.2169/internalmedicine.4349-20
- 10. Sangani V, Pokal M, Balla M, Gayam V, Konala VM. Paget-Schroetter Syndrome in a Young Female. J Investig Med High Impact Case Rep. 2021; 9(1):1-15. DOI: 10.1177/23247096211003263 11. Garbrecht JD, Reynolds W, Rosenthal MD. Upper Extremity Effort Thrombosis. The J Orthop Sports Phys Ther. 2020; 50(9):532. DOI: 10.2519/jospt.2020.9585

Conflictos de interés

No existen conflictos de interés.

