

Balotująca, duża skrzeplina w prawej żyłę ramiennie-główną u pacjenta z zespołem Paget-Schröttera

Giant free-floating thrombus of the right brachio-cephalic vein in patient with Paget-Schrötter syndrome

Ryszard Walas, Mieczysław Grodowski, Rafał Boczej, Marek Motyka

Katedra i Oddział Kliniczny Chirurgii Naczyniowej i Ogólnej Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach w Wojewódzkim Szpitalu Specjalistycznym nr 4 w Bytomiu (Chair and Department of Vascular and General Surgery, Medical University of Silesia, Katowice in 4th County Hospital, Bytom)

Streszczenie

Duża, balotująca skrzeplina w żyłę ramiennie-główną jest rzadkim, grożącym życiu powikłaniem zespołu Paget-Schröttera (PSS). W pracy przedstawiono przypadek 21-letniego kulturysty przyjętego na oddział z trwającym od 6 dni bólem i obrzękiem prawej kończyny górnej. W badaniu ultrasonograficznym techniką kolor Doppler uwidoczniło zakrzepicę prawej żyły podobojczykowej z balotującą, dużą skrzepliną w prawej żyłę ramiennie-główną. Leczenie miejscową trombolizą poprzedzono założeniem filtra do żyły głównej górnej, a po przywróceniu drożności żyły podobojczykowej wykonano jej dekompresję, wycinając pierwsze żebro.

Autorzy przedstawiają postępowanie przedoperacyjne oraz zakończone sukcesem leczenie tego, zgodnie z wiedzą autorów, nieopisanego wcześniej w literaturze przypadku.

Słowa kluczowe: zespół Paget-Schröttera, zakrzepica żył głębokich kończyny górnej

Chirurgia Polska 2009, 11, 66–70

Abstract

Giant free-floating thrombus in brachiocephalic vein is a rare, life-threatening complication in patients with Paget-Schrötter syndrome (PSS). We report a case of a 21-year-old body builder who was admitted to our department with a 6 days history of pain and swelling in the right upper extremity. Color Doppler ultrasonography diagnosed thrombosis of the right subclavian vein with free-floating, giant thrombus in right brachiocephalic vein. Vena cava superior filter deployment followed by catheter-direct thrombolysis and surgical decompression of the subclavian vein with the first rib resection was performed.

We present the preoperative work-up and successful treatment of this unusual case, to our knowledge, never reported before.

Key words: Paget-Schrötter syndrome, upper extremity deep venous thrombosis

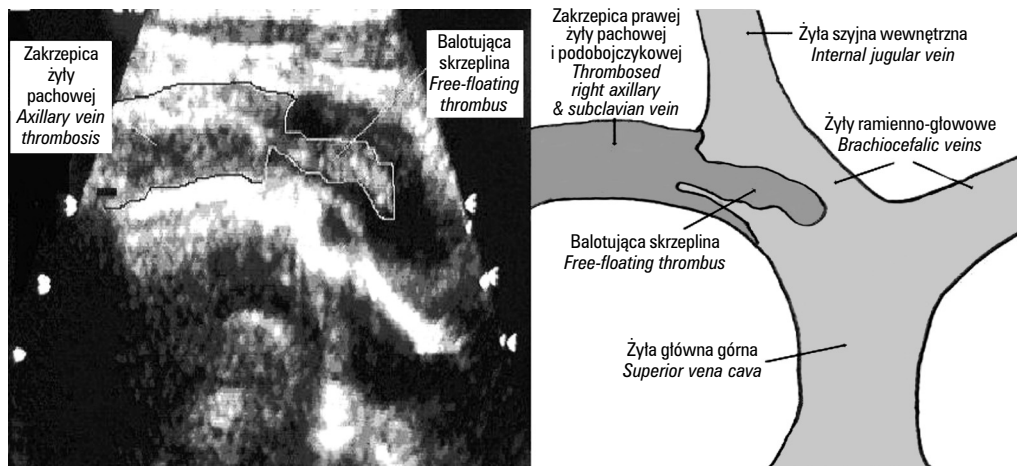
Polish Surgery 2009, 11, 66–70

Wstęp

Zespół Paget-Schröttera (PSS, *Paget-Schrötter syndrome*) to pierwotna zakrzepica żył głębokich kończyny górnej w zakresie żyły ramiennej, pachowej lub podoboj-

Background

Paget-Schrötter Syndrome (PSS) is a primary, upper extremity deep venous thrombosis (UEDVT), involving the axillary, brachial or subclavian veins. It usually de-



Rycina 1. Balotująca, duża skrzeplina w prawej żyłce ramienno-głowej
Figure 1. Massive free-floating thrombus in right brachio-cephalic vein

czkowej. Występuje zazwyczaj u młodych, zdrowych osobników i jest często poprzedzona forsownymi ruchami ramion. Patofizjologia zespołu Paget-Schröttera obejmuje ucisk struktur górnego otworu klatki piersiowej na naczynia żyłne, prowadząc do zmian w ich ścianie powodujących zastój krwi oraz miejscową nadkrzepliwość.

Opis przypadku

Chory, 21-letni mężczyzna uprawiający kulturystykę, został przyjęty do kliniki z objawami obrzęku, zaczerwienienia i bólów prawej kończyny górnej ramienia, trwających od 6 dni.

W badaniu przedmiotowym stwierdzono obrzęk i wzmoczone napięcie prawego ramienia i przedramienia oraz poszerzone żyły ramienia i przedniej ściany klatki piersiowej.

Obwód prawego ramienia był większy od przeciwnego o 5 cm, a przedramienia o 6 cm. Wyniki badań w kierunku nadkrzepliwości wraz z antytrombiną III, białkiem C i S nie wykazały odchylenia od normy.

W rutynowym badaniu USG Doppler (ryc. 1A, B) stwierdzono zakrzepicę żyły pachowej i podobojczykowej prawej tworzącą przedłużoną, wolną skrzeplinę o wymiarach 29 × 10 mm, swobodnie balotującą w prawej żyłce ramienno-głowej.

Terapię rozpoczęto, zakładając poprzez żyłę udową do żyły głównej górnej, poniżej spływu żyły ramienno-głowej, czasowy filtr Günther Tulip firmy Cook.

Następnie zastosowano miejscową trombolizę rekombinowanym tkankowym aktywatorem plazminogenu (rtPA, *recombined tissue plasminogen activator*) poprzez cewnik z bocznymi otworami, który z dojścia przez żyłę odfokiową umiejscowiono w skrzeplinie (ryc. 2A).

Miejscową trombolizę rozpoczęto bolusem rtPA (5 mg/10 min), a następnie wlewem 2,5 mg/godz. Jednocześnie pacjent otrzymywał niefrakcjonowaną heparynę (10 000 j./d.) we wlewie dożylnym. Po 8 godzinach miejscowej trombolizy wykonano wenografię, stwierdza-

velops in young, healthy individuals and often follows strenuous arm movements.

The pathophysiology of PSS involves compression by structures of the thoracic outlet leading to changes in the vessel wall, stasis of blood, and local hypercoagulability.

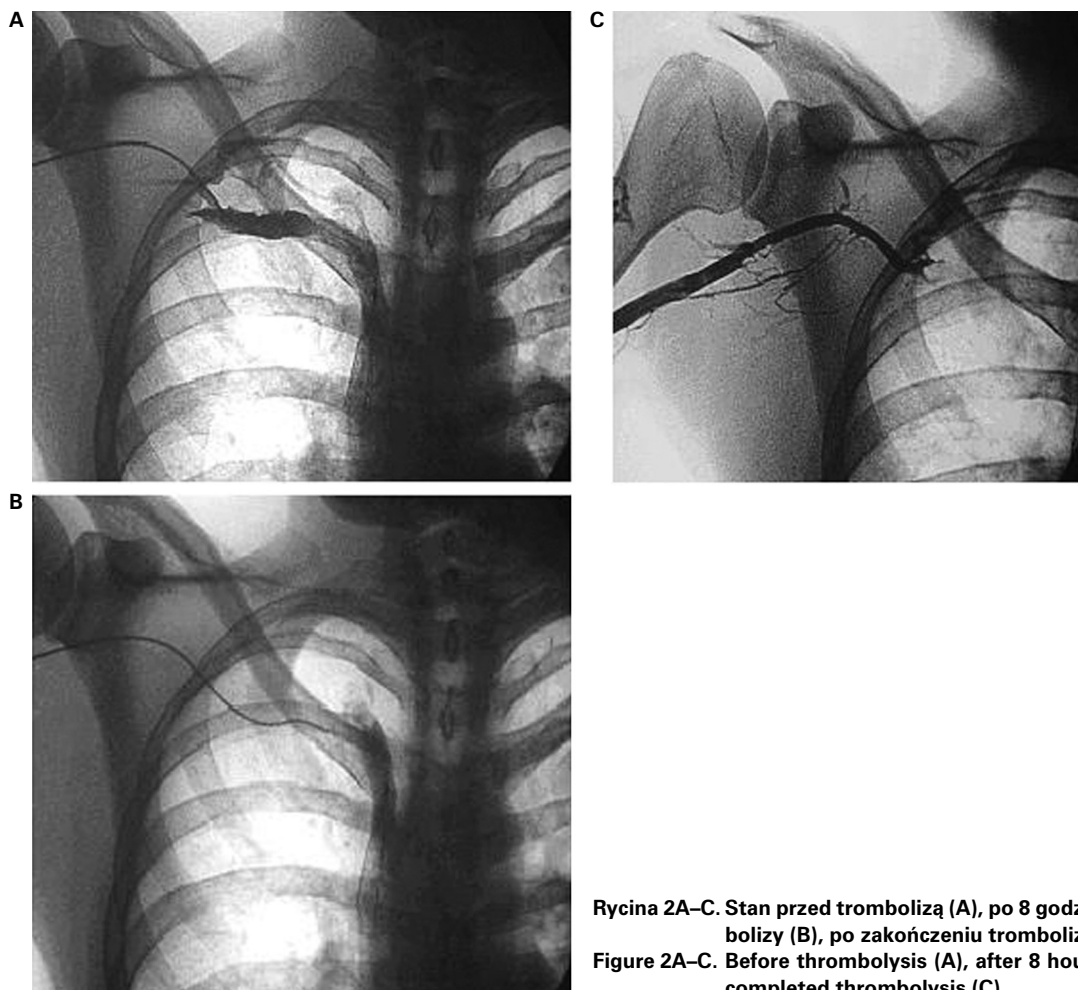
Report

A 21-year-old male body builder with a 6-day history of pain, swelling and redness of the right upper extremity was admitted to our department. On physical examination, the right arm and forearm were tender and slightly swollen. Dilated veins around the shoulder and on the anterior chest wall were observed. The circumference of the arm was 5 cm larger than the unaffected side and that of the forearm was 6 cm larger. The patient was normal regarding hypercoagulability screening, including antithrombin III, protein C and protein S.

A Duplex ultrasonography (Fig. 1A, B) demonstrated complete thrombosis of the right subclavian and proximal axillary veins and an elongated free-floating massive thrombus (29 × 10 mm) in the right brachio-cephalic vein (BCV). At the beginning of the treatment, a vena cava retrievable filter (Günther Tulip, Cook) via the femoral vein approach, was placed in the superior vena cava (SVC), below the confluence of the BCVs.

A catheter-directed thrombolysis (CDT) of the clot was performed using recombinant tissue plasminogen activator (rtPA).

The patient was given bolus lytic therapy (5 mg/10 minutes) followed by an rtPA infusion at 2.5 mg/hour with a multisided hole infusion catheter positioned in the thrombus via the right basilic vein (Fig. 2A) and unfractionated heparin (10 000 U/day) in an intravenous infusion. After 8 hours of thrombolysis, a follow-up venogram showed partial lysis of clot. (Fig. 2B). The catheter was repositioned and the thrombolysis was continued at 2.5 mg/hour for 12 hours. After this time complete solu-



Rycina 2A–C. Stan przed trombolizą (A), po 8 godzinach trombolizy (B), po zakończeniu trombolizy (C)
Figure 2A–C. Before thrombolysis (A), after 8 hours (B), after completed thrombolysis (C)

jąc częściowe rozpuszczenie skrzepliny (ryc. 2B). Cewnik przesunięto do przodu i kontynuowano miejscową trombolizę przez kolejne 12 godzin w dawce 2,5 mg/godz., uzyskując całkowite rozpuszczenie skrzepliny (ryc. 2C). Następnego dnia usunięto z dostępu przez żyłę szyjną filtr endokawalny, nie znajdując w nim żadnych fragmentów skrzeplin. Wykonano wenografię kończyny górnej w odwiedzeniu, stwierdzając zwężenie żyły podobojczykowej spowodowane uciskiem przez struktury zewnętrzne górnego otworu klatki piersiowej.

Wypisano chorego w 8. dobie z zaleceniem stosowania heparyny drobnocząsteczkowej i ponownie przyjęto do kliniki 2 tygodnie później w celu wykonania resekcji pierwszego żebra. Operację tą przeprowadzono z dostępu pachowego.

Pacjent pozostawał pod kontrolą ambulatoryjną przez 18 miesięcy bez klinicznych objawów nawrotu choroby. W wykonywanych kolejnych badaniach USG Doppler stwierdzano drożność żyły pachowej i podobojczykowej prawej. Przez 2 miesiące po wypisaniu do domu pacjent otrzymywał heparynę drobnocząsteczkową, a następnie przez 10 miesięcy acenokumarol, utrzymując międzynarodowy współczynnik znormalizowany (INR, *international normalized ratio*) w przedziale 2–3.

tion of the clot was observed (Fig. 2C). The next morning after the successful CDT the filter was retrieved via right jugular vein. There was no visible thrombus trapped within the filter. After these procedures, a check-up positional venography identified extrinsic vein compression at the level of the thoracic outlet. The patient was discharged on Day 8 after the procedure on low-molecular-weight heparin therapy (LMWH) therapy and was readmitted two weeks later for surgery during which a trans-axillary first rib excision was performed. At an 18-month follow-up, the patient was asymptomatic with patent right axillary and subclavian veins confirmed by duplex ultrasound imaging. LMWH therapy was continued for two months after discharge and oral anticoagulation therapy with dicumarol for another 10 months with a target international normalized ratio (INR) of 2.0–3.0.

Discussion

Primary UEDVT is a rare disorder (2/100,000 persons/year) [1]. Pulmonary embolism more commonly occurs in patients with secondary UEDVT (10–20%) but it also has been reported in patients with PSS [2]. Giant free-floating thrombus in the BCV or SVC is a serious, life-

Dyskusja

Pierwotne zapalenie żył głębokich kończyny górnej jest rzadko występującą chorobą (2/100 000 osób/rok) [1]. Zator płucny częściej występuje u chorych z wtórną zakrzepicą żył głębokich kończyny górnej (10–20%), ale również opisywany jest u pacjentów z PSS [2].

Balotująca, duża skrzeplina w żyłce ramienneo-głowej lub żyłce głównej górnej jest poważnym powikłaniem PSS zagrażającym życiu pacjenta. Autorzy niniejszej pracy nie spotkali się z opisem podobnego przypadku w literaturze.

Głównym celem leczenia PSS jest przywrócenie przepływu krwi przez żyłę pachową i podobojczykową w możliwie najkrótszym czasie [3, 4]. W opisywanym przypadku celem zasadniczym było również usunięcie balotującej skrzepliny, która mogłaby spowodować masywny zator płucny. Miejscowa tromboliza z użyciem rtPA jest dzisiaj najbardziej polecanym sposobem leczenia. Terapia ta doprowadza do szybkiego przywrócenia drożności naczynia, minimalizując uszkodzenie jego śródbłonna. Wczesny, chirurgiczny zabieg odbarczający zmniejsza zaś ryzyko wtórnej zakrzepicy. Wykonanie miejscowej trombolizy jest najbardziej skuteczne w pierwszych dwóch tygodniach od początku choroby i rzadko przynosi poprawę po tym okresie [3, 4].

W grupie 11 pacjentów z PSS leczonych w klinice pomiędzy 2000 a 2007 rokiem nie obserwowano powikłań płucnych, jakkolwiek tylko trzech pacjentów było przyjętych w fazie ostrej i leczonych miejscową trombolizą. Standardowo nie używa się filtra endokawalnego podczas miejscowej trombolizy, jednak w tym przypadku, obawiając się oderwania balotującej skrzepliny i masywnego zatoru płucnego, autorzy zdecydowali się na jego zastosowanie. Aby uniknąć naruszenia skrzepliny, użyto dostępu udowego do założenia filtra. Dopiero po jego prawidłowym umiejscowieniu w żyłce głównej górnej przystąpiono do miejscowej trombolizy.

W opisywanym przypadku pełną drożność żyły pachowej i podobojczykowej uzyskano po 20 godzinach wlewu rtPA.

W usuniętym filtrze nie znaleziono żadnego materiału zakrzepowego, jednak nie wiadomo, czy balotująca skrzeplina uległa rozpuszczeniu miejscowo czy oderwała się i zatrzymała na filtrze i tam dopiero uległa rozpuszczeniu.

Inna metoda, która zdaniem autorów niniejszej pracy mogłaby być w tym przypadku zastosowana, to przeszczątkowa, mechaniczna trombektomia z odessaniem skrzepliny. W niektórych ośrodkach używa się w tym celu urządzenia Angiojet [5]. Czy jest to bezpieczniejsze? Autorzy nie mają żadnego doświadczenia z tym urządzeniem i nie znaleźli również doniesienia, które odpowiedziałyby na to pytanie.

threatening complication of PSS. We have not found any similar cases in the literature.

The first goal of PSS treatment is to reestablish blood flow in the axillary and subclavian veins as soon as possible [3, 4]. In this case the main goal of the treatment was to eliminate the free-floating thrombus to avoid pulmonary embolism.

Nowadays, CDT with rtPA is the most widely-accepted treatment. It restores venous patency early, minimizes damage to the vessel endothelium, and with early surgery decompression, reduces the risk of rethrombosis. It is most effective within the first two weeks after thrombosis and may rarely be successful after this period [3, 4].

In the group of 11 patients treated for PSS in our department between 2000 and 2007 we did not observe pulmonary complications. However, only three patients were admitted with acute thrombosis and were subjected to CDT. There is no indication for routine filter deployment to the SVC before CDT but in this circumstance, as there was imminent danger of detachment of the free-floating thrombus and pulmonary embolism, we decided to perform it. To avoid thrombus destabilization we used the femoral approach. This was successful and CDT could be safely and effectively performed. In this case full reestablishment of the blood flow in the axillary and subclavian veins was obtained after 20 hours of rtPA infusion.

We did not find any material within the filter after its removal but as a matter of fact we do not know if the free-floating clot was dissolved locally or had fallen out and then was finally dissolved within the filter.

Another method that could be applied in this circumstance is, in our opinion, percutaneous mechanical thrombectomy with suction of the clot. Some centers use an Angiojet device for evacuating the thrombus in UEDVT [5]. It is difficult to say whether this is safer, as we do not have any experience with this device and have not found any reports that would answer the question either.

The early first rib resection and postoperative medical treatment was in accordance with the recommended standards [4].

Conclusions

In the case of a massive, free-floating clot in the BCV a percutaneous filter placement in the SVC for pulmonary embolism prevention, before CDT, seems to be the best and safest solution.

Wczesne wycięcie pierwszego żebra i przeciwzakrzepowe leczenie pooperacyjne wykonane było zgodnie z rekomendowanymi standardami [4].

Wnioski

Autorzy uważają, że w przypadku dużej, balotującej skrzepliny w żyłę ramiennieo-głowowej, przed wykonaniem miejscowej trombolizy, przezskórne założenie filtra do żyły głównej górnej jako prewencja zatoru płucnego jest najlepszym i najbezpieczniejszym rozwiązaniem.

Piśmiennictwo (References)

1. Lindblad B, Tengborn L, Bergqvist D. Deep vein thrombosis of the axillary-subclavian veins: epidemiologic data, effects of dif-

ferent types of treatment and late sequelae. *Eur J Vasc Surg.* 1988; 2: 161–165.

2. Prandoni P, Polistena P, Bernardi E *et al.* Upper-extremity deep vein thrombosis: risk factors, diagnosis and complications. *Arch Intern Med.* 1997; 157: 57–62.
3. Urschel HC., Razzuk MA. Paget-Schroetter syndrome: what is the best management? *Ann Thorac Surg.* 2000; 69:1663–1669.
4. Machleder HI. Evaluation of a new treatment strategy for Paget-Schroetter syndrome: spontaneous thrombosis of the axillary-subclavian vein. *J Vasc Surg.* 1993; 17: 305–317.
5. Kasirajan K, Gray B, Ouriel K. Percutaneous AngioJet thrombectomy in the management of extensive deep venous thrombosis. *J Vasc Interv Radiol.* 2001; 12: 179–185.

Adres do korespondencji (Address for correspondence):

dr. n. med. Ryszard Walas
WSS nr 4
ul. Legionów 10, 41–902 Bytom
tel.: (32) 396 42 00, faks: (32) 396 42 43
e-mail: ryszardwalas@wp.pl

Praca wpłynęła do Redakcji: 10.12.2009 r.