

# Podejrzenie zatorowości płucnej u młodej kobiety z zespołem Pageta i Schröttera

Pulmonary embolism suspicion in a young female patient with the Paget-von Schrötter syndrome

Adrian Lewandowski, Joanna Syska-Sumińska, Mirosław Dłużniewski

Katedra i Klinika Kardiologii, Nadciśnienia Tętniczego i Chorób Wewnętrznych, Warszawski Uniwersytet Medyczny

## Abstract

Deep upper limbs veins thrombosis is a relatively rare condition in comparison to the lower limbs thrombosis. Most commonly occurs as a complication of major veins catheterisation. It may also be caused by stenosis of axillar or subclavian veins due to neoplastic infiltration, enlarged lymph nodes or congenital thrombophilia. The Paget-von Schrötter syndrome caused by exercise – induced thrombosis described in this case report is very infrequent.

**Key words:** pulmonary embolism, Paget-von Schrötter syndrome, exercise induced thrombosis

Kardiologia Polska 2008; 66: 969-971

## Opis przypadku

Kobieta 25-letnia, dotychczas zdrowa, została przyjęta na oddział kardiologii z podejrzeniem zatorowości płucnej. Siedem dni przed hospitalizacją wystąpiło nagle osłabienie z uczuciem niewielkiej duszności oraz pogorszenie tolerancji wysiłku. Objawom tym towarzyszyły bóle i zaczerwienienie prawej kończyny górnej oraz bóle łydek. W wywiadzie – przed ok. 2 lata u chorej rozpoznano epizod zakrzepicy żyły pachowej prawej. Ustalono, że opisywane przez chorą objawy pojawiły się po grze w tenisa, podobnie jak przed 2 lata. Kobieta od 3 miesięcy przyjmuje doustne leki antykoncepcyjne. Miesiączkuje regularnie. Pali papierosy – 5 sztuk na dobę od 7 lat, nie stosuje żadnej diety. Z wywiadu rodzinnego: matka choruje na chorobę wrzodową, ojciec na nadciśnienie tętnicze, dziadek zmarł z powodu zatorowości płucnej.

W badaniu przedmiotowym przy przyjęciu stan chorej dobry, ułożenie ciała dowolne, bez duszności spoczynkowej (14 oddechów/min), bez zmian osłuchowych nad polami płucnymi. Czynność serca miarowa 68/min, bez szmerów dodatkowych. Z istotnych odchyleń stwierdzono obrzęk kończyny górnej prawej oraz zaczerwienienie skóry w tej okolicy i niewielką bolesność uciskową. Ciśnienie tętnicze 100/75 mmHg.

Z uwagi na obraz kliniczny oraz obciążający wywiad rodzinny postawiono wstępne rozpoznanie zatorowości

płucnej u osoby z zakrzepicą żył głębokich kończyny górnej prawej.

W badaniach dodatkowych wykonanych w dniu przyjęcia stwierdzono: EKG – rytm zatokowy miarowy o częstotliwości 65/min, normogram – ujemne załamki T w odprowadzeniach V<sub>1</sub>–V<sub>3</sub>. Badania laboratoryjne: Na 144 mmol/l, K 4,2 mmol/l, glukoza 89 mg/dl, mocznik 32 mg/dl, kreatynina 0,7 mg/dl, Aspat 85 U/l, Alat 120 U/l. Układ krzepnięcia: INR 1,0, APTT 28,4 s, fibrynogen 271 mg/dl, D-dimery 125 µg/l; gazometria tętnicza: pH 7,38, pCO<sub>2</sub> 34 mmHg, pO<sub>2</sub> 90 mmHg, O<sub>2</sub> sat 96%, cholesterol całkowity 183 mg/dl, LDL 70 mg/dl, HDL 68 mg/dl, trójglicerydy 80 mg/dl. Morfologia krwi i badanie ogólne moczu prawidłowe, RTG klatki piersiowej – w granicach normy.

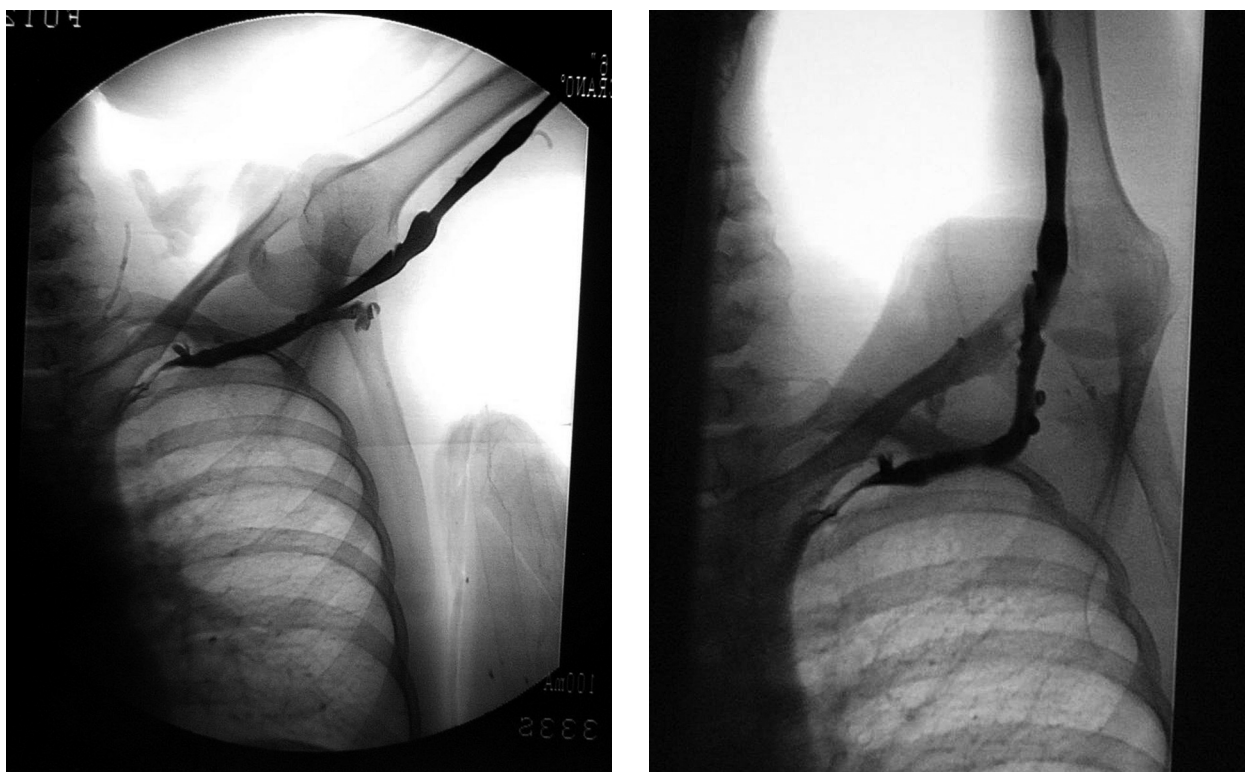
W trakcie dalszej diagnostyki wykonano badanie echokardiograficzne serca: LVdD 4,4 cm, IVSd 1,0 cm, PWd 1,1 cm, LVEdV 88 cm, RVdD 2,8 cm, LA 3,3 cm, aorta 2,8 cm. Serce małe, zachowane proporcje wielkości jam, prawidłowa grubość ścian serca. Zastawki bez zmian, brak cech wady, bez odcinkowych zaburzeń kurczliwości. Frakcja wyrzutowa (EF) 65%, bez cech przeciążenia prawej komory. Osierdzie bez cech płynu.

W badaniu ultrasonograficznym żył kończyny górnej prawej uwidoczono cechy zakrzepicy żyły pachowej prawej. Zdecydowano także o konieczności wykonania ba-

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Adrian Lewandowski, Katedra i Klinika Kardiologii, Nadciśnienia Tętniczego i Chorób Wewnętrznych, Warszawski Uniwersytet Medyczny, ul. L. Kondratowicza 8, 03-242 Warszawa, tel.: +48 22 599 19 58, e-mail: adrene79@o2.pl

Praca wpłynęła: 17.02.2008. Zaakceptowana do druku: 12.03.2008.



**Rycina 1.** Flebografia – zwężenie żyły podobojczykowej w odcinku dystalnym

dania ultrasonograficznego układu żylnego kończyn dolnych (z uwagi na zgłaszane przez chorą bóle tydek). Podczas badania nie uwidoczniono cech zakrzepicy żył głębokich kończyn dolnych, wykazano także prawidłową fazowość oddechową w żyłach udowych. Rozpoczęto leczenie przeciwzakrzepowe heparyną drobnocząsteczkową (enoksaparyna) w dawce 1,5 mg/kg m.c.

Nie potwierdzono cech zatorowości płucnej w badaniu angio-CT. W trakcie dalszej hospitalizacji zdecydowano o rozszerzeniu diagnostyki w celu ustalenia przyczyny zakrzepicy prawej żyły pachowej.

Oznaczono aktywności białka C i S i ich stężenia, stężenie i aktywność antytrombiny, aktywność czynnika VII oraz poszukiwano przeciwciał antykardiolipinowych i koagulantu toczniowego, ze względu na możliwość wrodzonej trombofilii. Wyniki powyższych badań były negatywne. Ze względu na podwyższony poziom enzymów wątrobowych wykonano badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej oraz badania w kierunku wirusowego zapalenia wątroby typu B i C. W badaniu ultrasonograficznym jamy brzusznej stwierdzono: wątroba niepowiększona, o prawidłowej echogeniczności, bez uchwytanych zmian ogniskowych. Pęcherzyk żółciowy cienkościenny, bez złogów. Przewód żółciowy wspólny i drogi żółciowe wewnątrzwątrobowe nieposzerzone. Trzustka i śledziona niepowiększone, bez widocznych zmian ogniskowych. Obie nerki o typowej lokalizacji, zachowanej echostrukturze, bez cech zastoj

w układzie kielichowo-miedniczkowym (UKM) i widocznych złogów. Pęcherz moczowy słabo wypełniony. Aorta brzuszna nieposzerzona. Nie uwidoczniono wolnego płynu w jamie otrzewnej. Badania wirusologiczne były ujemne.

Biorąc pod uwagę obraz kliniczny oraz podejrzenie zespołu Pageta i Schröttera, czyli zakrzepicy żyły podobojczykowej i pachowej występującej po dużym wysiłku fizycznym, najczęściej w przebiegu nieprawidłowości anatomicznych, wykonano flebografię. W badaniu uwidoczniono zwężenie żyły podobojczykowej w odcinku dystalnym. Lekarz wykonujący badanie sugerował, że przyczyną zwężenia może być ucisk przez sąsiadujące struktury kostne. Zdjęcia z badania przedstawia Rycina 1. Chorą ponownie skonsultowano z lekarzem chirurgii naczyniowej i zakwalifikowano do dalszego leczenia zachowawczego.

W kolejnych dobach hospitalizacji uzyskano całkowite ustąpienie dolegliwości w regionie prawej kończyny górnej. Kobieta nie zgłaszała duszności i bólów w klatce piersiowej. W stanie dobrym, z rozpoznaniem zespołu Pageta i Schröttera oraz zaleceniem leczenia przeciwkrzepliwego acenokumarolem przez 6 miesięcy, została wypisana do domu. Dodatkowo poinformowano ją o ryzyku związanym z dalszym przyjmowaniem hormonalnych leków antykoncepcyjnych, zakazie palenia i konieczności unikania aktywności fizycznej związanej z nadmiernym zaangażowaniem prawej kończyny górnej. Zalecono także kontrolę poziomu aminotransferaz za 6–8 tygodni.

## Dyskusja

Zespół Pageta i Schröttera to dość rzadka choroba, której przyczyny upatruje się w patologicznym ucisku struktur kostnych i mięśniowych na pęczek naczyniowo-nerwowy kończyny górnej. Występuje z częstością 0,02 na 1000 przypadków zakrzepicy żyłnej na rok. Objawy związane są najczęściej z uciskiem na splot ramienny, tętnicę oraz żyłę podobojczykową. Ucisk zazwyczaj obejmuje wszystkie elementy pęczka naczyniowo-nerwowego, ale często dominuje tylko jeden z objawów: żylny (tak jak u naszej chorej), tętniczy lub neurologiczny. Ucisk żyły powoduje obrzęk, zasinienie lub zaczerwienienie kończyny górnej, a niezwykle prowadzi do zakrzepicy żyłnej. Wielu autorów uważa, że właśnie zakrzepica żylna jest najpoważniejszym powikłaniem tej jednostki chorobowej [1, 2]. Cechą dość charakterystyczną tego zespołu jest nasilanie się jego symptomów szczególnie po wysiłku fizycznym (objawy u chorej pojawiły się po grze w tenisa).

Podstawą rozpoznania jest wykonanie flebografii, która w opisywanym przypadku potwierdziła diagnozę. Szczególną zaletą badania flebograficznego jest to, że podczas jego wykonywania można ustalić przyczynę ucisku na żyłę podobojczykową w trakcie testu prowokacyjnego, polegającego na odwiedzeniu kończyny górnej od klatki piersiowej [3]. W przypadku zakrzepicy żył głębokich zawsze należy liczyć się z ryzykiem zatorowości płucnej. Z czynników ryzyka choroby zakrzepowo-zatorowej obecnych u chorej należy wymienić: dodatni wywiad rodzinny, palenie tytoniu, a także przyjmowanie doustnych leków antykoncepcyjnych. Mimo pośredniego klinicznego prawdopodobieństwa zatorowości płucnej oraz ujemnego wyniku D-Dimerów u chorej wykonano jednak angio-CT. Należy pamiętać, że w razie wystąpienia zakrzepicy żył głębokich kończyny górnej ryzyko objawowej zatorowości płucnej wynosi ok. 8%, a bezobjawowej ok. 30% [2].

Leczenie zakrzepicy żył głębokich polega wstępnie na podawaniu heparyny drobnocząsteczkowej lub niefrakcjonowanej w dawce terapeutycznej przez co najmniej

5 dni. Od 2.–3. dnia rozpoczyna się terapię acenokumarem, a heparynę odstawia się po 2 dniach od uzyskania terapeutycznej wartości wskaźnika INR [2, 3]. Teoretycznie opisywana chora, zgodnie z zaleceniami dotyczącymi leczenia przeciwkrzepliwego acenokumarem żyłnej choroby zakrzepowo-zatorowej, powinna być leczona przewlekle. Jednak w tym przypadku należy uwzględnić m.in. młody wiek oraz fakt, że czynnikami ryzyka zakrzepicy, możliwymi do wyeliminowania w przyszłości, są: doustne leczenie antykoncepcyjne oraz intensywna aktywność fizyczna z zaangażowaniem prawej kończyny górnej.

Pierwotna zakrzepica powysiłkowa – zespół Pageta i Schröttera, często wymaga postępowania operacyjnego. Kwalifikacja do zabiegu operacyjnego opiera się na próbach klinicznych, nieinwazyjnych badaniach obrazowych (np. po stwierdzeniu w RTG klatki piersiowej obecności żebra szyjnego) oraz inwazyjnych (flebografia, arteriografia). Obecnie wydaje się, że optymalnym postępowaniem jest usunięcie I żebra oraz ewentualna plastyka struktur mięśniowych i kostnych okolicy górnego otworu klatki piersiowej. Do niedawna metodą leczenia było także stosowanie stentów wewnątrzżylnych, ale jak pokazały badania Urschela i Patela [1], metoda ta daje złe wyniki i nie powinna być zalecana. Najczęściej zabieg operacyjny jest konieczny przy stwierdzeniu poważnych powikłań naczyniowych, szczególnie u osób aktywnych fizycznie, tak więc u części naszych chorych można podjąć początkowo próbę leczenia zachowawczego, w skład którego może wchodzić rehabilitacja ruchowa, masaże oraz stosowanie ciepła i ultradźwięków, oraz oczywiście unikanie czynników zwiększających prawdopodobieństwo wystąpienia kolejnego epizodu zakrzepicy [3].

## Piśmiennictwo

1. Urschel HC Jr, Patel AN. Paget-Schrötter syndrome therapy: failure of intravenous stents. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1693-6.
2. Pupka A, Barć P, Kałuża G, et al. Leczenie naczyniowego zespołu uciskowego górnego otworu klatki piersiowej. *Chirurgia Polska* 2003; 5: 119-27.
3. Filis KA, Nguyen TQ, Olcott C. Subclavian vein thrombosis caused by an unusual congenital clavicular anomaly in an atypical anatomic position. *J Vasc Surg* 2002; 36: 629-31.