



Artículo Especial

Tratamiento multidisciplinario actual por etapas del síndrome de Paget-Schroetter: a propósito de 2 casos y revisión de la literatura

Current multidisciplinary treatment by stages of the Paget-Schroetter syndrome: in relation to 2 cases and review of the literature

Habib Jussef Mantilla Gaviria¹, Karen Nicole Moreno Bermúdez², Gabriel Fernando Mejía Villate³, Carlos Rodríguez Sabogal⁴, Fernando Muñoz Meza M.³, Douglas Aldemar Cáceres Castrillón³

Servicios de ¹Cirugía General y ²Cirugía General, Cirugía Vascul y Angiología. Universidad Militar Nueva Granada. Bogotá, Colombia. Servicios de ³Cirugía Vascul periférica y ⁴Cirugía de Tórax. Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia

Resumen

Palabras clave:

Trombosis de la vena subclavia.
Síndrome de opérculo torácico.
Trombólisis.
Cirugía toracoscópica videoasistida.

El síndrome de opérculo torácico se debe a la compresión de los vasos subclavios y/o plexo braquial. Puede ser de tipo neurológico (95%), venoso (< 4%) y arterial (1%). Se conoce como síndrome de Paget-Schroetter al síndrome de opérculo torácico que se asocia a trombosis de la vena subclavia, más común en la extremidad superior dominante y en pacientes jóvenes. El tratamiento de elección para el síndrome de Paget-Schroetter consiste en la trombólisis de la vena subclavia y en la resección de la primera costilla de forma temprana para descomprimir el paquete neurovascular subclavio, disminuyendo el riesgo de retrombosis o síntomas recurrentes.

En este artículo describimos dos casos de tratamiento para el síndrome de Paget-Schroetter con resección por cirugía toracoscópica videoasistida de la primera costilla y realizamos una revisión de la literatura al respecto.

Abstract

Key words:

Subclavian vein thrombosis.
Thoracic outlet compression.
Thrombolysis.
Video-assisted thoracoscopic surgery.

The thoracic outlet compression is due to the compression of the subclavian vessels and / or brachial plexus, which can be neurological (95%), venous (< 4%) and arterial (1%). Paget-Schroetter syndrome is when thoracic outlet compression is associated with subclavian vein thrombosis, being more common in the dominant upper limb and in young patients. The treatment of choice for Paget-Schroetter syndrome consists of thrombolysis of the subclavian vein and resection of the first rib early, to decompress the subclavian neurovascular bundle, decreasing the risk of rethrombosis or recurrent symptoms.

In this article, we describe 2 cases of treatment for Paget-Schroetter syndrome with video-Assisted Thoracoscopic Surgery resection of the first rib, carrying out a review of the literature in this regard.

Recibido: 22/07/2018 • Aceptado: 17/12/2018

Mantilla Gaviria HJ, Moreno Bermúdez KN, Mejía Villate GF, Rodríguez Sabogal C, Muñoz Meza M F, Cáceres Castrillón DA. Tratamiento multidisciplinario actual por etapas del síndrome de Paget-Schroetter: a propósito de 2 casos y revisión de la literatura. Angiología 2019;71(1):25-32.

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00023>

Agradecimientos: al Servicio de Radiología e Imágenes Diagnósticas, así como a su grupo técnico, y al señor sargento segundo Duan Andrés González Aguilera por su aporte a esta publicación.

Correspondencia:

Karen Nicole Moreno Bermúdez. Servicio de Cirugía Vascul Periférica y de Cirugía del Tórax. Hospital Militar Central. Tv. 3 #No. 49-02. Bogotá, Colombia

INTRODUCCIÓN

El síndrome de opérculo torácico (SOT) fue descrito por primera vez por *sir* Ashley Cooper en 1821 (1), pero fue Murphy quien realizó la primera resección de la primera costilla en un caso de neuritis del plexo braquial con resultados exitosos (2). No fue hasta 1956 cuando Peet acuñó el término *síndrome de opérculo torácico* para designar la compresión del paquete neurovascular en el opérculo torácico. El primer caso de SOT asociado a trombosis de la vena subclavia fue descrito por *sir* James Paget en Londres en 1875 y Von Schroetter en 1884, por lo que esta condición clínica es conocida como síndrome de Paget-Schroetter (SPS) (3).

El SOT es una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia aproximada del 30% de los casos de trombosis venosa profunda (TVP) de miembros superiores. Se presenta en pacientes jóvenes, de sexo masculino, de entre 18 y 30 años, asociado a un estrechamiento o hipertrofia de las estructuras en el espacio costoclavicular, que es más frecuentemente en la extremidad dominante de quienes realizan actividades repetitivas, desencadenando un proceso inflamatorio que producirá estenosis y, posteriormente, trombosis de la vena subclavia. Puede presentarse tromboembolismo pulmonar entre el 4% y el 15% de los casos (8,9).

Presentamos dos casos de síndrome de Paget-Schroetter en pacientes masculinos, jóvenes, con manejo en dos tiempos: en la primera etapa se realizó trombólisis y en la segunda etapa, la resección de la primera costilla por cirugía toracoscópica videoasistida (VAST). Además, se realiza una revisión de la literatura actual.

CASOS CLÍNICOS

Primer caso. Paciente masculino de 24 años, con cuadro de 9 días de dolor tipo punzada en brazo derecho, asociado a parestesia, edema progresivo y frialdad distal. El paciente practica buceo profesional. A su ingreso en Urgencias, se evidencia edema del miembro superior derecho generalizado con pulso radial presente. Se realiza dúplex venoso de la extremidad superior derecha y se encuentra trombosis

de la vena subclavia derecha desde la unión con la vena cefálica.

Segundo caso. Paciente masculino de 18 años, con cuadro clínico de 3 días de evolución de edema dolor intenso constante y frialdad de la extremidad derecha. El paciente practica violín. Se realiza dúplex venoso a su ingreso en Urgencias y se encuentra trombosis de la vena subclavia derecha. Es trasladado al Hospital Militar Central, donde se realiza angiotac, en el que se identifica trombosis de la vena subclavia en sus dos tercios distales (Fig. 1 A-B).

Primera etapa (trombólisis-tratamiento endovascular)

En los dos casos los pacientes fueron llevados a flebografía, que confirma la presencia de trombosis de la vena subclavia derecha (Fig. 2 C-D). Se realizó trombólisis dirigida por catéter Cragg-McNamara™ de una sola luz con punta valvular, que se introdujo por acceso femoral derecho, posicionándolo proximal a la trombosis, y se utilizó un protocolo de fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno (t-PA), colocando un bolo inicial de 10 mg, infundiendo 1 mg por minuto. Posteriormente, se deja una infusión continua a 1 mg/h durante las siguientes 24 horas. La dosis total utilizada de t-PA fue de 34 mg. Los pacientes fueron monitorizados con niveles de fibrinógeno y se dejó heparina no fraccionada 500 U/h en infusión continua por el brazo contralateral.

A las 24 horas se realiza flebografía de control que, en el caso 1, evidencia permeabilidad venosa (Fig. 2 A), y en el caso 2, permeabilidad, pero con una zona de estrechez de la vena, por lo que se decidió realizar angioplastia con balón (Fig. 2 B-C). Se suspendió la t-PA y se continuó con heparina no fraccionada, manteniendo valores de PTT > 1,5 veces el control. Se dio de alta hospitalaria en el cuarto día posflebografía, en los dos casos con heparina de bajo peso molecular 1 mg/kg cada 12 horas por vía subcutánea.

Segunda etapa (tratamiento quirúrgico)

Este síndrome es generado por la reducción del espacio costoclavicular, que conlleva a la reducción

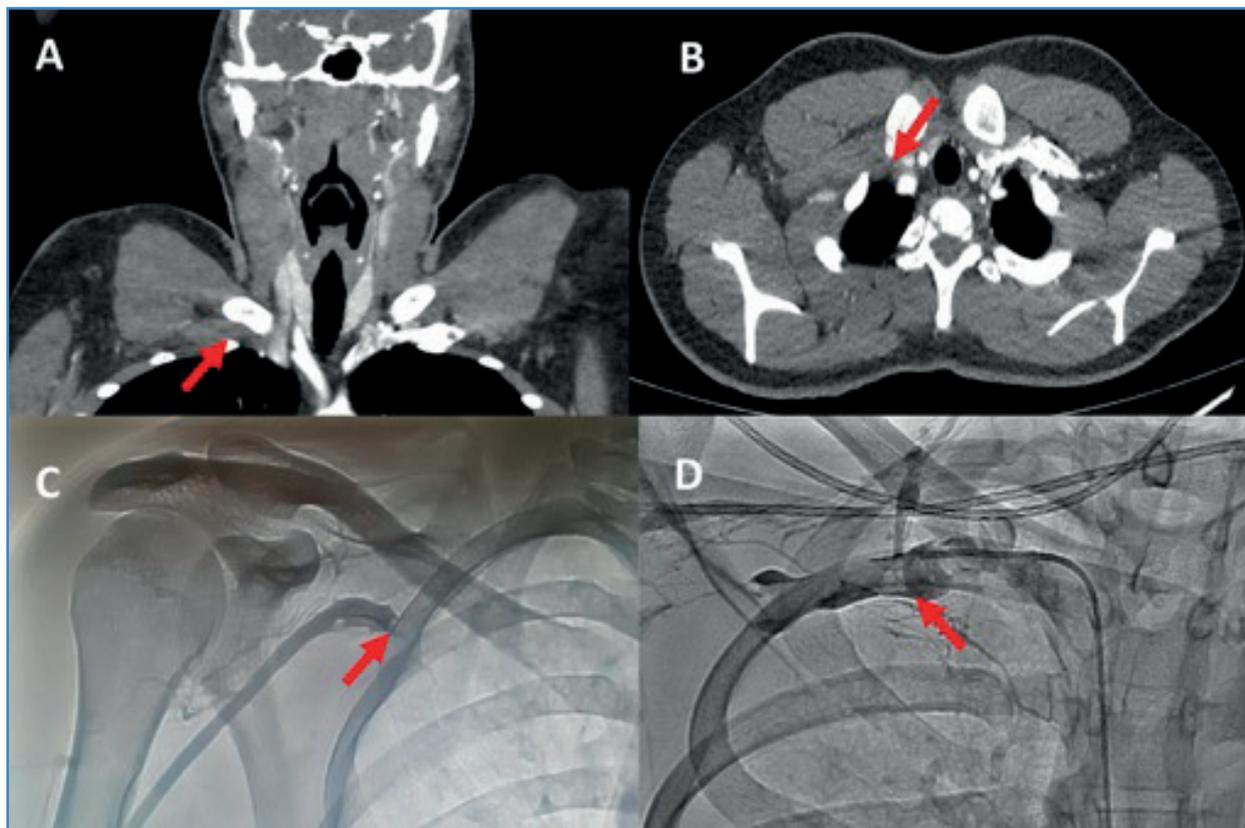


Figura 1. Diagnóstico del síndrome de Paget-Schroetter. A-B. AngioTC caso 2 con trombosis de la vena subclavia derecho. C. Flebografía confirmatoria del caso 1. D. Flebografía confirmatoria del caso 2.

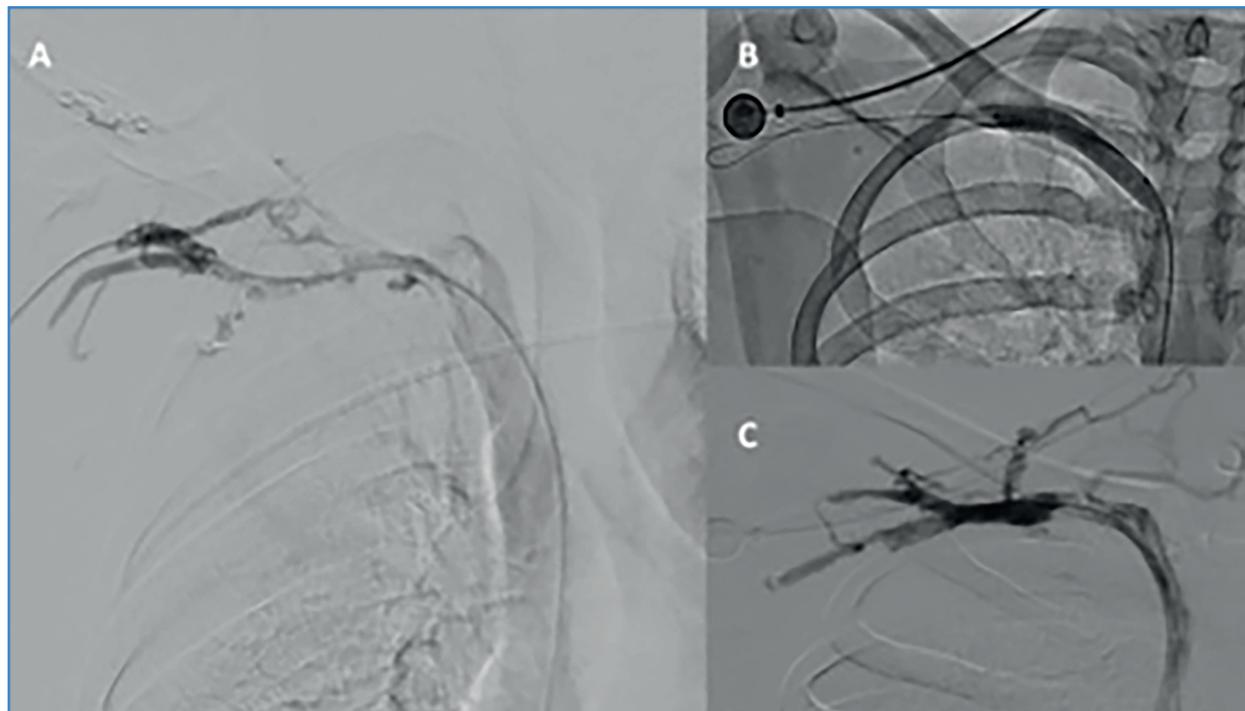


Figura 2. A. Control a las 24 horas de la trombólisis guiada por catéter (caso 1). B. Angioplastia con balón de la vena subclavia derecha (caso 2). C. Control posterior a trombólisis y angioplastia con balón (caso 2).

del flujo venoso y a un daño estructural, lo que produce inflamación postraumática, fibrosis, estenosis y posterior estasis por compresión venosa, que genera trombosis de la vena subclavia. Debido a esto, la descompresión del trayecto venoso en la emergencia del tórax posterior a la trombólisis resuelve los dos principales problemas en este síndrome. En nuestros dos casos se decidió realizar resección de la primera costilla por VAST.

Técnica quirúrgica

En nuestro protocolo se considera llevar a los pacientes a resección de la primera costilla en las primeras 6 semanas posttrombólisis, pero en el caso 1 se realizó 7 meses después de la trombólisis por decisión del paciente, con estudios posteriores que no identificaban signos de retrombosis de la vena y sin síntomas recurrentes. En el caso 2 se llevó al paciente a cirugía a los 20 días del tratamiento inicial.

Bajo anestesia general e intubación orotraqueal selectiva con tubo de doble luz izquierdo, en decú-

bito lateral izquierdo, incisión en séptimo espacio intercostal derecho, línea axilar media, introducción de trocar de 10 mm. Bajo visión toracoscópica se realizaron dos incisiones de 15 mm como puertos de trabajo en tercer espacio intercostal derecho línea axilar anterior y media (Fig. 3 A-B). Identificación de alteración anatómica (Fig. 4A). Apertura de pleura parietal con electrobisturí sobre primera costilla derecha en toda su extensión, al igual que disección del músculo intercostal, desperiostización de la misma en porción anterior, disección roma de tejido pericostal, disección de músculos escaleno anterior y medio con electrobisturí (Fig. 4B), sección en porción anterior para esternal con fresa cortante (Fig. 4C), desperiostización de porción posterior de costilla, separación de las estructuras neurovasculares con torunda (Fig. 4D), sección posterior de la primera costilla con fresa (Fig. 4E), preservación de las estructuras neurovasculares (Fig. 4F), extracción de las costillas (Fig. 4G), dejando tubo de toracostomía 28 Fr por puerto inferior con adecuada reexpansión pulmonar (Fig. 3A-B). Se retiró drenaje cerrado a las 48 horas en los dos casos y se dio egreso hospitalario.

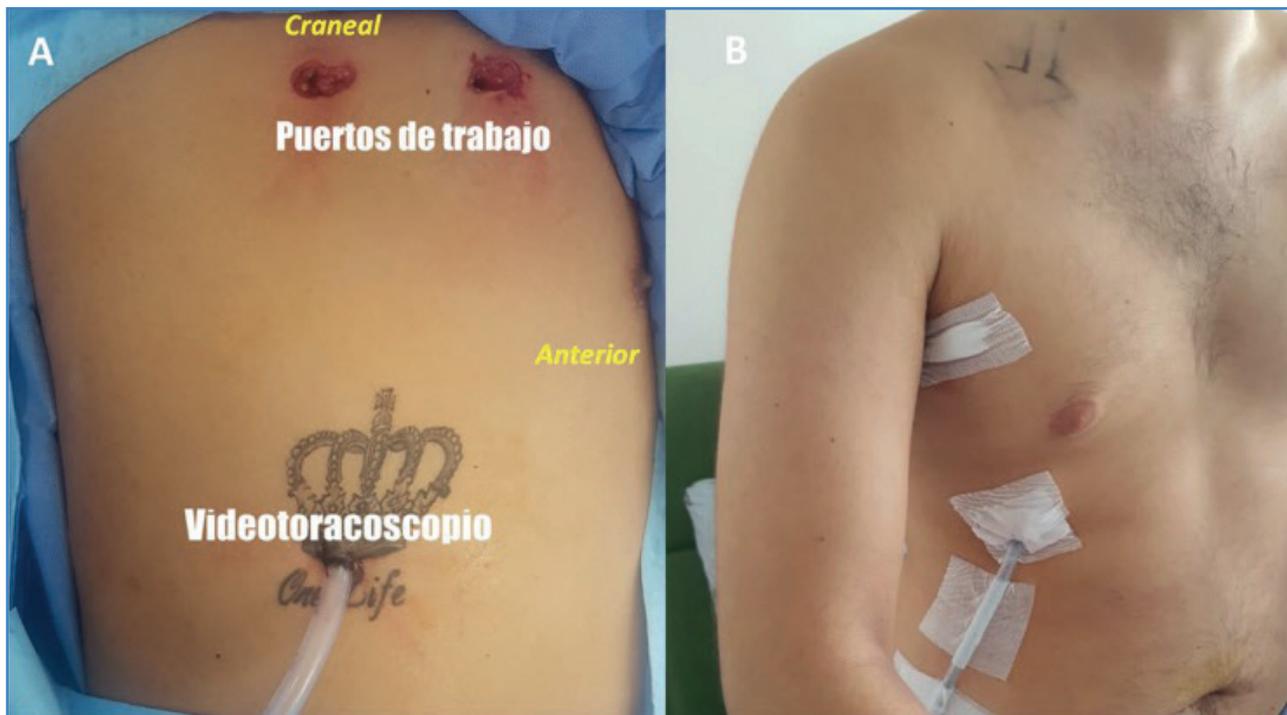


Figura 3. Puertos para VAST para el videotoracoscopia en séptimo espacio intercostal derecho línea medio axilar y dos puertos adicionales de trabajo en tercer espacio intercostal línea axilar media y anterior. A. Caso 1. B. Caso 2. Dejando tubo de toracostomía a drenaje cerrado en puerto inferior.

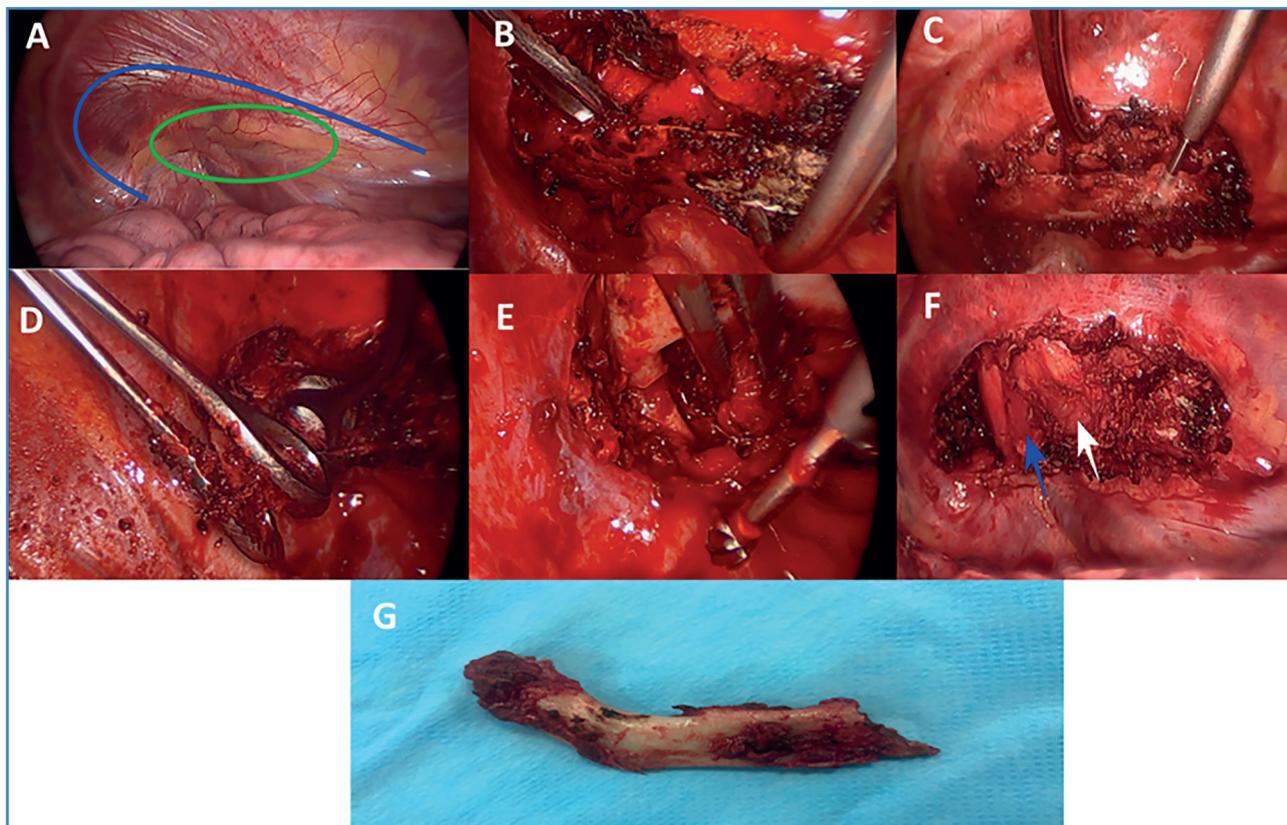


Figura 4. Procedimiento por VAST. A. Cavity pleural derecha. Se observa el opérculo torácico con el paquete neurovascular (círculo verde) y la primera costilla derecha (línea azul). B. Disección anterior de la primera costilla. C. Corte con fresa en la porción anterior de la primera costilla. D. Protección del paquete neurovascular, disección posterior de la primera costilla. E. Osteotomía posterior de la primera costilla con fresa. F. Vasos subclavios, vena (flecha blanca), arteria (flecha azul) y plexo braquial rodeando la arteria subclavia adecuadamente preservados. G. Pieza quirúrgica producto de resección de primera costilla derecha.

DISCUSIÓN

El SOT surge de la compresión de una o más estructuras del paquete neurovascular que pasan a través del extremo superior de cada hemitórax. Es más frecuente en mujeres, con una relación 3:1, entre los 20 y 60 años (4).

Se clasifica según la estructura principalmente comprometida: el más común es el síndrome de opérculo torácico neurológico (SOTn) (95 % de los casos), el SOT venoso (SOTv) en el 4 % de los casos y el SOT arterial (SOTa) se presenta solo en el 1% de los casos (5). También puede ser clasificado según su etiología:

- Congénitos, en los que se identifica: costilla cervical, deformidad de la primera costilla, apófisis transversa prominente y anomalías de la clavícula.

- Adquirida, como es el trauma a nivel de cuello y hombro.
- Funcionales, asociados a algunas actividades laborales y que demanden movimientos repetitivos y tumorales, como es la displasia fibrosa de la primera costilla o tumor de Pancoast, que realiza un efecto de masa sobre las estructuras vecinas (5,6).

Existen tres zonas características que al tener una alteración en su morfología pueden desencadenar un SOT: triángulo escaleno, el espacio costoclavicular y el espacio retropectoral menor. Este último no es precisamente el opérculo torácico, pero debe tenerse en cuenta dado que puede desencadenar el mismo cuadro clínico, también denominado síndrome del pectoral menor (7).

El SOTv es el cuadro sintomático generado por la reducción del retorno venoso a nivel de la vena subclavia, generando estasis y deformidad anatómica, que puede llegar a predisponer a la formación de trombos, lo que produce, así, el SPS (4).

En el SPS los signos y síntomas están dados por la congestión venosa. Se encuentran edema (96%), dolor (64%), parestesias (3%), cianosis, y en casos avanzados, circulación venosa colateral a nivel del hombro (signo de Urschel) (10).

DIAGNÓSTICO

En el SPS, los hallazgos clínicos de congestión venosa, el signo de Urschel y el hallazgo positivo de trombosis de la vena subclavia identificada en un estudio imagenológico no invasivo, como es el Doppler, tienen una sensibilidad y una especificidad del 78 al 100%, y, en caso de estenosis venosa, la sensibilidad puede ser del 82 al 100%, lo que demuestra ser una herramienta útil, es de bajo costo y no hay que someter a los pacientes a radiaciones ni medios de contraste en la valoración inicial (11). Cuando se presenta la sospecha de trombosis venosa profunda del miembro superior, debería realizarse la evaluación inicial asociada a la realización de dímero D o la flebografía, esta última ya con fines terapéuticos (Grado 2C) (12).

La radiografía de tórax tiene baja sensibilidad, por lo que se requieren estudios más especializados para definir con mayor precisión la causa, como es la angiorresonancia magnética (ARMN) 3D dinámica, que ha demostrado buenos resultados en la evaluación del SOT de origen vascular, con una sensibilidad del 100% y especificidad del 97% (13). La tomografía axial computarizada (TAC) tiene un rendimiento similar a la RMN, pero con un mayor riesgo de nefrotoxicidad (14).

TRATAMIENTO

El manejo del SPS se centra en una variedad de abordajes quirúrgicos que tienen como finalidad descomprimir el paquete neurovascular subclavio. El manejo puede orientarse a tres escenarios: agudo, crónico y obstrucción intermitente.

- Agudo: se utiliza trombólisis directa con catéter asociada a descompresión del opérculo torácico temprana, con tasas de éxito mayores del 90% y un ciclo corto de anticoagulación.
- Crónico: la descompresión quirúrgica es la principal herramienta a utilizar.
- Obstrucción intermitente: la cirugía es la única posibilidad de mejoría sintomática en los pacientes que no tienen evidencia de trombo o estenosis significativa.

El paciente agudo es definido como aquel que se presenta con un cuadro clínico igual o inferior a 14 días desde que se presentan los síntomas, que es importante para evaluar las probabilidades de éxito en la trombólisis (4).

Trombólisis y tratamiento endovascular

La recomendación del American College of Chest Physicians (ACCP) para el manejo inicial es mediante anticoagulación, que puede ser con heparina de bajo peso molecular o fondaparinux por vía subcutánea (grado 1B). La trombólisis se utiliza en pacientes con expectativas de vida mayores a un año y con trombosis inferiores a 14 días; sin embargo, no se contra-indica en procesos trombóticos crónicos, solo que disminuye la probabilidad de éxito en la recanalización venosa y, por *ende*, mejoría de los síntomas (12).

A menor tiempo de la formación del trombo, mayor será la tasa de recanalización al momento de la trombólisis guiada con catéter, con tasas de éxito de hasta el 62 % en estudios publicados con seguimiento de 471 pacientes (15). Después de la trombólisis, los pacientes deben continuar manejo con antagonistas de la vitamina K y mantener un INR en 2,5 durante un mínimo de 3 meses (grado 1B) (12).

Los síntomas recurrentes pueden presentarse hasta en el 53,6 % de los casos cuando los pacientes no son llevados a resección de la primera costilla de forma temprana (16).

Los factores al pronóstico para *restenosis* son pacientes menores de 28 años de edad y el uso de *stent* en el momento de la trombólisis (17).

No existe consenso sobre la realización de angioplastia de forma rutinaria ni del momento más indicado para su realización. Reportes de estudios realizan

la angioplastia en la primera etapa posterior a la trombólisis o posterior a la resección de la primera costilla en pacientes con síntomas recurrentes con la adición o no de *stent* (17).

Cirugía toracoscópica videoasistida (VATS)

Hay múltiples abordajes quirúrgicos que se han utilizado para el manejo del SOT. El primero descrito fue el abordaje supraclavicular y, posteriormente, se describieron abordajes como el infraclavicular, claviclectomía medial y el abordaje transaxilar. En las últimas décadas vienen utilizándose técnicas como la VATS y la cirugía robótica (Da Vinci), todas con el mismo fin: la resección de la primera costilla y la descompresión del paquete neurovascular (18,19).

Realizar una resección temprana de la primera costilla en las primeras 6 semanas después de la trombólisis tenía una tasa de éxito del 94%, aproximadamente, como lo demuestran en un estudio con 50 pacientes tratados, pero si el tiempo de inicio del cuadro clínico era mayor a 6 semanas, el éxito disminuía alrededor del 50%, lo que demuestra que hasta el 14% de los pacientes que esperan más de 3 meses para su intervención de descompresión del opérculo torácico pueden presentar retrombosis de la vena subclavia (20). En nuestros casos, aunque en uno de los pacientes, por decisión suya, la intervención se realizó a los 7 meses, se presentaron buenos resultados en los dos casos, sin evidencia de retrombosis.

Las complicaciones en las intervenciones quirúrgicas abiertas son altas: hasta del 20%. En un estudio con 116 pacientes con SPS, se presentaron complicaciones como neumotórax (5,9%- 11%), infección del sitio operatorio (2%), hematoma (3%), *horner* (6%), seroma (1%), neuropraxia del plexo braquial (9%) y neuropraxia del nervio frénico (2%) (21).

Las complicaciones con VAST son menores que con la cirugía abierta, entre las que se describe el quilotórax, parestesias, lesiones inadvertidas del plexo braquial y/o vasos subclavios y neumotórax, y se presentan en menos del 2% de los casos (22).

La resección de la primera costilla por VAST se encuentra en crecimiento y aceptación. Permite una identificación perfecta de las estructuras neurovasculares, la identificación completa de la primera costilla

con resección desde la unión costochondral, en su zona anterior hasta la desinserción de la articulación costovertebral, realizando una resección más extensa de la primera costilla y teniendo en cuenta que un remanente posterior largo se ha asociado con pobres resultados y persistencia de dolor; disección más segura y disminución de las complicaciones. Tiene una excelente utilidad en los pacientes con SPS, ya que la trombosis venosa produce una gran circulación colateral, que aumenta el riesgo de lesiones vasculares en los abordajes quirúrgicos abiertos, disminuyendo el riesgo con técnicas mínimamente invasivas, mejorando los resultados estéticos, disminuyendo el tiempo quirúrgico, la estancia hospitalaria y presentando resolución de los síntomas con una tasa de éxito del 90% (22).

Artículos publicados con hasta 312 pacientes tratados han demostrado gran utilidad y éxito del manejo conjunto de trombólisis y resección de la primera costilla para el tratamiento del SPS, como lo evidenciamos en nuestros casos (23,24).

CONCLUSIONES

Se requiere de un grupo multidisciplinario, principalmente conformado por equipos de Cirugía Vascul, Cirugía de Tórax y Fisioterapia. El tratamiento inicial debe estar enfocado a la restauración del flujo venoso con trombólisis seguida de anticoagulación para disminuir los síntomas recurrentes y de cirugía temprana para la resección de la primera costilla, lo que da los mejores resultados clínicos a largo plazo para los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Talmage DM, Lemke C. Thoracic outlet syndrome: how has it changed over centuries. *Top Clin Chiropr* 1999;6:39-50.
2. Murphy T. Brachial plexus neuritis caused by pressure of the first rib. *Aust Med J* 1910;15:582-5.
3. Peet RM, Henriksen JD, Anderson TP, et al. Thoracic-outlet syndrome. Evaluation of a therapeutic exercise program. *Proc Staff Meet Mayo Clin* 1956;31:281-7.
4. Hussain MA, Aljabri B, Al-Omran M. Vascular Thoracic Outlet Syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2016;28:151-7.
5. Sanders RJ, Hammond SL, Rao NM. Diagnosis of thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2007;46:601-4.

6. Pascarelli EF, Hsu YP. Understanding Work-Related Upper Extremity Disorders: Clinical Findings in 485 Computer Users, Musicians, and Others. *J Occup Rehabil* 2001;11:1-21.
7. Sanders RJ. Thoracic Outlet Syndrome: General Considerations. In: Cronenwett JL, Johnston KW. *Rutherford's Vascular Surgery*, 7th ed. Saunders, Elsevier; 2010. pp. 1865-77.
8. Klaassen Z, Sorenson E, Tubbs RS, et al. Thoracic outlet syndrome: a neurological and vascular disorder. *Clin Anat* 2014;27:724-32.
9. Glavich G, Gourley J, Fong V. Paget-Schroetter syndrome with bilateral pulmonary emboli. *Radiol Case Reports* 2018;13(1):28-31. DOI: 10.1016/j.radcr.2017.10.006
10. Lawless SM, Samson R. Urschel's Sign in Paget Schroetter Syndrome. *Am J Med* 2017;130:e537.
11. Baxter GM, Kincaid W, Jeffrey RF, et al. Comparison of colour Doppler ultrasound with venography in the diagnosis of axillary and subclavian vein thrombosis. *Br J Radiol* 1991;64:777-81.
12. Kearon C, Akl EA, Comerota AJ, et al. Antithrombotic therapy for VTE disease: Antithrombotic therapy and prevention of thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2012;141:419-94.
13. Moriarty JM, Bandyk DF, Broderick DF, et al. ACR appropriateness criteria imaging in the diagnosis of thoracic outlet syndrome. *J Am Coll Radiol* 2015;12:438-43.
14. Aghayev A, Rybicki FJ. State-of-the-art Magnetic Resonance Imaging in Vascular Thoracic Outlet Syndrome. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2015;23(2):309-20.
15. Vanti C, Natalini L, Romeo a, et al. Conservative treatment of thoracic outlet syndrome. A review of the literature. *Eura Medicophys* 2007;43:55-70.
16. Lee JT, Karwowski JK, Harris EJ, et al. Long-term thrombotic recurrence after nonoperative management of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2006;43:1236-43.
17. Molina JE, Hunter DW, Dietz CA. Protocols for Paget-Schroetter Syndrome and Late Treatment of Chronic Subclavian Vein Obstruction. *Ann Thorac Surg* 2009;87:416-22.
18. Loscertales J, Congregado M, Merchán RJ. First Rib Resection Using Videothoracoscopy for the Treatment of Thoracic Outlet Syndrome. *Arch Bronconeumol* 2011;47:204-7.
19. Strother E, Margolis M. Robotic First Rib Resection. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2015;20:176-88.
20. Machleder HI. Evaluation of a new treatment strategy for Paget-Schroetter syndrome: Spontaneous thrombosis of the axillary-subclavian vein. *J Vasc Surg* 1993;17:305-17.
21. Peek J, Vos CG, Ünlü Ç, et al. Outcome of Surgical Treatment for Thoracic Outlet Syndrome: Systematic Review and Meta-Analysis. *Ann Vasc Surg* 2017;40:303-26.
22. Ghefter MC, Yoshida WB, Cataneo DC, et al. Síndrome do desfiladeiro torácico - ressecção de costela cervical por videotoracoscopia. *J Vasc Bras* 2012;11:219-25.
23. Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget-Schroetter síndrome. *J Vasc Surg* 2010;51:1538-47.
24. Urschel HC, Razzuk MA. Paget-Schroetter Syndrome : What Is the Best Management? *Ann Thorac Surgery* 2000;69:1663-8.