

Pagetův-Schrötterův syndrom – námahová trombóza hlubokých žil horní končetiny u adolescenta

MUDr. Veronika Moškořová^{1,2}, MUC. Anna Leharová¹, MUC. Eva Hrobáriková¹,
doc. MUDr. Jana Volejníková, Ph.D.^{1,2}

¹Lékařská fakulta Univerzity Palackého v Olomouci

²Dětská klinika Fakultní nemocnice Olomouc

Sedmnáctiletý chlapec byl přijat k hospitalizaci pro hlubokou žilní trombózu v neobvyklé lokalizaci – pravé podklíčkové a podpažní žíly. Při pátrání po příčině bylo zjištěno intenzivní posilování a recentní cílený váhový úbytek 20 kg, po němž přetrvávala stejnostranná gynekomastie. Diagnóza byla uzavřena jako Pagetův-Schrötterův syndrom. Jde o málo známou klinickou jednotku, avšak se vzrůstající publicitou mj. na sociálních sítích v souvislosti se sportem/posilováním. Po úspěšné antikoagulační léčbě došlo k ústupu obtíží a rekanalizaci trombózy.

Klíčová slova: gynekomastie, hluboká žilní trombóza, námahová trombóza, Pagetův-Schrötterův syndrom, syndrom horní hrudní apertury.

Paget-Schroetter syndrome – exertional axillo-subclavian thrombosis in an adolescent

A 17-year-old male was admitted due to a deep vein thrombosis in a less common location – in the right subclavian and axillary veins. Further investigation revealed an extensive physical activity leading to a recent weight loss of 20 kgs with a persisting ipsilateral gynecomastia. The diagnosis of Paget-Schroetter syndrome was established. This little-known clinical condition becomes increasingly discussed including social media with relation to sport and bodybuilding. A successful anticoagulant therapy led to resolution of symptoms and recanalization at the site of thrombosis.

Key words: axillo-subclavian thrombosis, exertional thrombosis, gynecomastia, Paget-Schroetter syndrome, thoracic outlet syndrome.

Úvod

Pagetův-Schrötterův syndrom neboli idiopatická/námahová trombóza horní končetiny je raritní klinická jednotka s mnohdy dramatickým průběhem a závažnými následky při nesprávné léčbě. Postihuje především mladé aktivní jedince, častěji muže, s maximem výskytu kolem 20. až 30. roku věku. Spouštěčem bývá sportovní či pracovní zátěž horních končetin (kliky, zvedání). V klinickém obraze dominuje bolestivost a asymetrický otok postižené končetiny na podkladě trombózy podklíčkové žíly.

Popis případu

Sedmnáctiletý chlapec byl přijat k hospitalizaci pro ultrazvukem potvrzenou trombózu hlubokých žil pravé horní končetiny (v. subclavia, v. axillaris a proximální úsek brachiálních žil). Pět dní před přijetím pocítil ostrou bolest v pravé paži při posilování se závažím, od té doby pozoruje její otok a zarudnutí. Jde o dominantní končetinu – je pravák. Rozdíl v obvodu paží udává až 7 cm. Během následujících dní vymizelo zarudnutí, otok mírně ustoupil, ale přetrvává bolest. Potíže se zhoršují po námaze.

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

Tato práce byla podpořena grantem Fakultní nemocnice Olomouc MH CZ – DRO (FNOI, 00098892) a IGA_LF_2024_040.

Cit. zkr: **Pediatr. praxi.** 2024;25(4):246-249

<https://doi.org/10.36290/ped.2024.048>

Článek přijat redakcí: 16. 4. 2024

Článek přijat k tisku: 29. 5. 2024

doc. MUDr. Jana Volejníková, Ph.D.

jana.volejnikova@upol.cz

Navštívil praktického lékaře, který jej odeslal do fakultní nemocnice k došetření. Při přijetí byla pravá paže oteklá o +3 cm na obvodu, bez zarudnutí, na stejné straně zjišťujeme zvětšení prsního dvorce (Obr. 1). Pacient je kardiopulmonálně stabilní, bez kašle či dušnosti.

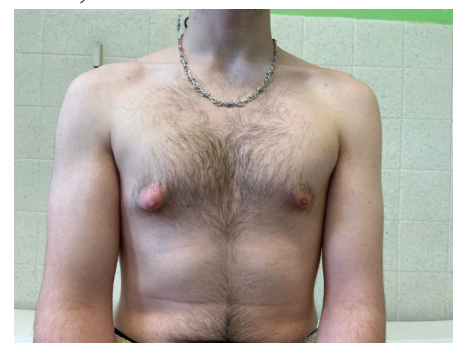
Chlapec v posledním roce cíleně zhubnul 20 kg úpravou životosprávy a pravidelnou fyzickou aktivitou (posilovna min. 4–5× týdně). Nyní má atletickou až svalnatou postavu přiměřené hmotnosti, přetrvává mírná asymetrie prsou. Nemá klinické znaky Klinefelterova syndromu (CAVE – asociace gynekomastie a zvýšeného rizika trombózy). V minulosti nebyl vážně nemocen, před šesti lety podstoupil hernioplastiku tříselné kýly. Nekouří, užívání nepovolených látek (steroidní hormony) neguje. Jeho maternální dědeček je heterozygot pro Leidskou mutaci a opakovaně prodělal hluboké žilní trombózy dolních končetin. Matka podstoupila operaci varixů. Jiné trombózy či embolie se v rodině nevyskytly.

Laboratorní vyšetření prokázalo mírnou elevaci D-dimerů (0,87 mg/l; norma < 0,50 mg/l). Dopplerovská ultrasonografie potvrdila uzávěr v. subclavia, v. axillaris a proximálního úseku brachiálních žil vpravo (Obr. 2).

Byla zahájena antikoagulační terapie nízkomolekulárním heparinem (enoxaparin s.c.). Vzhledem k netypické lokalizaci trombózy a přítomnosti stejnostranné gynekomastie byla doplněna ultrasonografie prsu a pravé axily a následně i CT angiografie, která potvrdila rozsah trombózy a vyloučila útlak cév nitrohrudním procesem či útvarem (Obr. 3).

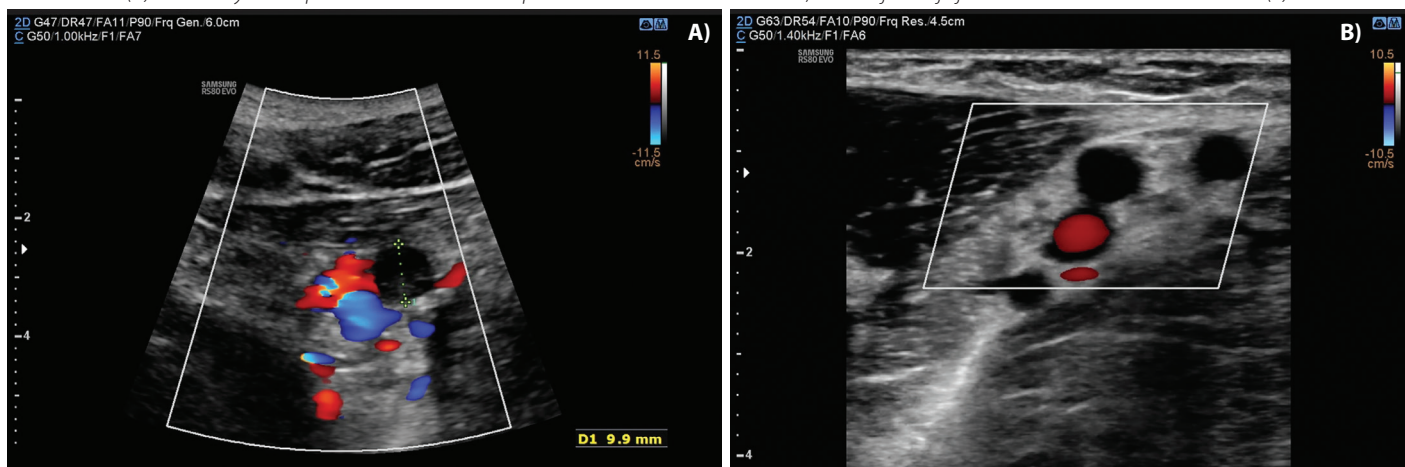
Kardiologický nález byl normální. V dobrém klinickém stavu byl pacient 6. den hospitalizace převeden na perorální antikoagulans (rivaroxaban) a 7. den propuštěn. Následné hematologické kontroly byly s příznivým klinickým nálezem, otok téměř vymizel (obvod paže +1 cm). Po 8 měsících chlapec zvládá lehké posilovat, vyhýbá se cvikům se vzpažením.

Obr. 1. Reziduální gynekomastie, zejména v oblasti areoly, u adolescenta po významném váhovém úbytku

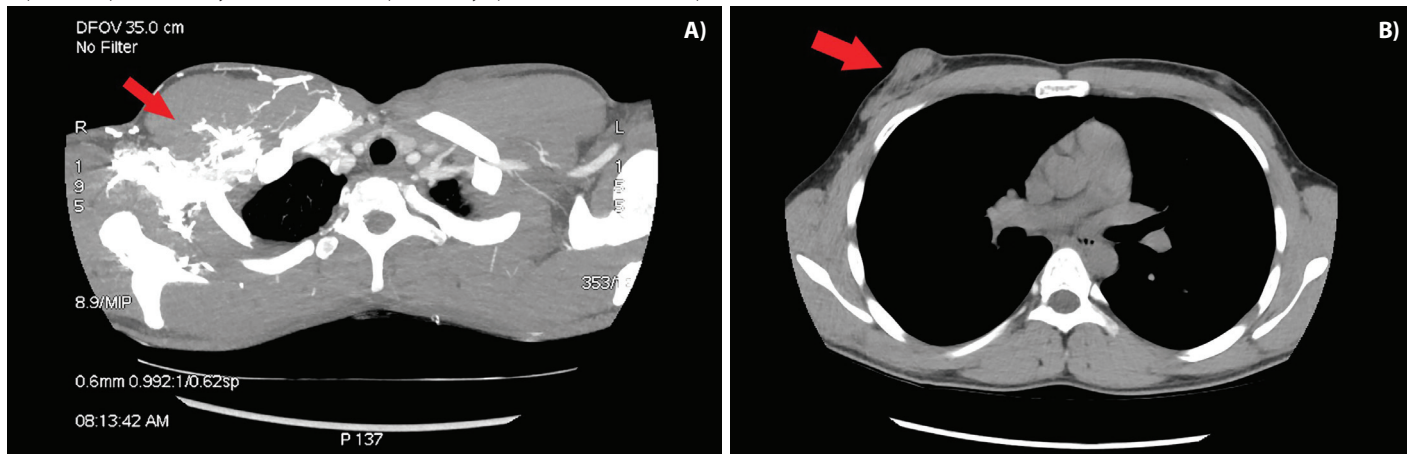


Kontrolní sonografie prokázala rekanalizaci žil s proužkovitým přisedlým reziduem trombu ve v. subclavia šíře 2 mm, které se postupně zmenšuje. Invazivní výkony (trombolýza, resekce prvního žebra) nebyly indikovány pro svou rizikovitost a dobrý klinický stav pacienta, který t.č. netrpí posttrombotickým syndromem ani syndromem horní hrudní apertury (viz oddíly Diagnostika a Léčba).

Obr. 2. Dopplerometrické zobrazení trombózy ve v. subclavia dx. o šířce 10 mm, která je širší, nekompresibilní, zčásti s echogenním obsahem v lumen a bez detekce toku (A). Obdobný obraz přechází na v. axillaris a proximální úsek brachiálních žil, z nichž jedna je již užší s detekcí nesouvislého toku (B)



Obr. 3. CT angiografie hrudníku: trombóza v. axillaris a v. subclavia dx. s četnými kolaterálami (A), bez patologických ložiskových změn, lymfadenopatie či expanzí. Je přítomno asymetrické zvětšení prsní žlázy vpravo (B). Označeno šipkou



Primární trombofilie nebyla prokázána (mutace f. V Leiden a f. II protrombin negativní; antitrombin III 98 %; protein C 110 %, protein S 104,2 %; homocystein 7,7 $\mu\text{mol/l}$; antifosfolipidové protilátky: ACA IgG 4,6 U/ml, ACA IgM 1,8 U/ml; anti- β2GPI IgG < 6,4 U/ml, anti- β2GPI IgG < 1,1 U/ml; lupus antikoagulans negativní). V plánu je endokrinologické vyšetření.

Diskuze

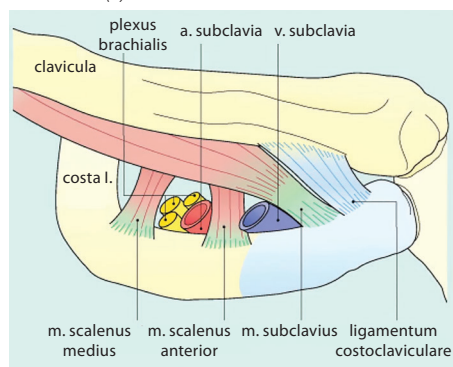
Pagetův-Schrötterův syndrom je námahou indukovaná trombóza hlubokých žil horní končetiny (podklíčkové a axilární). Vyskytuje se převážně u mladých jedinců bez dalších významných komorbidit, nejčastěji mezi 20. až 30. rokem věku. Incidence je 1–2 případy na 100 000 obyvatel/rok s převahou mužů v poměru 2:1. Korelace s intenzivním cvičením se potvrdila u 60–80 % případů (1, 2). Zajímavostí je, že na rozdíl od ostatních hlubokých žilních trombóz (viscerálních a dolních končetin) je výskyt námahevé trombózy u pacientů s dědičnou trombofilii srovnatelný s běžnou populací (3).

Etiopatogeneze

Podstatou vzniku syndromu je zevní komprese v. subclavia v místě jejího průchodu horním otvorem hrudní dutiny, jedná se tedy o žilní formu syndromu horní hrudní apertury (4). V. subclavia probíhá v oblasti kostoklavikulární junkce, která je kraniálně omezena m. subclavius, mediálně lig. costoclaviculare, anterolaterálně m. scalenus anterior a kaudálně prvním žebrem (Obr. 4).

Dosud není zcela jasné, která z uvedených struktur se na kompresi podílí. Mechanický útlak vede k traumatizaci endotelu a k aktivaci koagulační kaskády. Etiopatogeneze zejména u recidiv syndromu hraje roli také zánět

Obr. 4. Ilustrace anatomických poměrů v thora-ko-korako-pektoriální oblasti. Převzato a upraveno z YouTube (5)



vzniklý chronickou iritací žíly, který způsobuje její fibrotizaci a fixaci k okolním strukturám. Většina pacientů udává vznik potíží v průběhu či bezprostředně po ukončení fyzické aktivity, během které se horní končetina dostává do retroverze a hyperabdukce. Nejčastějším spouštěčem bývá posilování, plavání, gymnastika nebo házení míčem, ale může se jednat i o běžné činnosti jako sekání dříví (6).

Klinickému obrazu dominuje tupá bolest a otok postižené, převážně dominantní, končetiny. Mezi další známky může patřit pocit tíhy, změna barvy kůže (začervenání či promodráání) nebo viditelně dilatované cévy ramene a paže – tzv. Urschelovo znamení (7) (Obr. 5).

Obtíže se zhoršují při dalších pokusech o fyzickou zátěž. Nejčastější komplikací je post-trombotický syndrom charakterizovaný chronickou bolestí, otoky a pocity těžkosti, který snižuje kvalitu života (10). Další závažnou, ale mnohem vzácnější komplikací je plicní embolie.

Diagnostika

Diagnostika Pagetova-Schrötterova syndromu se řídí klasickým algoritmem zahrnujícím anamnézu, fyzikální vyšetření a paraklinické testy. V anamnéze pátráme po nadměrné zátěži horních končetin. Vyšetříme celkový stav pacienta i lokální projevy (11), zaměřujeme se na známky arteriálního či neurogenního syndromu horní hrudní apertury (thoracic outlet syndrome, TOS – otok, varixy, slabost až atrofie svalů horní končetiny, porucha prokrvení či citlivosti, porucha jemné motoriky prstů, mravenčení prstů, bledé/chladné prsty). Je tedy vhodné alespoň orientační neurologické vyšetření.

Laboratorně hodnotíme krevní obraz, základní biochemický screening, koagulační

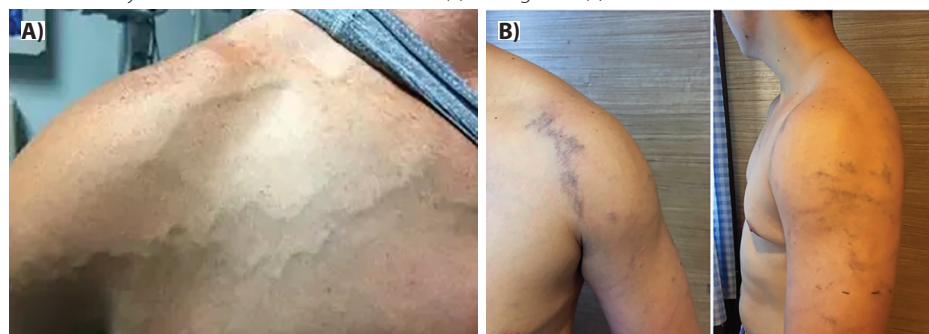
parametry. Hladiny D-dimerů jsou vysoce senzitivní (negativní hodnota prakticky vylučuje trombózu), avšak málo specifické (zvýšené i při jiných infekčních, zánětlivých stavech, malignitách, hepatopatiích, operacích, traumatech). Při potvrzení trombózy doplňujeme laboratorní a genetické vyšetření k případnému průkazu vrozeného trombofilního stavu – antitrombin III, fibrinogen, protein C a S, homocystein, plazminogen, lupus antikoagulans, antikardiolipinové protilátky, molekulárně genetické vyšetření faktorů II a V (mutace Leiden, protrombin).

Zásadní pro určení diagnózy jsou zobrazovací metody, první volbou je dopplerovská ultrasonografie (vymizely ev. zpomalený průtok krve, porucha kompresibility žíly) (12). U pacientů obézních nebo s deformitou hrudníku je výhodnější použít výpočetní tomografii (CT), magnetickou rezonanci (MR), ev. CT/MR angiografii (2).

Léčba

Přestože zatím neexistuje oficiální postup managementu námahevé trombózy, základem je dlouhodobá antikoagulační léčba, která by měla trvat 3–6 měsíců (11). Zahraniční zdroje zmiňují zahájení léčby infúzí i. v. heparinu (2), ale obvyklejší, pohodlnější a z důvodu rizika krvácení zřejmě i bezpečnější, je subkutánní aplikace nízkomolekulárních heparinů v terapeutické dávce a následné převedení na perorální medikaci (jako v našem případě). Pokud pacient zahájí léčbu během prvních dvou týdnů od začátku obtíží, uvádí se možnost časné lokální trombolýzy, jejíž úspěšnost je asi 62–100 % (13). U dětí se ale k trombolýze přistupuje pouze výjimečně v případě kritického ohrožení končetiny. Rozhodnutí je individuální, přihlížíme

Obr. 5. Urschelovo znamení – povrchové žilní kolaterály – jsou vzácným, ale závažným projevem hluboké žilní trombózy v oblasti. Převzato z Lawless et al. (8) a Garg et al. (9)



ke klinickému stavu pacienta, riziku komplikací a komorbidit (většinou nízké u mladých lidí a adolescentů, kde je i bez trombolýzy dobrá šance na plnou úzdravu).

Končetinu elevujeme, po odeznění akutních obtíží zahájíme rehabilitaci, cílenou na uvolnění měkkých tkání, mobilizaci prvního žebra a zlepšení kloubní pohyblivosti. Tím dojde k relativnímu zvětšení kostoklavikulárního a torako-korako-pektorálního prostoru (14).

Při rekurenci potíží lze jako definitivní řešení zvážit chirurgickou dekompresi, zahrnující resekci prvního žebra a případné doplňkové postupy jako repozici m. scalenus anterior nebo kosto-klavikulárního ligamenta. Někteří autoři se přiklánějí k tomuto radikálnějšímu přístupu

již při první epizodě námahové trombózy (2, 4). Použití stentů se v této anatomické lokalizaci pro riziko komplikací nedoporučuje (11).

Pacienti s Pagetovým-Schrötterovým syndromem by měli být dispenzarizováni s pravidelnými dopplerometrickými kontrolami; při absenci trombofilie či jiných přidružených onemocnění minimálně do úplné rekanalizace trombózy. Musí být poučeni o režimových opatřeních (dostatek tekutin, druh a dávkování zátěže) a nutnosti okamžitého vyhledání hematologického pracoviště při známkách recidivy.

Závěr

■ Pagetův-Schrötterův syndrom je vzácná klinická jednotka, na niž bychom měli my-

slet při podezření na trombózu hlubokých žil horní končetiny. Vyskytuje se zejména u adolescentů a mladých dospělých, mj. v souvislosti se vzrůstající popularitou posilování.

- Námahová trombóza může recidivovat až ve třetině případů.
- V prezentovaném případě sedmnáctiletého pacienta po rapidním váhovém úbytku se stejnostranným zvětšením prsu bylo nutné urychleně rozhodnout, zda se jedná o prostou gynekomastii, a vyloučit otok při rozsáhlejší traumatu, syndromu horní duté žíly způsobenému útlakem (hematom, lymfatické uzliny/nádorové onemocnění).

LITERATURA

1. Suwal A, Rijal SS, Shrestha M, et al. Paget-Schroetter Syndrome: A Rare Case of Upper Extremity Deep Vein Thrombosis in a Young Swimmer. *Cureus*. 2022;14(6) doi: 10.7759/cureus.26060.
2. Saleem T, Baril DT. Paget-Schroetter Syndrome. In: StatPearls [Internet]. 2023; [cited 2024 Jan 15]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482416/>.
3. Joffe HV, Kucher N, Tapson VF, et al. Upper-extremity deep vein thrombosis: a prospective registry of 592 patients. *Circulation*. 2004;110:1605-1611.
4. Alla VM, Natarajan N, Kaushik M, et al. Paget-Schrötter syndrome: review of pathogenesis and treatment of effort thrombosis. *West J Emerg Med*. 2010;11(4):358-362.
5. Stanford Health Care. Thoracic Outlet Syndrome: Taylor Sishc's story. YouTube 2014; <https://youtu.be/yOUq0ZMFF->

M87si=C-dZX2oOyhFaU1lm.

6. Shebel ND, Marin A. Effort thrombosis (Paget-Schoeter syndrome) in a active young adults: current concepts in diagnosis and treatment. *J Vase Nurs*. 2006; 24:116-126.
7. Urschel HC, Jr, Patel AN. Surgery remains the most effective treatment for Paget-Schroetter syndrome: 50 years' experience. *Ann Thorac Surg*. 2008;86:254-260.
8. Lawless SM, Samson R. Urschel's Sign in Paget Schroetter Syndrome. *Am J Med*. 2017;130(12):e537.
9. Garg V, Poon G, Tan A, et al. Paget-Schroetter syndrome as a result of 1st rib stress fracture due to gym activity presenting with Urschel's sign – A case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep*. 2018;49:81-86.
10. Farrell JJ, Sutter C, Tavri S, et al. Incidence and interventi-

ons for post-thrombotic syndrome. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2016;6(6):623-631.

11. Hangge PT, Rotellini-Coltvet L, Deipolyi et al. Paget-Schroetter syndrome: treatment of venous thrombosis and outcomes. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2017;7(S3):S285-290.
12. Chin EE, Zimmerman PT, Grant EG. Sonographic evaluation of upper extremity deep venous thrombosis. *J Ultrasound Med*. 2005;24:829-838.
13. Grenar P, Rakušan D, Adámek T, et al. Pagetův-Schrötterův syndrom – námahová trombóza horní končetiny v klinické praxi. *Interní Med*. 2017;19(3):217-219.
14. Veselá M, Jansa P, Karetová D, et al. Kazuistika – Pagetův-Schrötterův syndrom jako příčina chronické tromboembolické plicní hypertenze. *Vnitř Lék*. 2023;69(7):430-432.