

# PULMONER EMBOLİYE YOL AÇAN PAGET SCHROETTER SENDROMU

Dr. Ömer SOYSAL \*  
Dr. Erdal EGE \*  
Dr. Akın KUZUCU \*  
Dr. Rıza TÜRKÖZ \*

*Etyolojinin bulunamadığı veya bilinmediği ve ven lümeninde trombus mevcudiyeti ile birlikte olan subklaviyan ven obstruksiyonuna Paget-Schroetter sendromu denmektedir. Öyküde sıklıkla tekrarlayıcı üst ekstremité kas hareketleri olduğu için efor trombozu diye de anılmaktadır. Tüm derin ven trombozları gibi subklaviyan ven trombozunda da pulmoner emboli riski vardır.*

*Yükleme işçisi olarak çalışmakta olan 26 yaşında erkek hasta, hemoptizi ve sol kolda şişme yakınması ile başvurdu. Venografide subklaviyan vende trombus, bilgisayarlı toraks tomografisinde sağ akciğerde damarlanması olmayan bir alan tesbit edildi. Pulmoner emboliye yol açan Paget-Schroetter sendromu tanısı konan hasta düşük molekül ağırlıklı heparin ve Warfarin Sodyum ile tedavi edildi.*

*Bu olgu, pulmoner emboli yapan Paget-Schroetter sendromunun çok nadir olması nedeniyle sunulmuş ve Paget-Schroetter sendromu literatür ışığında tartışılmıştır.*

**Anahtar kelimeler:** Paget-Schroetter sendromu, pulmoner emboli

## **Paget-Schroetter syndrome causing pulmonary embolus**

*Subclavian vein obstruction with a thrombus in the lumen and with unknown or undefinable etiology has been named as Paget-Schroetter syndrome. It is also known as effort thrombosis since a repetitive upper extremity muscular activity is generally present in the history. There is a risk of pulmonary embolus in subclavian vein thrombosis as the all other deep vein thromboses.*

*26 year-old man who was working as a porter applied to the hospital with the complaint of hemoptysis and swelling of his arm. Venogram showed a thrombus in the subclavian vein and the thoracic computed tomography revealed an unvascularized area in the right lung. The patient diagnosed as Paget-Schroetter syndrome causing pulmonary embolus was treated with low molecular weight heparine and Warfarine Sodium.*

*Since Paget-Schroetter syndrome causing pulmonary embolus is a very rare entity, this case is presented, and Paget-Schroetter syndrome is discussed with a literature review.*

**Key words:** Paget-Schroetter syndrome, pulmonary embolus

\*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Göğüs Kalp Damar Cerrahisi  
Anabilim Dalı  
MALATYA

**Yazışma Adresi:**  
Dr. Ömer Soysal  
İnönü Üniversitesi  
GKDC AD  
MALATYA

Tel: 0422-3410660  
Fax: 0422-3410728

## Soysal ve ark

Derin ven trombozlarının yaklaşık %1-2 sini oluşturan subklaviyan ven trombozu primer olabilir veya sekonder nedenlerle gelişir. Primer subklaviyan ven trombozu (SVT) üst ekstremitenin tekrarlayıcı aktivitelere bağlı mekanik kompresyon sonucu oluşur ve etyolojide bir şey saptanamaz. Sekonder SVT'unun nedenleri ise santral venöz kateterizasyon başta olmak üzere, malign hastalıklar, radyoterapi, travma ve kongenital ve travmatik kemik patolojileridir<sup>1</sup>.

Paget 1875 de ve Schroetter 1884 de bu sendromdan bahsetmişlerdir ve 1948 den beri de Paget-Schroetter Sendromu (PSS) olarak anılmaktadır<sup>2</sup>. Primer aksillosubklaviyan ven trombozu olan PSS tanısı için; semptomların ortaya çıkmasından önce artmış üst ekstremitte kullanımı öyküsü, olayın gelişimden sonra venografi ile aksillosubklaviyan trombüsün gösterilmesi ve tromboz gelişimi için başka bir neden olmaması gereklidir.

Pulmoner emboli en sık bacak ve pelvik venlerde oluşan trombüsün yerinden ayrılarak pulmoner arterleri tıkanması sonucu gelişir. Üst ekstremitede derin ven trombozu çok nadirdir, dolayısıyla üst ekstremitte kökenli pulmoner emboli çok nadir olarak bildirilmektedir.

PSS'da tedavi prensipleri; trombolitik tedavi veya venöz trombektomi, ekstrensek basının veya riskinin ortadan kaldırılması, destekleyici tedavi (el elevasyonu vs.) ve antikoagülan tedavi şeklindedir. Pulmoner embolide ise tedavi antikoagülasyon, trombolitik tedavi ve cerrahi trombektomi seçeneklerinden oluşur. Hemoptizi yakınması olan ve pulmoner embolinin radyolojik olarak tesbit edildiği bir Paget-Schroetter sendromu olgusunu sunduk.

### OLGU

26 yaşında erkek hasta hemoptizi yakınması ile başvurdu. 12 yıldır meşrubat fabrikasında yükleme-boşaltma işçisi olarak çalışmaktaymış. 20 gün önce başlayan sol kolda şişme yakınması ile başvurduğu hekim sol üst ekstremitede derin ven trombozu tanısıyla hastaya 2x0.6 ml düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlamış. Hastada düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisinden 2 gün önce başlayan hemoptizinin devam etmesi üzerine hastanemize sevk edilmiş.

Ablasında tüberküloz öyküsü olan hastanın fizik muayenesinde sol üst ekstremitede omuzdan itibaren şişlik mevcuttu, nabızları palpabl idi ve sol üst ekstremitte nörolojik ve ortopedik muayeneleri normaldi. Protrombin zamanı 13 saniye, INR: 1.28, parsiyel tromboplastin zamanı 27.3 saniye, eritrosit sedimentasyon hızı 4 mm/saat ve diğer biyokimyasal ve kan değerleri normal sınırlarda idi. Balgamda ARB 3 kez negatif geldi ve akciğer grafisi normaldi. Doppler ultrasonografide subklaviyan ven trombozu ile uyumlu bulgular mevcuttu. Sol üst ekstremitte EMG'si normal olan hastanın bilgisayarlı toraks ve servikal bölge tomografisinde sol subklaviyan ven ve çevresinde bası yapacak bir patoloji yoktu fakat akciğer parankim kesitlerinde pulmoner emboli ile uyumlu damarlanması olmayan kama şeklinde alan mevcuttu (Resim 1). Solunum fonksiyon testleri normal sınırlarda idi. Fiberoptik bronkoskopide kanama odağı tesbit edilemedi ve başka bir patoloji de yoktu. Venografide subklaviyan ven düzeyinde trombüsle uyumlu kontrast madde pasajında kesilme izlendi (Resim 2). Bu bulgularla hastada subklaviyan ven trombozu ve buna sekonder gelişen pulmoner emboli düşünüldü ve hastanın almakta olduğu düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine devam edilip bunu takiben kumadin tedavisine geçildi. Geç vaka olması nedeniyle cerrahi trombektomi ve hemoptizi mevcut olduğundan trombolitik tedavi uygulanmadı. Takibinde kolda yumuşama ve şişlikte azalma oldu. Hasta kumadin tedavisine 3 ay devam etmesi önerisiyle taburcu edildi. Tedavinin 30 uncu günü çekilen venografide rekanalizasyonun başladığı görüldü.



**Resim 1.** Bilgisayarlı toraks tomografisi. Sağda orta zonda okla işaretli bölgede vasküler işaretlerin olmadığı, tabanı plevraya oturmuş üçgen şeklinde kanlanmayan pulmoner emboli sahası izlenmektedir.

## Pulmoner emboliye yol açan paget-schroetter sendromu



**Resim 2.** Sol üst ekstremitte venografisi. Solda aksiller bölgenin bitiminde okla işaretli yerde kontrast maddenin kesintiye uğrayıp proksimale geçmediği izlenmektedir.

### TARTIŞMA

Derin ven trombozlarının yaklaşık %1-2 sini oluşturan subklaviyan ven trombozunda sıklıkla aksiller ven de olaya iştirak etmektedir ve literatürde aksillosubklaviyan ven trombozu şeklinde ifade edilmektedir<sup>2</sup>. Bu tablo venöz torasik outlet sendromu veya subklaviyan ven obstruksiyonu olarak da anılmaktadır. Subklaviyan ven basısı sonucu vende stenoz ve takibinde lümeninde trombüs teşekkül edebilir. Subklaviyan ven obstruksiyonlarında lümeninde trombüs oluşmayan olgulara Paget Schroetter sendromu tanımı içine dahil edilemez. Subklaviyan ven obstruksiyonunda etyoloji bilinmiyor veya bulunamıyorsa, lümen içinde trombüs teşekkül etmişse ve semptomların başlamasından önce tekrarlamalı üst ekstremitte kas aktivitesinin bulunduğu işlerde (profesyonel sporcu, matbaa operatörü, boyacı, güzellik uzmanı, taşıyıcı,...) çalışma öyküsü, soğuğa maruziyet veya taşımaya bağlı omuza travma söz konusu ise bu duruma Paget-Schroetter sendromu veya subklaviyan venin efor trombozu ismi verilmektedir. Olgumuzda uzun süredir meşrubat fabrikasında kasa yükleme-boşaltma işçiliği öyküsü mevcuttu.

El ve kolda ödem, basmakla hassasiyet ve ağrı en sık görülen semptomlarıdır. Kolun tekrarlayan fiziksel aktivitesi ve özellikle de kolun abdüksiyonu ile semptomlar artar. Hastamız öyküsünde, bu trombozdan önce subklaviyan ven trombozu düşündürecek bir semptom tanımlanamamaktaydı, yani bu durum, olgumuzun

ilk subklaviyan ven trombozu atağı idi. Semptomları 20 gün önce başlamış ve tedricen artmıştı.

PSS'da tanı; dikkatli anamnez, fizik muayene ve doppler ultrasonografi ile konur ve venografi ile doğrulanır. Noninvaziv doppler ultrasonografi tarama yöntemi olarak önerilmekte ve venöz tromboz açısından pozitif olan olgularda kontrast venografi altın standart olarak kabul edilmektedir<sup>3</sup>. Ayrıca aksiller-subklaviyan ven trombozu şüphesinde Tc-99m DTPA ile radyonüklit venografi ile tıkanmış ven ve kollateraller gösterilebilmektedir, fakat bu durumda da tanının doğrulanması ve tedavinin planlanması için venografi yapılması önerilmektedir<sup>4</sup>. Venin total olarak oklüde olduğu durumda istirahat pozisyonunda (kollar yanda) çekilen venografi tanı için yeterlidir fakat parsiyel tıkanıklarda dinamik venografi (kolun 90 derece yana açılması veya hiperabdüksiyona getirilmesi) gerekebilmektedir. Hastamızda tam tıkanıklık olmasına rağmen istirahat pozisyonunda yapılan venografi tanı için yeterli olmuştur.

Çoğu insanın sağ kolunu dominant kullanması nedeniyle subklaviyan trombozu sıklıkla sağ kolda oluşur. Sağ ve sol innominate venlerin anatomik farklılığı bu taraf seçiciliğinin bir diğer nedenidir. Olgumuzda ise tromboz solda idi.

PSS'da ayırıcı tanı önemlidir, çünkü sekonder nedenler de varsa tedavi bu nedenlere yönelik olacaktır. Torasik outlet sendromundan ayırımı için toraks çıkımında subklaviyan ven basısı oluşturan bir patolojinin olmadığı gösterilmelidir. Genç hastalarda, ülkemiz için asker popülasyonunun genç hastalardan oluşması nedeniyle askeri hastanelerde, subklaviyan ven trombozu yapabilecek başka bir hastalık bulunamazsa PSS düşünülmelidir<sup>1</sup>. Onyeddi hastanın yarışma sporları ile uğraştığı veya ağır endüstri işçisi olduğu 25 olguluk bir seride olduğu gibi, PSS bilateral olabilmektedir. Bu seride venografisi çekilen 15 olgunun 12 sinde karşı taraf vende de benzer bozukluklar tesbit edilmiştir<sup>5</sup>. Bilgisayarlı toraks tomografisi ve üst ekstremitte EMG'si ile birlikte ulnar sinir ileti hızı ölçümü ile torasik outlet sendromundan ayırımı mümkündür. İki yönlü servikal grafi ve servikal bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme ile servikal vertebra patolojileri, birinci kot ve klavikula patolojileri ekarte

## Soysal ve ark

edilebilmektedir. Subklaviyan venöz kateterizasyon, pacemaker takılması ve bu bölgeye radyoterapi veya travma öyküsü de ayırıcı tanı için araştırılması gereken durumlardır.

PSS'da tedavinin temel prensibi trombüsün çıkartılması veya ortadan kaldırılması ile venöz devamlılığın sağlanmasını içerir. Antekübital venden yapılan venografiyi takiben trombolitik tedavi başlatılır. Bu tedavi ile 240 olgunun 205 inde hasta asemptomatik olarak işine dönmüş, 24 hasta zaman zaman kolda şişme ile işine devam edebilmiş ve 11 hastada ise kolda kronik şişlik kalmıştır. Bu seride hiç ölüm olmadığı ve sadece 4 hastada cerrahi trombektomiye gereksinim duyulduğu ifade edilmektedir. 3 ay gecikme ile gelen vakalarda bile trombolitik tedavinin uygulanabileceği, fakat sonuçlarının bu kadar iyi olmayacağı bildirilmiştir<sup>2</sup>. Bir başka 50 olguluk PSS serisinde en etkili tedavinin transkateter trombolitik tedaviyi takiben 3 ay Warfarin Sodyum uygulaması olduğu, birinci kot rezeksiyonunun hastaların %72 sinde yapıldığı ve sadece 9 hastada balon anjioplastiye gerek duyulduğu bildirilmiştir<sup>6</sup>. Bu seride hastaların %93 ünde venöz açıklığın sağlandığı ve veni oklüde kalanların ise %64 ünün semptomsuz olduğu ifade edilmiştir. 800 tanesi rekürren torasik outlet sendromu olan, 3000 olguluk cerrahi tedavi uygulanmış bir torasik outlet sendromu serisinin PSS ile ilgili sonuçlarında; PSS'da acele olarak yapılan trombolitik tedaviyi takiben transaksiller birinci kot rezeksiyonunun önerilen tedavi yaklaşımı olduğu vurgulanmıştır<sup>3</sup>. Bir diğer çalışmada 25 yıl içinde PSS'lu 67 hastadan antikoagülasyon ve destekleyici tedavi uygulanan 34'ünün 21'inde işe döndükten sonra semptomların tekrarladığı ve birinci kot rezeksiyonu gerektiği bildirilmektedir. Daha sonraki yıllarda uygulanan trombolitik tedavi ve takiben erken dönemde yapılan birinci kot rezeksiyonu ile 33 hastanın 29 unda başarılı olunmuş ve trombozun tekrarladığı kalan 4 hastada ise cerrahi venöz trombektominin gerektiği bildirilmiştir<sup>7</sup>. Bilinen bir bası olmamasına rağmen, bir şekilde subklavian ven birinci kot tarafından basıya uğratılmaktadır. Bu nedenle serilerde ifade edildiği gibi PSS tedavisinde birinci kot rezeksiyonunun tedavinin bir aşaması olarak genel kabul gördüğü anlaşılmaktadır. Bir başka görüş ise heparin ile veya spontan olarak vakaların çoğunun düzeldiğini bildirmekte ve trombolitik tedavi

ile vakaların çoğunun düzeldiğini bildirmekte ve trombolitik tedavinin genç ve üst ekstremitelerde kesinlikle yüksek performans gereksinimi olanlarda uygulanması önerisini getirmektedir<sup>8</sup>. Ayrıca bir çalışmada 9 yıla kadar uzayan takipler ile fonksiyonel sonuçların venöz açıklık ile korelasyon göstermediği ve her üç tedavi ile (streptokinaz-cerrahi trombektomi-heparin) de sonuçların çok iyi olduğu vurgulanmıştır<sup>9</sup>. PSS'da semptomların kronikleşmesi hastalığın nedenine de bağlıdır. Bu açıdan tedavide nedenlere yönelinmelidir. Olgumuz, yüklenme-boşaltma işçiliği nedeniyle risk altındadır ve işini değiştirmesi gerekmektedir.

Derin ven trombozu tedavisinde erken dönemde amaç pıhtının eritilmesi, geç dönemde ise posttrombotik sendrom gelişimini önlemektir. Trombolitik tedavi ile posttrombotik sendrom gelişme oranı %36 iken heparinizasyon ile %60 dir<sup>10</sup>. Ayrıca proksimal valv fonksiyonu streptokinazda %92 heparinde ise %13 olarak bulunmuştur<sup>11</sup>. Bu ise tedavi şekli ile birlikte tedavinin erken yapılması ile ilgili bir durumdur. Kronik olgularda ve dıştan basının ortadan kaldırılmasına rağmen subklaviyan vende stenoz gelişen olgularda perkütan balon anjioplasti ve stent uygulaması yüzdürücü olabilmektedir<sup>5</sup>.

Hastamızda hemoptizi yakınması ve aile öyküsünde tüberküloz bulunması, bize iki farklı tablonun birarada olabileceğini düşündürdü. Fakat balgamda ARB'nin 3 kez negatif olması, sedimentasyonun düşük olması, bilgisayarlı toraks tomografisinin pulmoner emboli ile uyumlu olması, hastanın kliniğinin tüberküloz ile uyumlu olmaması ve bronkoskopinin tamamen normal olması bizi bu düşünceden uzaklaştırdı. Doppler ultrasonografide ve venografide trombüsün görülmesi ve tomografide pulmoner emboliye uyan bulguların olması, hemoptizi nedeni olarak pulmoner emboliyi düşündürdü.

Hastanın 20 gün gecikme ile gelmesi, hemoptizi etyoloji araştırması için hastanede yattığı 7 gün süresince başlanan düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi ile kolda şişliğin düzelmesi nedeniyle hemoptizi mevcut olan hastaya trombolitik tedavi uygulanmadı. Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisini takiben kumadinize edilen hasta taburcu edildi. Takibinde nüks olmaması ve ayrıca hastanın da kabul etmemesi üzerine planlanan birinci kot rezeksiyonu

## Pulmoner emboliye yol açan paget-schroetter sendromu

gerçekleştirilemedi. Halen takibimizde olan hasta, işine devam etmekte ve kolda şişlik bulunmamaktadır.

Paget-Schroetter sendromu yüklenme-boşaltma işçilerinde görülebilmektedir, seçkin tedavisi acele yapılan trombolitik tedaviyi takiben yapılan birinci kot rezeksiyonudur. Antikoagulan tedavi ile de sonuçlar kötü değildir.

### KAYNAKLAR

1. Showman O, George J, Shoenfeld Y. Primary subclavian vein thrombosis after intensive physical exertion. *Harefuah*1997;133(12):610-2, 663.
2. Urschel HC Jr, Razzuk MA. Neurovascular compression in the thoracic outlet: changing management over 50 years. *Ann Surg* 1998;228(4):609-17.
3. Urschel HC Jr. The transaxillary approach for treatment of thoracic outlet syndromes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1996;8(2):214-20.
4. Giordano A, Muzi M, Massaro M, Rulli F. Scintigraphic assessment of "effort" axillary-subclavian vein thrombosis. *Clin Nucl Med* 1992;17(12):933-5.
5. Kunkel JM, Machleder HI. Treatment of Paget-Schroetter syndrome. A staged, multidisciplinary approach. *Arch Surg* 1989;124(10):1153-7, discuss. 1157-8.
6. Machleder HI. Evaluation of a new treatment strategy for Paget-Schroetter syndrome: spontaneous thrombosis of the axillary-subclavian vein. *J Vasc surg* 1993;17(2):305-15, discuss. 316-7.
7. Urschel HC Jr, Razzuk MA. Improvement management of the Paget-Schroetter syndrome secondary to thoracic outlet compression. *Ann Thorac Surg* 1991;52(6):1217-21.
8. Theiss W, Wirtzfeld A. Fibrinolytic treatment of acute and subacute thromboses of the deep veins of the shoulder girdle (author's transl). *Dtsch Med Wochenschr* 1982;107(24):933-6.
9. Burger P, Schwarzbach C, Wageman W. Paget-von Schroetter syndrome. Therapeutic possibilities, early and late results. *Zentralbl Chir* 1987;112(3):179-87.
10. Comerota AJ. An overview of thrombolytic therapy for venous thromboembolism. In: Comerota AJ (ed): *Thrombolytic therapy*, Orlando, Fla, Grune&Stratton, 1988, 65-89.
11. Watz R, Savidge GF. Rapid thrombolysis and preservation of venous valvular function in high deep vein thrombosis. *Acta Med Scand* 1979;205:293-8.