

## PAGET VON SCHROETTER SENDROM'LU BİR KOAH OLGUSU

**Demet KARNAK, Deniz KÖKSAL, Oya KAYACAN, Sumru BEDER.**

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA.

### ÖZET

*Kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) ve infekte bronşiektazi tanlarıyla kliniğimizde izlenen 73 yaşındaki erkek olgu son beş yıldır her iki üst ekstremitesinde tekrarlayan şişlik ve ağrıdan yakınıyordu ve yakınmaları özellikle orta dereceli bir efordan sonra artıyordu. Sol elini kullanan ve çiftçilik yapan hasta şikayetlerinin son bir yıldır sol el ve kolunda daha belirgin olduğunu ifade ediyordu. Fizik incelemede, sol ön kol ve el sırtı belirgin ödemli ve hafif siyanotikti. Avuç içi ısı ölçümleri solda sağa göre 0.1-0.4°C fazlaydı. Adson hiperadduksiyon testi çift taraflı pozitif. Torasik outlet sendromunun varlığı elektronöromiyografiyle doğrulandı. Ancak radyolojik olarak buna neden olabilecek servikal kosta saptanmadı. Üst ekstremitte venöz Doppler ultrasonografisinde, sol subklavyan vende trombüs görüldü. Tromboza neden olabilecek diğer nedenler dışlandıktan sonra, olguya (Paget-Von Schroetter Sendromu-PVSS) tanısı kondu. Oral antikoagülan ve sol kolun elevasyonu ile semptomlar geriledi. Daha önce subklavyan venin eforla gelişen trombozu diğer ismiyle PVSS, primer trombotik bir süreç olarak bilinmekteyken, son çalışmalar bunun genellikle, tekrarlayan olası mekanik basının bir sonucu olabileceğini ileri sürmektedir. Üst ekstremitede tekrarlayan ve eforla artan ödem ve siyanoz varlığında, PVSS'nun akılda tutulması gerektiği kanısındayız.*

**Anahtar Kelimeler:** *Paget-Von Schroetter Sendromu, subklavyan ven trombozu, efora bağlı tromboz.*

(Solunum 2002;4:413-417)

### SUMMARY

#### A COPD CASE WITH PAGET VON SCHROETTER SYNDROME

*73 year-old male with COPD and infected bronchiectasis had suffered from swelling and pain in the upper limbs, aggravating after moderate exertion, for five years. The symptoms of the left handed farmer was prominent in his left limb and had deteriorated during the last year. On physical examination; the left arm, forearm and the dorsum of the hand was severely edematous and mildly cyanotic. The left palm temperature was 0.1-0.4°C higher than the right. Adson-hyperadduction test was positive, bilaterally. Thoracic outlet syndrome was ascertained by electroneuromyography but cervical rib was never detected on the chest x-ray. On venous Doppler ultrasound, thrombus was found in left subclavian vein. After the exclusion of factors to cause thrombosis, the diagnosis of (Paget-Von Schroetter Syndrome-PVSS) was established. The symptoms resolved after oral anticoagulant therapy and left limb elevation.*

*Effort thrombosis of subclavian vein, PVSS, has been considered a primary thrombotic process, but recent experience suggest that it may commonly result from repeated mechanical compression.*

*We suggest to keep PVSS in mind when recurrent and/or effort related edema and cyanosis in the upper limb is found.*

**Key words:** *Paget-Von Schroetter Syndrome, subclavian vein thrombosis, effort thrombosis.*

(Solunum 2002;4:413-417)

---

**Yazışma Adresi:** Demet KARNAK, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, ANKARA

Tel.: (0312) 362 56 36 - Fax: (0312) 319 00 46

e-posta: karnak@dialup.ankara.edu.tr

## GİRİŞ

Paget Von Schroetter sendromu (PVSS), ilk olarak 1875’de Sir James Paget ve 1884’de Von Schroetter tarafından tanımlanmıştır. Aksiller ve subklavyan venin efora bağlı trombozu olarak tanımlanan sendrom, daha çok kolunu kullanarak çalışan kişilerde görülmektedir. Olguların hemen hepsinde torasik çıkımda bası bulunduğundan arter ve sinir basısına ait bulgular gözlenir. Hastalar aşırı efor sonrası kol, ön kol ve el sırtında şişme, şiddetli ağrı ve morarmadan yakınır (1-3).

## OLGU

Kliniğimizde kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA) ve infekte bronşektazi tanılarıyla izlenen 73 yaşındaki erkek hastanın, 10 yıldır KOA’la uyumlu yakınmaları vardı. Yirmi paket-yıl sigara öyküsü olup 10 yıldır içmiyordu. Hasta aynı zamanda, son 5 yıldır her iki üst ekstremitesinde tekrarlayan şişlik ve ağrıdan yakınmaktaydı. Sol elini kullanan ve çiftçilik yapan hasta, şikayetlerinin sol kolunda daha sık olduğunu ifade ediyordu. Şikayetleri efor sonrasında artıyordu.

Fizik incelemede; genel durumu iyi, bilinci açık, koopere-oryante, vücut ısısı 37°C, nabız 74/dk ritmik, solunum hızı 22/dk, kan basıncı 140/70 mmHg idi. Bakışlar parlak, tiroid diffüz palpabl, çift taraflı boyun venlerinde dolgunluk saptandı. Göğüs ön duvarında yüzeysel venler belirginleşmişti (Resim 1). Her iki hemitoraks solunuma eşit ancak geç katılıyordu. Ekspiriyumda belirgin uzama, bazallerde kaba raller ve yer yer sonor ronküsler saptandı. Sol ön kol ve el sırtı oldukça ödemli ve hafif siyanotikti (Resim 2).



Resim 1: Göğüs ön duvarında yüzeysel venlerde belirginleşme.

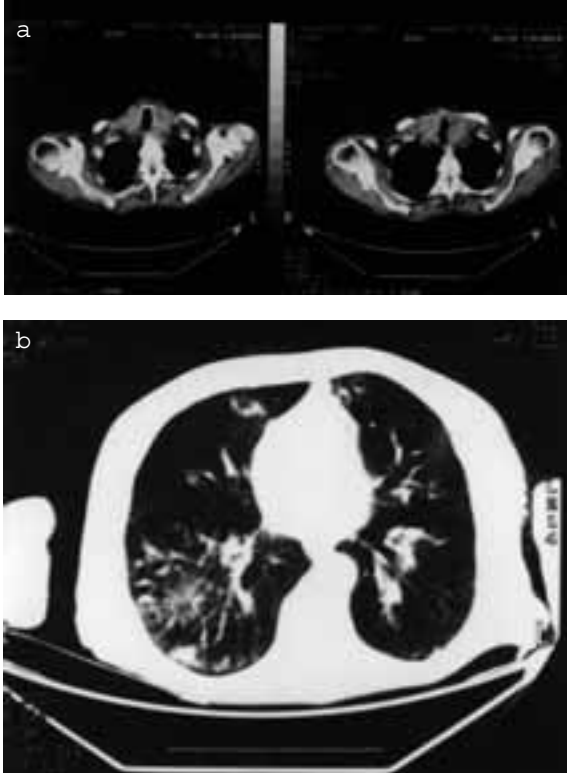


Resim 2: Her iki üst ekstremitenin tedavi öncesi görünüşü.

Hemoglobin 9.7 g/dl, hematokrit %32.9, MCV 77fl, trombosit 475000/mm<sup>3</sup>, lökosit 11600/mm<sup>3</sup>, eritrosit sedimentasyon hızı 76mm/sa bulundu. Tam idrar analizi, kan biyokimyası ve EKG normaldi. Arteriyel kan gazlarında PaO<sub>2</sub> 47 mmHg, PaCO<sub>2</sub> 41.8mmHg, pH 7.46, SaO<sub>2</sub> %85.2, HCO<sub>3</sub> 29.6 mEq/l idi. Tümör belirleyicileri (AFP, Ca 19-9, Ca 15-3, PAP, PSA, CEA) normal sınırlardaydı. Protein C, S ve antitrombin III düzeyleri normaldi. Faktör V leiden mutasyonu saptanmadı. Arka-ön akciğer grafisinde, her iki kostofrenik sinüs küntlüğü, üst mediasten genişlemesi, hiluslarda dolgunluk ve her iki alt zonda dağınık pnömonik gölge koyulduğu artış izlendi. Servikal kosta saptanmadı (Resim 3a). Toraksın bilgisayarlı tomografisinde (TBT), tiroid bezinde boyut artışı olup tiroidin mediasten içine uzanım gösterdiği, ayrıca her iki akciğerde alt loblarda ve sağ akciğer orta lob medialinde inflamasyonla uyumlu havalılık azalma alanları görüldü (Resim 4a,b). Fiberoptik bronkoskopide (FOB), sağ ve sol bronş sistemi açık, mukoza ileri derecede kronik bronşit bulgulu olup, yapışkan mukopürülan sekresyon mevcuttu.



Resim 3a: Yatış ve kontrol PA akciğer grafisi.



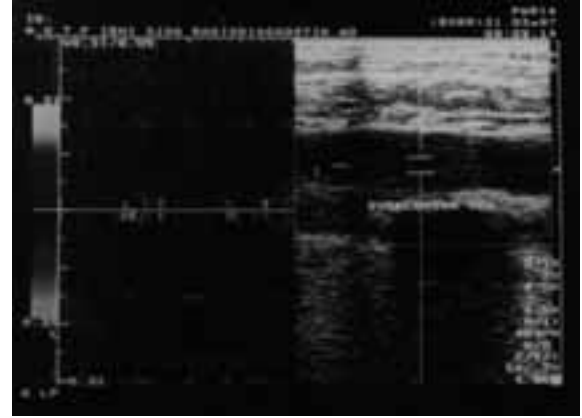
**Resim 4a,b:** Toraksın bilgisayarlı tomografisinde mediasten genişliği ve alt loblardaki havalılık azalma alanları.

Olguya antibiyotik, bronkodilatör ve ekspanoran verildi. Serum demiri, demir bağlama kapasitesi ve transferin satürasyonu değerleri kronik hastalık anemisiyle uyumlu bulundu. Tedaviye elementer demir eklendi. Tiroid hormonlarının yüksek, TSH'nin ileri derecede baskılanmış olduğu saptanan olguya antitiroid tedavi başlandı. Tedavinin birinci ayında akciğer grafisinde belirgin düzelme olduğu (Resim 3b) ve hemoglobün 10.8 g'a yükseldiği görüldü. Lökosit 7000/mm<sup>3</sup> düzeyine indi.



**Resim 3b:** Yatış ve kontrol PA akciğer grafisi.

İzlemede avuç içi ısı ölçümleri solda, sağa göre 0.1-0.4°C fazla olup, adson hiperaddüksiyon testi bilateral pozitif. Üst ekstremiteler venöz Doppler ultrasonografisinde sol subklavyen ven proksimalinde trombüs saptandı (Resim 5). Sol aksiller ven ve sağ venöz sistem açık bulundu. Elektronöromiyografi (ENMG) yaygın demiyelinizan nöropatiyi desteklemekteydi. Hastada bu bulgularla torasik outlet sendromu düşünüldü. Venöz tromboza neden olabilecek sekonder sebep saptanmayan olguya efora bağlı primer venöz tromboz, PVSS tanısı kondu. Operasyonu kabul etmeyen olguya fraksiyone heparin tedavisi başlanarak daha sonra oral antikoagülan tedaviye geçildi ve kol elevasyonu yapıldı. Semptomları tamamen gerileyen hasta oral antikoagülan tedavi ile taburcu edildi (Resim 6).



**Resim 5:** Üst ekstremiteler venöz dopler ultrasonografisinde sol subklavyen ven proksimalinde trombüs.



**Resim 6:** Sol el ve koldaki çap farkında düzelme.

## TARTIŞMA

Aksiler ve/veya subklavyen ven trombozu tüm tromboembolik hastalıkların yaklaşık %2'sini oluşturmaktadır (4). Medikal tedavi amaçlı üst ekstremiteler venlerinin sık olarak kullanılmaya

başlanmasıyla insidansı giderek artmaktadır (5). Genel olarak, aksiller-subklavyan ven trombozu primer (PVSS) ve sekonder olmak üzere iki grupta incelenebilir. Sık gözlenen sekonder trombozun en sık nedenleri; damar içi kateterleri veya tümör bağlı venöz basıdır. Primer tromboz ise, elleri baş üstünde çalışan sağlıklı genç erişkinlerde görülür. Tekrarlayan üst ekstremitte egzersizleri sonrasında klinik tablo ortaya çıkar. Boyacı, matkap kullanıcısı, amigo, matbaa işçisi, tenisçi ve haltercilerde bu sendroma sıkça rastlanır. Torasik outlet ya da yakınındaki kas iskelet sistemine ait, klavikula ve subklavius kası, kosto-korakoid ligament ve birinci kosta, pektoralis minör kası ve göğüs kafesi gibi yapılar venleri basıya uğratmaktadır. Tekrarlayan venöz bası nedeniyle, damar duvarında oluşan inflamasyon ve intima hasarı sonucu venöz tromboz geliştiği düşünülmektedir (2-6). Primer tromboz genellikle egzersiz takiben ve sıklıkla dominant olan kolda görülmektedir. Olguların yaklaşık %25'i tromboza neden olabilecek bir olay hatırlamamaktadır. Venöz oklüzyon sonrasında tüm kolda gode bırakmayan ödem, morarma ve sıklıkla kol ve göğüs duvarındaki yüzeysel venlerde belirginleşme görülür. Ayrıca omuzdan başlayıp tüm kola yayılan ağrı, parestezi ve hareket kısıtlılığı olur (4,7,8). Halen aktif olarak çalışan, sol kolunu kullanan ve çiftçilik yapan olgumuz, tarla işinden uzaklaşınca tanımlanan semptomlarının azaldığını belirtmektedir. Yapılan klinik, laboratuvar ve radyolojik incelemeler sonunda hastada sekonder tromboza neden olabilecek bir patoloji saptanmamıştır.

Venografi, venöz dopler ultrasonografi, MRI, pletismografi, ulnar ve median sinir ENMG'leri, avuç içi ısı ölçümleri tanı için kullanılabilir. Renkli Doppler ultrasonografinin, üst ekstremitte trombozunun tanısında önemli bir inceleme olduğu düşünülmekte ancak venografi ve MRI ile karşılaştırmalı çalışmaların gerekliliğine inanılmaktadır. Bugüne dek yapılan çalışmalar, Doppler ultrasonografinin akut venöz trombozun tanısında, trombolitik tedavinin takibinde ve aralıklı pozisyonel venöz obstrüksiyonun saptanmasında değerli olduğunu göstermiştir (9). Olgumuzda da tanıya ENMG, venöz Doppler ultrasonografi ve avuç içi ısı ölçümleriyle ulaşılmıştır. Ayırıcı tanıda brakial pleksus hasarı, allerjik reaksiyon, intramusküler hematoma, gazlı gangren, sellülit, lenfödem akılda tutulmalıdır (4). Olguda brakial pleksus hasarını düşündüren ENMG bulgusu yoktu. Allerji ve travma öyküsü tanımlanamamaktaydı. Lokal infeksiyonu düşündürecek bulgu yoktu. Lenfödemi dışlamak için ise, olgunun çalışmadığı dönemlerde kollarının normal olması yeterliydi.

Üst ekstremitte trombozlarına bağlı komplikasyonlar üç grupta toplanabilir: Pulmoner emboli, posttrombotik sendrom ve çok ender olarak venöz gangren. Üst ekstremitte trombozlarına bağlı pulmoner embolinin %10-12 oranında olduğunu bildiren yayınlar vardır (10,11). Swinton ve arkadaşları (8) sekonder trombozu olan hastalarda pulmoner embolinin daha sık ve daha ciddi seyirli olduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda pulmoner emboliyi düşündürecek laboratuvar ve klinik bulgu yoktu.

Önceki yıllarda, antikoagülan ve konservatif egzersizle tedavi edilen hastaların semptomları tekrarlayınca birinci kot rezeksiyonu yapılmakta iken günümüzde trombolitik tedavi ve erken cerrahi dekompresyon ameliyatları ön plana çıkmıştır. Bu şekilde morbiditenin daha az olduğu bildirilmektedir. (12). Olgumuzda servikal kosta tespit edilememiş olmakla birlikte, ENMG basıyı doğrulamıştır. TBT'de, normalden büyük tiroid sol lobu mediasten içine uzanım göstermektedir. Bu, yakın komşuluk nedeniyle basıyı arttıran faktörlerden belki de biri olarak kabul edilebilir. Ayrıca kas ve tendon paketi venöz basıya neden olmuş olabilir. Ancak bu tür basıda ayırıcı tanı cerrahi ile mümkün olabilmektedir. Olgumuz cerrahi tedaviyi kabul etmemiş ve konservatif tedaviyle (antitiroid ve antikoagülan) belirgin semptomatik düzelme sağlanmıştır. Literatür incelemesinde; tromboz olasılığını arttırmayan KOAH, broşiektazi, hipertiroidi, ve anemi tanıları varlığı ile PVSS arasında herhangi bir ilişkiye rastlanmamıştır. Bu nedenle bu tanıları ender bir birliktelik olarak yorumlamaktayız.

Sonuç olarak; efor sonrası omuz ve kolda şişme, morarma, ağrı, parestezi ve hareket kısıtlılığı olan hastalarda üst ekstremitte trombozu olabileceği düşünülmelidir. Sekonder tromboz nedenleri dışlandığında, primer tromboza yönelik tedavi seçenekleri, hastaya göre tercih edilmeli ve venöz trombozların pulmoner tromboemboliye zemin hazırlayabileceği hatırlanmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Goldstone J. Veins and Lymphatics. In: Lawrence WW, ed. Current surgical diagnosis and treatment. Seventh edition. Drawer L, Los Altos, California: Lange Medical Publications 1983:728-729.
2. Smith BM. Venous Disease. In: Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, O'Neill JA, Rowe MI, eds. Pediatric Surgery (Volume 2). Chicago: Year Book Medical Publishers, 1986:1518-1522.
3. Urschel HC, Razzuk Ma. Improved management of the Paget-Schroetter syndrome secondary to thoracic outlet compression.

- Ann Thorac Surg 1991;52:1217-1221.
4. O'Leary MR, Smith MS, Druy EM. Diagnostic and therapeutic approach to axillary-subclavian vein thrombosis. *Ann Emerg Med* 1987;16:889-893.
5. Black MD, French GJ, Rasuli P, Bouchard AC. Upper extremity deep venous thrombosis. *Chest* 1993;103:1887-1890.
6. Thompson RW, Schneider PA, Nelken NA- et al. Circumferential venolysis and paraclavicular thoracic outlet decompression for effort thrombosis of the subclavian vein. *J Vasc Surg* 1992;16:723-732.
7. Adams IT, McEvory RK, DeWeese YA. Primary deep venous thrombosis of upper extremity. *Arch Surg* 1965;91:29-42.
8. Swinton NW, Edgett JW, Hall RI. Primary subclavian-axillary vein thrombosis. *Circulation* 1968;38:737-745.
9. Longley DG, Finlay DE, Letourneau JG. Sonography of the upper extremity and jugular veins. *AJR* 1993;160:957-962.
10. Becker DM, Philbrick JT, Walker FB. Axillary and subclavian venous thrombosis. *Arch Intern Med* 1991;151:1934-1943.
11. Monreal M, Lafoz E, Ruiz J, et al. Upper extremity deep venous thrombosis and pulmonary embolism: a prospective study. *Chest* 1991;99:280-283.
12. Urschel HC, Razzuk MA. Paget-Schroetter syndrome: what is the best management? *Ann Thorac Surg* 200;1663-1668, discussion 1668-1669.