https://doi.org/10.36290/vnl.2023.085

Kazuistika – Pagetův-Schrötterův syndrom jako příčina chronické tromboembolické plicní hypertenze

Michaela Veselá[1, 2], Pavel Jansa[1], Debora Karetová[1], Viktor Veselý[3], Aleš Linhart[1]
[1]II. interní klinika – Klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
[2]Ústav anatomie 2. LF UK, Praha
[3]Klinika rehabilitace a tělovýchovného lékařství 2. LF UK a FN Motol, Praha

Pagetův-Schrötterův syndrom je označení pro idiopatickou trombózu horní končetiny. Toto vzácné onemocnění nejčastěji postihuje mladé muže, typicky po práci či sportu s horními končetinami nad hlavou. Anatomicky rozlišujeme několik prostorů, kde může dojít k útlaku nervově cévního svazku v oblasti regio cervicalis lateralis.
Kombinace přítomnosti Pagetova-Schrötterova syndromu a následně vzniklé chronické tromboembolické plicní hypertenze je vzácná. Obě diagnózy vyžadují specifickou terapii, ať už chirurgickou a následně rehabilitační v případě Pagetova-Schrötterova syndromu, či chirurgickou u chronické tromboembolické plicní hypertenze, případně farmakologickou léčbu v kombinaci s intervenční balonkovou angioplastikou. V kazuistice prezentujeme případ mladé pacientky, u které jsme koincidenci a následný management léčby těchto nemocí řešili.

Klíčová slova: Pagetův-Schrötterův syndrom, hluboká žilní trombóza horní končetiny, chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH).

Case-report: Paget-Schrötter syndrome as a cause of chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Paget-Schrötter syndrome is a rare syndrome of idiopathic thrombosis of the upper extremity. This syndrome most often occurs in young men. The provocative factor can be work or sport with elevation of upper extremities above the head. There are several spaces in the cervical lateral region where compression of nerve vascular bundle can occur.
The combination of the coincidence of Paget-Schrötter syndrome as a cause of chronic thromboembolic pulmonary hypertension is rare. Both diagnoses require specific therapy. For Paget-Schrötter syndrome it is a surgical approach or rehabilitation together with pharmacological treatment. However, for chronic thromboembolic hypertension, it is a surgical approach or the combination of pharmacotherapy and balloon angioplasty. We present a case report of a young female patient in whom we dealt with the coincidence of these illnesses as well as the proper therapeutic management of both conditions.

Key words: Paget-Schrötter syndrome, deep venous thrombosis of upper arm, chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH).

Pagetův-Schrötterův syndrom neboli idiopatická trombóza horní končetiny je vzácná diagnóza vyskytující se především u mladých mužů, nejčastěji mezi 20. a 30. rokem. Jedná se o žilní formu syndromu horní hrudní apertury (thoracic outlet syndrom = TOS) s typicky dramatickým průběhem. Prostory, ve kterých dochází k útlaku arteria subclavia, vena subclavia a plexus brachialis, jsou však odlišné. K útlaku vena subclavia dochází v anatomickém prostoru tvořeném musculus subclavius kraniálně, musculus scalenus anterior anterolaterálně, ligamentum costoclaviculare mediálně a prvním žebrem kaudálně. K útlaku arteria subclavia a plexus bra-

MUDr. Michaela Veselá
II. interní klinika – Klinika kardiologie a angiologie, 1. LF UK a VFN, Praha
vesela@vfn.cz

Cit. zkr: Vnitř Lék. 2023;69(7):430-432
Článek přijat redakcí: 20. 9. 2023
Článek přijat po recenzích: 2. 10. 2023

chialis dochází mezi musculus scalenus anterior, musculus scalenus medius a prvním žebrem. Základem terapie Pagetova-Schrötterova syndromu je antikoagulační léčba, u vhodných pacientů doplněná lokální trombolýzou. Chirurgické řešení pak spočívá spíše v prevenci rekurencí hluboké žilní trombózy pomocí dekomprese horní hrudní apertury. Méně invazivní přístup nabízí rehabilitace, která je zaměřena na uvolnění měkkých tkání, mobilizaci 1. žebra a zlepšení kloubní mobility s cílem zvětšení kostoklavikulárního a thorako-korako-pektorálního prostoru (1, 2, 3).

Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH) je vzácné a závažné progresivní plicní vaskulární onemocnění vznikající jako chronická komplikace akutní plicní embolie. Plicní embolie vzniká nejčastěji jako komplikace hluboké žilní trombózy dolních končetin, její koincidence s Pagetovým-Schrötterovým syndromem je vzácná.

Terapie CTEPH se opírá o doživotní antikoagulační léčbu. Zlatým standardem léčby CTEPH je endarterektomie plicnice u operabilních pacientů. Nicméně zhruba polovina pacientů je inoperabilních, především pro periferní postižení větví plicnice (technicky nedosažitelné), velké operační riziko či vlastní přání. Pro tyto pacienty je vhodným řešením balonková angioplastika plicnice, často v kombinaci se specifickou farmakoterapií (4, 5).

V naší kazuistice prezentujeme management léčby pacientky se vzácnou koincidencí Pagetova-Schrötterova syndromu a CTEPH.

Jedná se o mladou 19letou pacientku, která prodělala plicní embolii při hluboké žilní trombóze vena subclavia dextra v prosinci 2021. Trombóza pravostranné v. subclavia byla řešena lokální trombolýzou s dobrým efektem. V rámci sekundární prevence byla pacientce nasazena následně antikoagulační terapie rivaroxabanem. Po šesti měsících antikoagulační léčby došlo k náhlé progresi dušnosti do funkční třídy NYHA III, proto byla provedena změna antikoagulační terapie na LMWH v terapeutické dávce, s regresí dušnosti. Následně na podzim 2022 nastala opět progrese dušnosti do třídy NYHA III a také došlo k progresi otoku pravé horní končetiny (PHK). Pro tyto stavy byla pacientka přijata na naši kliniku k dovyšetření s podezřením na chronickou tromboembolickou plicní hypertenzi.

Při přijetí byla pacientka symptomatická dušností, ve funkční třídě NYHA III (poslední dva týdny pozorovala zhoršení dušnosti a zadýchala se již při minimální zátěži). Recentně došlo k dalšímu, tentokrát rychlému zhoršení obtíží: byla dušná při minimální námaze, pozorovala cyanózu rtů, při zátěži měla i pocity na omdlení, synkopu ale neprodělala. Bolesti na hrudi neměla, hemoptýzu negovala. Ani otoky dolních končetin nebyly přítomny, chronicky je ale mírně silnější pravá horní končetina. Z fyzikálního nálezu vstupně dominoval otok PHK. Laboratorně byla prokázána elevace NT-proBNP na hodnotu 3 709 ng/l, iontogram, renální i jaterní funkce a krevní obraz byly v mezích normy. Vstupní EKG neslo známky hypertrofie pravé komory se zatížením (Obr. 1).

Během hospitalizace bylo dále provedeno CT angiografické vyšetření plicnice s průkazem známek chronické tromboembolické plicní hypertenze manifestující se amputací segmentálních tepen bilaterálně. Dále byla popsána mozaikovitá perfuze plicního parenchymu. Při analýze Dual Energy CT byly rovněž patrny výpadky v distribuci jódu v obou plicních polích. Dále bylo dle CT AG vysloveno podezření na žilní thoracic outlet syndrom vpravo.

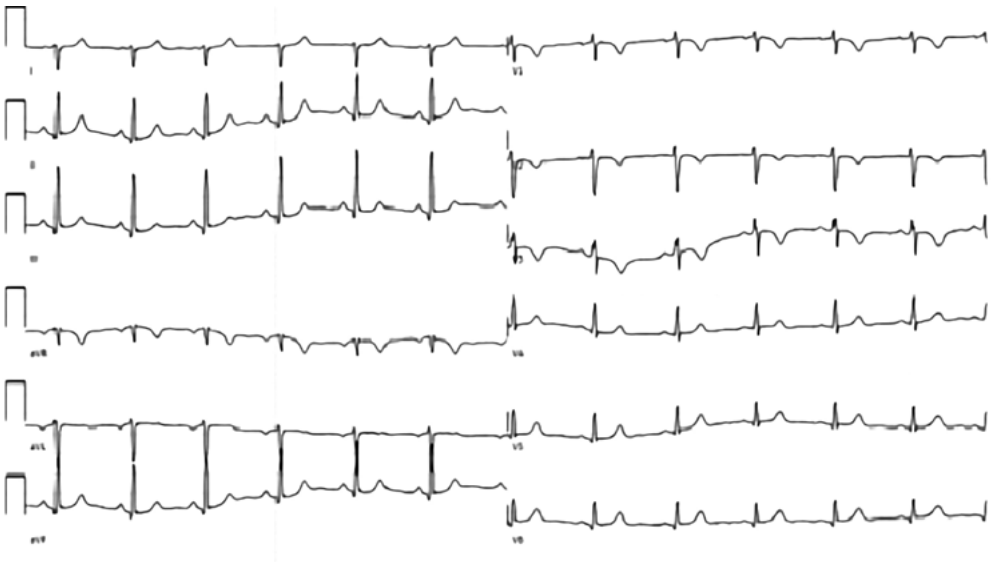
V šestiminutovém testu chůze bylo dosaženo vzdálenosti 311 m tedy šlo o 1/2 hodnotu proti vyšetření před měsícem (kdy nemocná ušla 600 m). Echokardiograficky byla prokázána těžce zvýšená tenze v plicnici s odhadem PASP/PAMP 80/40 mm Hg při odhadu normotenze v pravé síni 3 mm Hg.

Následným hemodynamickým vyšetřením byla prokázána středně těžká až těžká prekapilární plicní hypertenze s angiograficky potvrzeným postembolickým periferním postižením (Obr. 2).

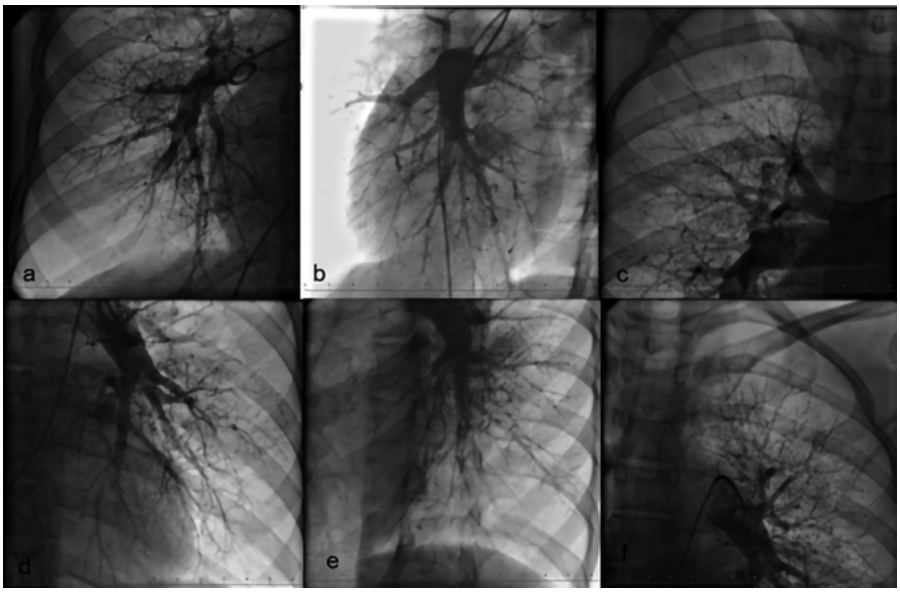
Pacientce byla nasazena specifická terapie plicní hypertenze riociguatem. Dle závěru kardiochirurgického semináře byla pacientka pro inoperabilní nález indikována k endovaskulární léčbě – balonkové angioplastice a pokračování ve farmakologické terapii riociguatem.

Dle USG vyšetření byla prokázána trombóza v. subclavia l. dx. v místě křížení s klíční kostí. Byly přítomny starší potrombotické septace, na které nasedl měkčí neobturující trombus. Taktéž byl pozitivní manévr na žilní TOS. Následně bylo provedeno angiografické potvrzení USG

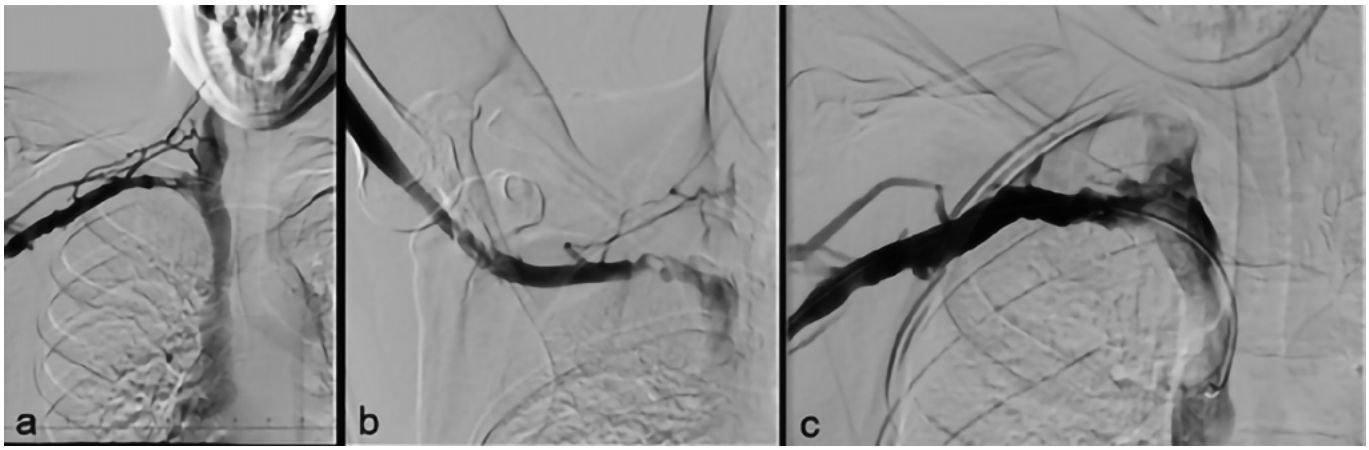
Obr. 1. *EKG*



Obr. 2. *Plicní angiografie*



Obr. 3. *Flebografie*



nálezu. Byla indikována lokální dělená trombolýza v. subclavia l. dx., jejíž podávání vedlo k částečné rekanalizaci trombózy. Angiologická intervence byla ukončena angioplastikou stenózy vena subclavia l. dx. cutting balonkem s dobrým finálním výsledkem (Obr. 3).

Dále bylo v rámci vyloučení nádorového onemocnění provedeno CT trupu a USG prsou a štítné žlázy. Tato vyšetření byla bez patologického nálezu.

Nejpravděpodobnější etiologií a zdrojem plicních embolizací je tedy opakovaná trombóza v. subclavia l. dx., etiologicky při Pagetově-Schrötterově syndromu. Stran terapie Pagetova-Schrötterova syndromu zatím pacientka podstupuje rehabilitační terapii. Stran chronické tromboembolické plicní hypertenze je pacientka dlouhodobě antikoagulována warfarinem, stran specifické farmakoterapie je léčena riociguatem a podstoupila první sezení balonkové angioplastiky plicnice se zlepšením symptomů – tč. je dušná ve funkční třídě NYHA II.

Obrazový materiál byl laskavě poskytnut z archivu Všeobecné fakultní nemocnice v Praze.

LITERATURA

1. Grenar MP, Rakušan MD, Adámek MT, et al. Pagetův-Schrötterův syndrom – námahová trombóza horní končetiny v klinické praxi. Interní medicína pro praxi 2017;19(4):217-219.
2. Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget Schroetter syndrome J Vasc Surg. 2010;51:1538.
3. Hooper TL, Denton J, McGalliard MK, et al. Thoracic outlet syndrome: a controversial clinical condition. Part 2: non-surgical and surgical management. J Man Manip Ther. 2010 Sep;18(3):132-8.
4. Jansa P, Ambrož D, Kuhn M, et al. Epidemiology of chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) in the Czech Republic. Pulm Circ. 2022;12(1):1-14.
5. Jansa P, Ambroz D, Kuchar J, et al.The impact of riociguat on clinical parameters and qualityof life in patients with chronic thromboembolic pulmonaryhypertension—results of a retrospective clinical registry. BiomedPap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 2020;165(2):157–61