

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

SÍNDROME DE PAGET-SCHROETTER

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado de Vascular Periférico para optar por el grado y título de Especialista en Cirugía Vascular Periférico

DRA. YÉSSICA DE LA PAZ GARCÍA

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2016

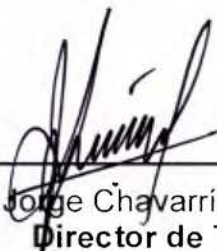
DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

A Dios, mi esposo, familia, amigos y profesores.

Muchas gracias por la inspiración, motivación, conocimiento, apoyo y corrección durante el proceso de formación profesional.

“Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Vascular Periférico de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Vascular Periférico”

Dr. Álvaro Morales Ramírez
Decano Sistema de Estudios de Postgrado



Dr. Jorge Chavarría Carmona
Director de Tesis



Dr. Mauricio Guardia Gutiérrez
Asesor de Tesis



Dr. Enrique Morúa Esquivel
Director
Programa de Postgrado en Cirugía Vascular Periférico



Dra. Yéssica De La Paz García
Candidata

TABLA DE CONTENIDOS

SECCIÓN	PÁGINA
Preliminares	
Portada	i
Dedicatoria	ii
Hoja de aprobación	iii
Tabla de contenidos	iv
Resumen	vi
Lista de tablas	vii
Introducción	1
Marco Teórico	
Historia	2
Epidemiología	7
Fisiopatología	8
Presentación clínica	11
Diagnóstico	16
Tratamiento	19
Trombolisis dirigida por catéter	19
Venoplastía inicial	24

Tratamiento descompresivo	26
Reconstrucción venosa	36
Manejo Postoperatorio	41
Síndrome de Paget-Schrotter en población pediátrica	47
Seguimiento Clínico y Funcional	51
Conclusiones	54
Bibliografía	57

RESUMEN

El síndrome de Paget-Schroetter, o trombosis de esfuerzo, es una patología que genera la trombosis primaria de la vena subclavia, y aunque es poco frecuente, afecta a pacientes sanos y activos generando cierto grado de discapacidad; por lo que el diagnóstico debe hacerse de forma expedita para proporcionar el tratamiento efectivo y oportuno y así prevenir secuelas tardías. El tratamiento de este síndrome ha sufrido una evolución durante los últimos 20 años, sin embargo la terapia quirúrgica, seguida de anticoagulación han proporcionado buenos resultados a largo plazo, mejorando la calidad de vida de estos pacientes.

Abstract

The Paget- Schrotter syndrome, or effort thrombosis, is a rare condition that generates a primary thrombosis of the subclavian vein, affecting healthy and active patients and generating some degree of disability; so the diagnosis should be made expeditiously to provide effective and prompt treatment and prevent late sequelae. The treatment of this syndrome has evolved over the past 20 years, however surgical therapy, followed by anticoagulation have provided good long-term results, improving the quality of life of these patients.

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Escala de Villalta. Página 14

Tabla 2. Escala QuickDASH. Página 53

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Paget-Schroetter es un trastorno que ocurre en la parte anterior de la región de la salida torácica y representa 1% a 4% de todos los episodios de trombosis venosa. Se presenta hasta en 80 % de los casos, posterior a actividad física vigorosa afectando el brazo dominante en pacientes sanos y activos.

Los pacientes con síndrome de Paget-Schroetter que no reciben ningún tipo de tratamiento, se exponen a la obstrucción venosa crónica de las extremidades superiores, lo que conlleva a síntomas persistentes y deterioro en la capacidad funcional de estos pacientes; por lo tanto es importante conocer el manejo de esta patología para prevenir sus complicaciones a corto y mediano plazo.

SÍNDROME DE PAGET-SCHROETTER

HISTORIA

La primera descripción de un caso verdaderamente compatible con una trombosis venosa profunda aparece por primera vez durante la Edad Media. Previamente el científico oriental Avicena (980- 1037 dC) advirtió contra el riesgo de "migración de partículas" en los casos de cirugía de la vena, pero no proporcionó ninguna descripción formal. Mientras que en el manuscrito de Guillaume de Saint Pathus titulado 'La vie et les milagros de Saint Louis', se informó en 1271, de un zapatero de 20 años de edad, que sufrió dolor unilateral e inflamación de la pantorrilla derecha que posteriormente se extendió hasta el muslo. El cirujano Henri de Perche, le aconsejó manejo conservador pero desafortunadamente, los síntomas del paciente empeoraron, y desarrolló una úlcera en la pierna.¹⁰

Durante el Renacimiento, los médicos plantearon la hipótesis de que la TVP relacionadas con el embarazo, era consecuencia de la retención de los "malos humores" o de leche en las piernas. Inicialmente se trató con sangrías y lactancia temprana. En 1676, Wiseman sugirió que la TVP fue la consecuencia de una alteración de la sangre, y en 1793, Hunter planteó la hipótesis de que se trataba de una oclusión de la vena por coágulos de sangre.¹⁰

La terapia de compresión se indicó durante la antigüedad: Hipócrates, en su Corpus Hipocraticum (450-350 aC), prescriben las vendas de compresión para el tratamiento de úlceras en las piernas. Guy de Chauliac, un cirujano francés, recomendó el tratamiento de venas varicosas con vendas. A partir de finales del siglo 19, después de observar que la trombosis venosas superficiales desaparecieron rápidamente después de la aplicación de vendajes de compresión, Fischer y Lasker, dos flebólogos alemanes, comenzaron a prescribir vendajes de compresión a sus pacientes con trombosis venosas profundas.¹⁰

Durante el siglo 19, el mecanismo subyacente más comúnmente aceptado fue la inflamación de la pared de la vena provocada por un fenómeno infeccioso. En consecuencia, los tratamientos prescritos eran medicamentos antiinflamatorios; prevención y tratamiento para infecciones; reposo en cama para fijar el trombo en su lugar; la elevación de la extremidad afectada para favorecer el retorno venoso; y la aplicación de calor con compresas calientes para reducir el vasoespasmo y para aumentar la circulación colateral.¹⁰

El primer anticoagulante heparínico aislado fue hirudina, obtenido en 1884 por Haycraft. Se extrajo de la saliva de sanguijuelas. Sin embargo, no se podría utilizar como un agente anticoagulante potente hasta que su producción mediante ingeniería genética en 1986. Por lo tanto, la primera anticoagulante que podría ser utilizado con eficacia para el tratamiento de la trombosis venosa

profunda era heparina. Fue descubierto en 1916 por McLean y la primera indicación fue tromboprofilaxis en pacientes quirúrgicos.¹⁰

La introducción de los antagonistas de la vitamina K se inicia en Dakota del Norte y Alberta a principios del siglo 20. Una misteriosa enfermedad hemorrágica diezmó el ganado en la zona, arruinando numerosos agricultores. En 1921, Schoefield, un patólogo veterinario canadiense, mostró que la enfermedad era causada por un trébol. En 1939, Link y sus colaboradores presentaron pruebas de que la cumarina, un agente no patógena, se oxidó al dicumarol, y demostraron que los efectos podrían invertirse por la vitamina K. Dos años más tarde, dicumarol se utilizó por primera vez para tratar la trombosis venosa profunda. En 1945, Link puso a prueba a los cumarínicos para desarrollar el rodenticida. En 1948 se propuso como veneno para ratas; pero el intento de suicidio fallido marino demostró que esta molécula no era tan tóxica para el humano. El uso secuencial de la heparina seguida de warfarina fue prescrito en Suecia desde 1945 hasta 1948.¹⁰

En 1784, Hunter había realizado ligaduras venosas por encima de trombosis, para evitar la extensión de la formación de coágulos. A partir de los años 50 se utilizó la cirugía en casos graves. El procedimiento quirúrgico fue ligadura bilateral de venas femorales o de vena cava inferior; y posteriormente es propuso la interrupción temporal o parcial de la vena cava inferior. En 1958, De

Weese construyó el primer filtro intraluminal y en 1981, Greenfield desarrolló el primer filtro percutáneo.¹⁰

La primera trombectomía venosa, sin ligadura de la extremidad superior del segmento venoso, se llevó a cabo por Låwen en 1938. Veinte años más tarde, Mahorner y Fontaine mejoraron la técnica. Los agentes trombolíticos llegaron a estar disponibles sólo hace medio siglo 20. En 1947, Christensen tuvo éxito en la producción de estreptoquinasa. A partir de 1953, Clifton empezó a administrar plasmina por vía parenteral para el tratamiento de las trombosis agudas. Los avances más importantes se han dado gracias a la venografía, que, si bien se desarrolló por Berberich y Hirsch en 1923, ha sido ampliamente utilizado a partir de la década de 1970.¹⁰

El síndrome de Paget-Schroetter, es también conocido como trombosis de esfuerzo y se refiere a la trombosis primaria de la vena subclavia en la unión costoclavicular.^{9,14,36}

El médico James Paget fue el primero en describir un caso de “flebitis gotosa” de la extremidad superior en 1875 en Londres, refiriéndose a una trombosis espontánea de la vena subclavia; mientras que von Schroetter postuló en 1884 en Viena que esta patología correspondía al resultado del daño directo causado a la vena, por el estiramiento que se genera con la tensión muscular. En 1949,

el cirujano inglés Huges, nombró esta enfermedad como síndrome de Paget-Schroetter.^{14,21,35,37}

En 1922 asociaban esta patología a infecciones sifilíticas y fue para 1924 que Lowenstein realizó un estudio detallado de la anatomía del hombro, encontrando compresión de la vena axilar y subclavia en hiperabducción y rotación lateral; además postuló que esa maniobra asociada a la estasis venosa eran factores determinantes para la trombosis de esfuerzo.^{14,28}

Gould y Patey en 1928 concluyeron que la contracción repentina del músculo subclavio comprime la vena axilar, rompiendo la válvula intraluminal subclavia-axilar, causando un nido para el desarrollo del trombo. Fue para 1935 que Veal y McFetridge estudiaron por medio de flebografía la compresión de la vena axilar y subclavia por el músculo subescapular y la cabeza humeral durante la hiperabducción; y por su parte Wrigth en 1945 demostró con disecciones en hiperabducción que estas venas sufren compresión en dos sitios anatómicos, el espacio entre la primera costilla y la clavícula y en el origen del músculo pectoral menor y proceso coracoides.^{14,28}

Todavía para 1959, en la revista *Circulation* se menciona que el pronóstico de los pacientes con Síndrome de Paget-Schroetter es complicado, reportando efectos residuales en el 75% de los casos.²⁸

EPIDEMIOLOGIA

La trombosis primaria de esfuerzo es una entidad poco frecuente cuya incidencia según la experiencia sueca es de alrededor de 2,03 por cada 100.000 personas por año. La incidencia anual en los Estados Unidos sería de 3000 a 6000 casos anuales, representando aproximadamente 1% a 4% de todos los episodios de trombosis venosa.¹⁸

La edad media de aparición es a los 30 años de edad, con una relación hombre-mujer de aproximadamente 2:1. Se presenta hasta en 80 % de los casos, posterior a actividad física vigorosa y en el lado superior derecho, lo que se ha relacionado con la dominancia de la extremidad.¹⁴

También hay pruebas para apoyar la relación entre el síndrome de Paget-Schroetter y características hematológicas inherentes en los pacientes, aumentando la predisposición de presentar la trombosis de esfuerzo. Las principales trombofilias asociadas incluyen el factor V Leiden, la protrombina G20210A, hiperhomocisteinemia y deficiencia de proteína S. Özçar et al, publicaron en 2010 el caso de un paciente de 22 años de edad, luchador profesional que fue diagnosticado de síndrome de Paget-Schroetter y con mutaciones heterocigotas para el factor V Leiden y para el metiltetrahidrofolato reductasa.^{14,26}

FISIOPATOLOGIA

El síndrome de opérculo torácico venoso es un trastorno que ocurre en la parte anterior de la región de la salida torácica. La vena se comprime en la entrada de la abertura superior torácica entre la primera costilla, el tendón del músculo subclavio, y la parte anterior del tendón del músculo escaleno, los cuales forman el túnel a través de la que la vena se ejecuta en la cavidad torácica. En ese nivel, el endotelio se interrumpe y la trombosis se inicia inmediatamente. Con la oclusión total de la vena, el coágulo avanza distalmente en la vena axilar y las venas del brazo.^{12,14,23}

El músculo escaleno anterior se localiza detrás de la vena, por lo que una hipertrofia de este puede comprimir la vena desde atrás. Por otra parte, el músculo subclavio que se origina en la unión de la primera costilla con el primer cartílago costal y se inserta en la cara inferior de la clavícula, puede crear un abultamiento en la unión costoclavicular y comprimir más esta zona. La primera costilla y la clavícula no se mueven mucho, pero lo hacen con una fuerza de extrema tipo palanca y la vena se encuentra precisamente en el punto de compresión máxima.¹⁴

No está claro si para que ocurra el síndrome de opérculo torácico venoso se requiere un espacio costoclavicular anatómicamente más pequeño, ya sea por un músculo hipertrofiado (escaleno anterior o subclavio) o la morfología anormal

de los huesos (clavícula o primera costilla) o si esta condición puede ocurrir sin una anomalía definida. El cuarenta por ciento de los pacientes refieren realizar una actividad que implica hiperabducción repetitiva y prolongado del brazo o rotación externa de la articulación del hombro, y en muchos casos se demuestra el aumento de la masa muscular.^{14,17,21}

La artrosis degenerativa de la articulación esternoclavicular es una condición relativamente común, especialmente en la población de edad avanzada, con proyecciones osteofíticas como parte frecuente del proceso patológico. Se observa con mayor frecuencia en personas activas, lo que contribuye al desarrollo de los cambios degenerativos en las articulaciones. Esta variante anatómica presenta una causa poco común del síndrome de Paget-Schroetter y fue descrito por Werner y Dubenec en 2015, en un paciente de 69 años de edad competidor de remo.³⁸

Se desconoce si la trombosis es resultado de una sola noxa u ocurre por un efecto acumulativo de una lesión crónica en esta área ya que la compresión crónica y trauma finalmente producen la inflamación externa, que a su vez conduce a la fibrosis, fijación o disminución de movilidad de las estructuras anatómicas circundantes, e hipertrofia intimal. El tejido conectivo laxo que normalmente rodea la vena es sustituido por una densa cicatriz de colágeno y esta vena se vuelve menos móvil a medida que atraviesa el espacio costoclavicular, incrementando la posibilidad de sufrir una lesión mayor.¹⁴

Algunos pacientes tienen obstrucción del flujo venoso intermitente causada por la compresión en esta área, sin evidencia objetiva del un daño, presentando flebografías normales en reposo, pero anormales en mayor o menor grado con el brazo en abducción. Inclusive es posible que se desarrolle un síndrome subclínico, en la que hay trombosis parcial recurrente seguida de recanalización con o sin síntomas. Cada vez que la vena está parcialmente trombosada con su consecuente recanalización, esta secuencia de inflamación y formación de cicatrices añaden bandas de colágeno y estenosis fibroelástica dentro la vena. Cuando ocurre la oclusión total de la vena, los síntomas están presentes en la mayoría de los casos.¹⁴

Existen múltiples vías colaterales, denominadas "primeras colaterales de derivación torácica", principalmente la conexión de la vena cefálica y ramas profundas con la cervical transversa, escapular y venas yugulares externas e internas. Estas vías colaterales, proporcionan el drenaje del brazo durante la oclusión y ayudan a la sospecha angiográfica de la existencia de una obstrucción hemodinámica, pero no suelen ser suficientes para proporcionar un drenaje completo y evitar los síntomas.¹⁴

Normalmente, el trombo temprano es suave y de fácil tratamiento, mientras que crónicamente este se organiza, convirtiéndose en adherente y fibrótico. En casos extremos, la vena puede fibrosarse a tal grado que pierde su lumen.¹⁴

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Afecta con más frecuencia el brazo dominante en pacientes sanos, activos probablemente debido a movimientos repetitivos y lesión en las venas, las cuales son comprimidas contra la salida torácica. Si no se trata, los síntomas agudos de inflamación del brazo y cambios de coloración suelen resolver debido al desarrollo de colaterales venosas; sin embargo, los pacientes suelen sufrir fatiga al utilizar la extremidad.^{1,17}

Los pacientes con obstrucción venosa posicional intermitente presentan cambios de coloración del brazo en forma episódica, así como inflamación provocada por ejercicio o el brazo de elevación. Por el contrario, los que tienen verdadera trombosis de esfuerzo aguda presentan síntomas persistentes y consultan por la aparición repentina de una molestia dolorosa con una sensación de pesadez, hinchazón, y con frecuencia una coloración azul rojiza de la extremidad superior afectado con colaterales en la región del hombro, conocidas como signo de Urschel.^{6,14}

Entre un 60 a un 80% de los pacientes refieren una historia de ejercicio o actividad vigorosa que involucra las extremidades superiores, y aproximadamente el 85% tendrán síntomas dentro de las 24 horas del evento desencadenante.^{14,32,39}

Cuando la oclusión es crónica, se puede observar un patrón prominente venoso, que consiste en dilatación de las venas colaterales superficiales sobre la parte superior del brazo, base del cuello, y la pared torácica anterior.¹⁴

Todos los pacientes con obstrucción crónica de la vena subclavia son sintomáticos, algunos en reposo y otros cuando ejercitan físicamente el brazo afectado. Casi todos los pacientes sufren cierto grado de discapacidad, al menos en términos de actividad física con ese brazo, e incluso un número significativo tiene que usar dispositivos elásticos de compresión continua para suprimir el edema del brazo.³¹

A pesar de una costilla cervical congénita suele estar presente, el síndrome de Paget-Schroetter, la trombosis rara vez se presenta en la infancia y casi nunca en la primera década de vida.³⁵

Además de trombosis recurrente, otro resultado primario después de la trombosis venosa profunda de las extremidades es el síndrome posttrombótico, el cual se refiere a las secuelas de la hipertensión venosa que provoca inflamación crónica, el dolor, las venas colaterales visibles, induración del tejido. Esto ocurre cuando no se realiza un tratamiento oportunamente, generándose una reacción fibrótica dentro del lumen, la cual conlleva a hipertensión venosa crónica y posteriormente a la aparición del síndrome posttrombótico, lo que genera discapacidad funcional y afectación de la calidad de vida.^{29,35}

Dada la longevidad esperada para los pacientes pediátricos, la reducción del riesgo de síndrome postrombótico a menudo se promociona como una razón para seguir las intervenciones destinadas a restaurar rápidamente el flujo de sangre venosa y cirugía corregir la pinzamiento anatómica. Aunque el síndrome postrombótico puede ocurrir con menos frecuencia después de la trombosis de las extremidades superiores en comparación con la trombosis de las extremidades inferiores en los niños, un estudio reciente de 23 niños con (no relacionada con el catéter) trombosis de las extremidades superiores primaria encontrado que el 87% desarrolló el síndrome postrombótico.³⁵

Los criterios diagnósticos del síndrome postrombótico varían en la literatura, por lo tanto, no existen criterios estándar y más bien algunos se basan en los signos clínicos que presentan los pacientes posterior a una trombosis venosa profunda. Los estudios son difíciles de comparar debido a que el síndrome postrombótico ocurre entre el 10% y el 40% de los pacientes a pesar de estar bien anticoagulados y la severidad de los síntomas varía desde edema leve hasta la formación de úlceras en la pierna.^{31,34}

La Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia en julio del 2000 en Ginebra, realizó una revisión de las escalas diagnósticas más importantes para la definición de síndrome postrombótico y concluyó que la escala de Villalta, publicada en 1994, es el mejor predictor para diagnóstico y severidad para síndrome postrombótico. Esta escala tiene un rango de 0 - 10 puntos, definiendo

al síndrome postrombótico con un resultado de más de 10 o presencia de una úlcera en la pierna, con una categoría de severidad de cuatro grados³¹

1. Leve: cinco a nueve puntos.

2. Leve: cinco a nueve puntos.

3. Moderado: 10 a 14 puntos.

4. Severo: más de 15 puntos.

La escala maneja síntomas como dolor, prurito, parestesia, calambres y pesadez con signos como edema, induración de la piel, hiperpigmentación de la piel y dolor a la compresión de la pantorrilla. Con más de 10 puntos la posibilidad de formación de úlcera es muy alta. Se recomienda no aplicar la escala en un periodo menor a tres meses posterior al evento.³¹

Tabla 1. Escala de Villalta

Escala de Villalta para el síndrome postrombótico				
Síntomas y signos	Ninguno	Leve	Moderado	Severo
Dolor	0	1	2	3
Calambres	0	1	2	3
Pesadez	0	1	2	3
Prurito	0	1	2	3
Edema Pretibial	0	1	2	3
Induración en la Piel	0	1	2	3
Hiperpigmentación	0	1	2	3
Enrojecimiento	0	1	2	3
Ectasia Venosa	0	1	2	3
Dolor al comprimir pantorrilla	0	1	2	3
Úlcera Venosa	Ausente	Presente		

Fuente: Revista Mexicana de Angiología. 2010;38(3):102-107

La enfermedad tromboembólica pulmonar se asocia a la trombosis venosa profunda de las piernas en más de 90% de los casos. Se origina menos comúnmente con las venas de la pelvis, vena cava inferior, aurícula derecha, y rara vez la vena cava superior y las venas del cuello y los brazos. Cuando ocurre en individuos jóvenes atléticos se asocia al síndrome de Paget-Schroetter o puede ser secundaria a una enfermedad sistémica o relacionadas con la presencia de un catéter venoso central. Hobeika y cols, describieron en el 2010 el caso de un hombre de 23 años de edad, sin antecedentes personales patológicos ni historia de tabaquismo, pero atleta universitario de remo, el cual presentó historia de disnea de 2 meses de duración asociado a episodios de cambios de coloración de su brazo derecho. El angiotac demostró la presencia de múltiples émbolos pulmonares además de múltiples colaterales venosas que rodean un trombo en la vena subclavia derecha.¹³

DIAGNOSTICO

El diagnóstico debe hacerse inmediatamente para proporcionar el tratamiento adecuado tan pronto como sea posible y prevenir secuelas tardías. La ventana de tratamiento es muy estrecha en casos de trombosis aguda, alrededor de 2 semanas según las guías del Colegio Americano de Médicos de Tórax. El tratamiento adecuado invariablemente conduce a una recuperación total del paciente cuando el flujo a través de la vena y la vena permeabilidad se restablecen.²³

Más allá de esa ventana de 2 semanas, el deterioro progresivo de un brazo no tratado o tratado de forma inadecuada conduce a la fibrosis de la vena y de la extensión de la trombosis en el brazo, disminuyendo significativamente las posibilidades de curación y recuperación completa a medida que más días pase. Al final de 30 días, la vena por lo general ya ha fibrosado, y el edema del brazo se vuelve crónico.²³

El diagnóstico por ecografía dúplex tiene una alta precisión en manos experimentadas con una sensibilidad del 78% al 100% y una especificidad del 82% al 100% y se recomienda examinar el brazo en una posición neutral. El trombo fresco, aunque es ecolúcido es evidente por la falta de compresibilidad y ausencia de flujo; mientras que un coágulo más crónico será más fibrótico y

ecogénico. Un médico experimentado puede visualizar las vías colaterales venosas prominentes que se desarrollan.^{6,14,25}

El ultrasonido a pesar de ser considerado la prueba inicial debido a su fácil disponibilidad, naturaleza no invasiva, y ausencia de efectos adversos; puede ser difícil de realizar debido a las restricciones anatómicas de la clavícula. Estas limitaciones lo hacen menos fiable para la detección de trombos en las partes centrales de la vena subclavia, las venas braquiocefálicas, y la vena cava superior. Debido a la que la sensibilidad es muy variable, un resultado normal de ultrasonido no excluye la trombosis venosa cuando hay alta sospecha.¹⁵

Otras modalidades no invasivas adicionales que se utilizan para hacer el diagnóstico son la resonancia magnética y la tomografía computarizada. La resonancia magnética ofrece la visualización de los vasos de la extremidad superior, sin exposición a la radiación ionizante con una sensibilidad y una especificidad del 91,5% y 94,8%, respectivamente. Sin embargo, tiene varias limitaciones asociadas a la visualización de las estructuras venosas en la unión costoclavicular y carece de disponibilidad universal en los servicios de emergencia. Por su parte la tomografía computarizada tiene como la desventaja el requisito de una dosis alta de medio de contraste. En general la información que aportan las imágenes axiales, tanto la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN), son poco útiles para la

evaluación del opérculo torácico venoso; lo anterior debido a la inexistencia de anomalías estructurales graves.^{14,15}

Dadas las limitaciones de imagen no invasiva, la venografía sigue siendo el gold estándar para este diagnóstico. La flebografía diagnóstica demuestra la oclusión de la vena subclavia en la unión costoclavicular, la extensión más distal de trombo y la presencia de colaterales en condiciones crónicas. Incluso si la vena está permeable pero aparecen colaterales, es indicativo de la existencia de algún grado de obstrucción. Durante el procedimiento si no hay colaterales visibles y hay flujo de la vena, se debe abducir el brazo a 90 grados para descartar lesión. En los casos donde no se visualice el sistema venoso profundo, es necesario colocar un torniquete para excluir el sistema superficial y repetir la flebografía.^{14,15}

Pocas series han investigado la presencia de hipercoagulabilidad en trastornos trombóticos de las extremidades superiores. Sin embargo, la trombofilia puede ocurrir en un número significativo de estos pacientes y ser un componente importante de la fisiopatología, ya que es un elemento a considerar para la formación de la inflamación y tejido cicatrizal. La identificación de un trastorno trombótico es importante el manejo posterior del paciente, así como del seguimiento y riesgo de recurrencia, por lo que su diagnóstico oportuno es valioso y necesario.²

TRATAMIENTO

El tratamiento del síndrome de Paget-Schroetter o trombosis esfuerzo de la vena subclavia ha sufrido una evolución significativa durante los últimos 20 años. Desde 1949 se ha descrito mayor morbilidad en los pacientes con síndrome de Paget-Schroetter que no reciben ningún tipo de tratamiento, siendo causa de obstrucción venosa crónica de las extremidades superiores hasta en un 78%, asociado a síntomas persistentes entre 41%-91% y discapacidad permanente en 39% a 68% de estos pacientes.^{14,22}

Inicialmente se dispuso la terapia anticoagulante como primera línea de tratamiento, sin embargo, los resultados con anticoagulación sola son deficientes, con tasas de 6% a 15% de embolia pulmonar, 18% de distensión venosa y pacientes asintomáticos a largo plazo solo en el 29% de los casos, dado que el factor anatómico predisponente no se está tratando. Estudios a largo plazo señalan que las medidas conservadoras como apoyabrazos, la elevación y la anticoagulación dejaron más de 50% de los pacientes con discapacidad crónica residual.^{1,14,20}

Trombolisis dirigida por catéter

Debido a las secuelas de la anticoagulación única, la trombolisis dirigida por catéter se convirtió en tratamiento de primera elección para trombosis aguda,

desde los años 70. Machleder, describió los resultados de la trombolisis y la resección de la primera costilla para evitar la retrombosis, donde el 93% de los pacientes con vena subclavia permeable seguían asintomáticos después de tres meses.¹⁴

Otros estudios señalan que la trombolisis dirigida por catéter tiene un éxito clínico mayor al 62%, alcanzando casi el 100% en coágulos frescos; se han reportado tasas de éxito del 84% en pacientes con síntomas de menos de 14 días de duración. Únicamente el 50% de las venas ocluidas se pueden recanalizar parcialmente después de 6 semanas de síntomas, aumentando los síntomas crónicos e inclusive la posibilidad de retrombosis en los pacientes en que no se realiza el procedimiento.¹⁴

Muchas veces la obstrucción involucra un segmento corto (menor a 2 cm). Molina y cols señalan que si la venografía demuestra una obstrucción pequeña para un evento agudo, la trombectomía dirigida por catéter debe ser 100% eficaz, restableciendo el calibre normal y flujo de la vena subclavia.²³

Con respecto a la terapia trombolítica en pacientes con trombosis venosa de las extremidades superiores, las guías del Colegio Americano de Médicos de Tórax (CHEST), se basan en que la mayoría de los estudios observacionales retrospectivos sugieren que la trombolisis podría mejorar la permeabilidad venosa corto y largo plazo, pero no dan información acerca del síndrome

postrombótico del brazo; el riesgo de sangrado y los costos de la terapia trombolítica, se recomienda utilizar cuando los síntomas sean graves; trombo que involucra la mayoría de la vena subclavia y la vena axilar; síntomas de menores a 14 días; buen estado funcional; esperanza de vida mayor a un año y bajo riesgo de hemorragia. También sugieren trombolisis dirigida por catéter sobre la trombólisis sistémica para reducir la dosis del fármaco trombolítico y el riesgo de sangrado.¹⁶

La técnica de la trombolisis dirigida por catéter esta diseñada para suministrar agentes trombolíticos directamente en el área de trombos usando una variedad de catéteres de infusión. El acceso se consigue normalmente a través de la colocación del introductor en la vena basilica o braquial ipsilateral, aunque el acceso femoral o de la extremidad superior contralateral pueden ser utilizados a discrepancia del operador. La infusión directa del agente lítico en el trombo se realiza por hasta 72 horas, y usualmente se lleva al paciente nuevamente a la sala de hemodinamia durante la infusión para evaluar la respuesta radiológica.¹⁹

La uroquinasa fue el agente más frecuentemente usado en los primeros informes de trombolisis de la extremidad superior, la disminución en la disponibilidad de esta ha dado lugar a la utilización del activador del plasminógeno tisular como un agente lítico alternativo. Ambos agentes parecen ser igualmente seguros y eficaces. En una revisión retrospectiva de los

pacientes tratados con ambas modalidades, Celabert y sus colegas observaron la equivalencia en la lisis completa (93%), recuperación de la función normal del brazo, y las tasas de complicaciones fueron del 0% en los dos grupos.¹⁹

Una de las desventajas de las infusiones líticas dirigida por catéter es la cantidad de tiempo implicado en el tratamiento del trombo. Esto puede estar asociado con complicaciones importantes, incluyendo hemorragia intracerebral, embolia pulmonar, hemorragia de sitio de acceso. Además, se pueden requerir estancias hospitalarias más largas. Para reducir al mínimo el período de tratamiento, se han utilizado técnicas modificadas, que incluyen la trombectomía mecánica y con poder pulsado.¹⁹

La trombectomía por pulsos ha sido previamente descrito por Allie et al en el tratamiento de isquemia de las extremidades aguda debido a la trombotosis arterial iliofemoral. Shah y cols realizaron un estudio con trombectomía por poder pulsado para reducir el volumen del trombo más rápidamente en pacientes con el síndrome de Paget-Schroetter. En esta serie, tres pacientes consecutivos que acudieron al servicio de urgencias con síntomas del síndrome de Paget-Schroetter fueron llevadas al laboratorio vascular, donde la trombotosis fue confirmada por ecografía dúplex. Se utilizó la vena braquial ipsilateral como acceso, utilizando la técnica de micropunción estéril bajo control ecográfico. Se utilizó un catéter AngioJet 6Fr (Possis Médica) que permite tanto la infusión de agentes trombolíticos directamente en un coágulo y así como la eliminación de

coágulos por vía mecánica. La trombectomía mecánica se ve facilitada por chorros de solución salina de alta velocidad en la punta del catéter que crean la transmisión rápida de fluidos y las fuerzas hidrodinámicas que fracturan el trombo y permiten su extracción a través de la un sitio de aspiración del catéter por medio de presión negativa. Se utilizó el activador del plasminógeno tisular (t-PA) (Alteplase, Genentech) con instilación durante 45 minutos y a continuación se utilizó AngioJet en el modo trombectomía percutánea. Un máximo de cuatro pases se hicieron a través de las regiones trombosadas en cada paciente. El uso de esta técnica redujo el tiempo de lisis a un período de 2-3 horas, todos los pacientes en esta serie fueron tratados con éxito en una sola sesión, con la eliminación completa del trombo desde el sistema venoso profundo y sin ninguna complicación.^{1,19, 30,}

El equipo endovascular del Colegio Universitario de Londres reportó los resultados de la trombectomía con el sistema Trellis en tres pacientes con síndrome de Paget-Schroetter. Este mecanismo está formado por un catéter de infusión periférica diseñado para aislar la zona a trombolizar y con globos proximales y distales, para confinar el proceso de disrupción mecánico, y prevenir la propagación del agente trombolítico. Este estudio concluye que la trombectomía con Trellis tiene una tasa significativamente mayor de lisis del coágulo (93%) en comparación con la trombolisis dirigida por catéter; además de un tiempo para la lisis sustancialmente más corto con (2 minutos vs 24

horas). Como Trellis requiere dosis más bajas de un agente trombolítico que se limita a la zona de tratamiento, se asocia con una menor tasa de complicaciones hemorrágicas.^{1,27}

En general la trombolisis se asocia con un aumento de los costos directos e indirectos, ya que los pacientes normalmente requieren monitorización trans y postoperatoria y revisiones angiográficas para valorar el progreso de la lisis. Además está asociado a un mayor riesgo de hemorragia y morbilidades relacionadas al sangrado trans y postoperatorio. Como ya se ha discutido, la terapia trombolítica dirigida por catéter puede tener éxito, pero al igual que la anticoagulación, al no tratar a la compresión externa subyacente, conlleva a una alta tasa de re-trombosis si no se realiza la descompresión quirúrgica.^{1,3}

Venoplastia inicial

Como un procedimiento independiente en la trombosis de las extremidades superiores, la angioplastia ha demostrado ser de durabilidad cuestionable. Las lesiones de las venas proximales a la salida torácica son altamente resistentes a la angioplastia con balón debido a la naturaleza fibrótica de las lesiones venosas y al tejido conectivo circundante, además de la reducción persistente de la salida torácica entre la clavícula y la primera costilla. No sólo es la lesión resistente, sino también el proceso de insuflado del balón incrementa el proceso inflamatorio en el sitio de la angioplastia, potencialmente añadiendo a

la complejidad de los procedimientos quirúrgicos inmediatos para descomprimir la salida torácica.¹⁹

Por estas razones, la angioplastia es usualmente postergado hasta después de la descompresión de la salida. La tasa de éxito es mejorada de manera significativa en este entorno debido a la eliminación de las restricciones óseas y liberación de tejido conectivo fibroso que rodea la vena.¹⁹

Debido a que en la trombosis de esfuerzo existe una lesión persistente, se forman defectos venosos intrínsecos por la cicatrización y la compresión extrínseca en la unión costoclavicular, conlleva a retrombosis al mes en un tercio de los pacientes. Muchos médicos se ven tentados a colocar un stent venoso sin antes descomprimir el área, lo que puede lesionar más el endotelio, promover la fractura del stent y aumentar la posibilidad de una nueva trombosis agregada, demostrado altas tasas de fracaso con malos índices de permeabilidad a largo plazo.^{3,14}

Para los pacientes con oclusiones subagudas o crónicas, hay estudios que no encontraron beneficio clínico significativo entre realizar una trombolisis con venoplastia previo a la resección de la primera costilla con escalectomía, versus el uso de anticoagulación única antes del procedimiento.¹¹

La angioplastia con balón de corte (cutting-ballon) se lleva a cabo usando un balón no complaciente con microcuchillas diseñados para marcar una lesión, permitiendo la dilatación a presiones más bajas; con el fin de reducir la proliferación de músculo liso y la hiperplasia neointimal. Fue utilizado con éxito inicialmente en las arterias coronarias, y su uso se ha descrito en el síndrome de Paget-Schroetter, cuando la angioplastia convencional falla.³⁴

Tratamiento descompresivo

En general, se puede decir que la trombosis es en realidad el síntoma agudo de un problema crónico subyacente; por lo tanto la trombolisis trata la complicación inmediata, pero el coágulo se formará nuevamente si no es corregido el problema anatómico. La descompresión quirúrgica del espacio costoclavicular debe seguir a la trombolisis, pero las recomendaciones dependen si los defectos intrínsecos venosos persisten, y del grado de los síntomas residuales.¹⁴

Durante los últimos 20 años, un paradigma de tratamiento ha tenido más aceptación, y se basa en eliminar o al menos reducir la carga de trombos para restablecer la permeabilidad y descomprimir la salida torácica.²⁰

Stone et al informaron sobre 36 pacientes con Síndrome de Paget-Schoetter tratados con una combinación de cirugía endovascular y abierta; ochenta y tres

por ciento de los pacientes experimentó una trombólisis dirigida exitosa, y todos los pacientes fueron sometidos a resección de primera costilla más escalenectomía. Esto resultó en una tasa de permeabilidad venosa 94% a los 5 años. A pesar de lo anterior, hay informes donde no se muestran diferencias significativas estadísticamente entre los pacientes tratados con trombolisis más escalenectomía con resección de costilla cervical versus anticoagulación sola.¹

La flebografía muestra el alcance y la gravedad de la obstrucción con el fin de planificar la intervención; sin embargo existen varios enfoques quirúrgicos cuyo objetivo está dirigido a alcanzar una cura permanente de la situación, logrando un calibre normal de la vena subclavia y la eliminación del mecanismo de compresión que provoca su obstrucción.²²

La resección transaxilar de la primera costilla, fue descrita por primera vez en 1965 por el doctor Roos y continua siendo el método más común de resecarla. La principal ventaja de este método es que ofrece una excelente exposición de la porción anterior de la primera costilla, asociado a buenos resultados estéticos. Desde el punto de vista de técnica es un procedimiento difícil, con diversas complicaciones asociadas, que incluyen hemoneumotórax y lesión del nervio torácico largo, así como la eliminación errónea de la segunda costilla en lugar de la primera. Los resultados de esta técnica son hasta del 85% y 95% a largo plazo. Existen dos puntos técnicos importantes: la transección del tendón

y del músculo subclavio y la resección del tejido fibrótico que rodea la vena circunferencialmente.¹⁴

Las indicaciones quirúrgicas para la resección transaxilar de la primera costilla y la descompresión neurovascular son síntomas persistentes tales como dolor, fatiga del brazo y edema de la extremidad; y una flebografía positiva para la compresión extrínseca significativa después del tratamiento trombolítico (ya sea en la posición anatómica o no).³⁷

El paciente se coloca en la posición lateral con la extremidad apoyada en el antebrazo, para darle tracción y relajación y evita hiperabducción del hombro más allá de 90° unidos a un polea con una a dos libras de peso; se hace una incisión transversal por debajo de la línea del pelo axilar entre los músculos pectoral mayor y dorsal; se disecciona a través de la piel, el tejido subcutáneo de la pared torácica, y se extiende en dirección cefálica a la primera costilla. Hay que evitar lesiones al nervio cutáneo braquial intercostal, que pasa entre la primera y segunda costillas. Se identifica el paquete neurovascular y su relación con la primera costilla y ambos músculos escalenos. El músculo escaleno anterior se divide y se reseca arriba en el cuello para evitar la reinserción a la fascia de Sibson. El pulmón en el lado operado está contraído temporalmente con un tubo endotraqueal de doble lumen para acelerar la disección segura. La primera costilla se disecciona cuidadosamente y es separada de la pleura subyacente para evitar neumotórax. La porción anterior de la costilla se disecciona cuidadosamente

de la vena, el ligamento costoclavicular se divide, y el nervio se divide en su inserción con el cartílago esternal. Todas las bandas de compresión y adherencias de las venas subclavia y axilar se eliminan. El segmento posterior del nervio se disecciona cuidadosamente. El músculo escaleno medio se disecciona de la costilla y se elimina el cuello y la cabeza de la primera costilla con gubias para evitar ósea futuro o regeneración (fibrocartilago) y la irritación del plexo. Las raíces nerviosas cervicales se someten a una cuidadosa neurectomía. Sólo los tejidos subcutáneos y la piel requieren el cierre por planos.³⁷

La resección transaxilar de la primera costilla que se ha aplicado para la descompresión de la vena subclavia, puede dar lugar a la descompresión incompleta o ineficaz de la vena debido a la dificultad técnica para eliminar el ligamento costoclavicular, el tendón subclavio, y la porción más anterior de la primera costilla, dejando el mecanismo extrínseco de la obstrucción intacto. En consecuencia, algunos pacientes después de someterse a una intervención transaxilar sufren reobstrucción de la vena. Cuando esto ocurre, los pacientes se refieren con frecuencia para la dilatación con balón de la vena y colocación de stent en caso de ser necesario, según los hallazgos angiográficos.²²

La mayoría de las veces este enfoque no resuelve el problema porque el sitio y el mecanismo de la obstrucción permanecen; lo anterior debido a capacidad de la vena de volver a su forma inicial. La dilatación únicamente con balón a menudo no logran mantener el calibre adecuado, debido a que la pared fibrosa

de la vena retorna a su forma estenótica tan pronto como se desinfla el globo. El proceso continúa hasta que finalmente, el canal de la vena se obstruye nuevamente semanas o meses más tarde. Si se implanta un stent a menudo ocurren torceduras y fracturas en el sitio de la obstrucción, con su consecuente retrombosis y complicando las intervenciones percutáneas. Al hacer frente a esta situación, la única solución es reintervenir para corregir el problema.²²

Al igual que con cualquier reintervención, la realización de esta operación es algo difícil, debido a que los pacientes han sido sometidos a una resección de costilla anterior y usualmente la pleura está firmemente unido al resto de costilla; hay reportes que señalan la necesidad de inserción de un tubo torácico para reexpansión del pulmón.²²

Los stents se encuentran firmemente integrados en el tejido cicatrizal de la pared de la vena y muchos pacientes reintervenidos requieren un nuevo stent, incluso después de la ampliación con implantación con de parche vena y la dilatación con balones de gran diámetro. Esto se explica porque la vena ya ha perdido su estructura normal; las paredes son reemplazadas por tejido cicatrizal que tiende a cerrar de nuevo si no se coloca un dispositivo de apoyo.²²

Existen otros métodos de descompresión de la unión costoclavicular, los que se pueden realizar mediante diversas combinaciones de resección supra, para, e infraclavicular de la primera costilla, con mejor visualización de las estructuras y

facilidad de acceso; pero con la desventaja de requerir dos incisiones para la eliminación completa de la parte anterior de la primera costilla. Otra posibilidad es desarticular el esternón más resección de la primera costilla, lo que genera una excelente campo visual de la unión costoclavicular, pero con mayor morbilidad. La claviclectomía medial permite la exposición más completa de la vena, pero con desventajas cosméticas.¹⁴

La resección de la primera costilla se utiliza con más frecuencia que la claviclectomía, ya que proporciona un mejor resultado estético y menos limitaciones mecánicas percibidas. Sin embargo, claviclectomía (ya sea parcial o completa) a través de una incisión supraclavicular ofrece la exposición más completa de la vena subclavia, lo que permite una adecuada visualización de las estructuras, así como la posibilidad de realizar la reconstrucción venosa en el mismo tiempo quirúrgico. Green et al reportaron resultados exitosos para 11 pacientes tratados con claviclectomía medial más angioplastia venosa parche o bypass. Luego de una trombolisis incompleta. Los pacientes fueron seguidos durante 3 a 9 años, y todas las venas reconstruidas quedaron patentes. Además, todos los pacientes fueron capaces de volver a su ocupación, sin limitaciones, y 4 reanudaron el trabajo físico pesado. Ninguno de los pacientes describen ninguna limitación residual de la función del hombro, y todos consideran el resultado exitoso desde el punto de vista funcional. Las complicaciones incluyeron parestesias, molestias por la cicatriz y dolor de hombro después de un uso excesivo.³

Cabe señalar que existe una opinión discrepa la necesidad de descomprimir la salida torácica ósea. Kaj Johansen describió una serie de 50 pacientes con trombosis de esfuerzo primaria que fueron sometidos únicamente a trombolisis y posterior anticoagulación. Después de 57 meses, el 82% eran totalmente asintomáticos y 10% con síntomas leves.¹⁴

Por otro lado, estudios recientes de Stanford, muestran una tasa de recurrencia del 23% en los pacientes no tratados quirúrgicamente, con oclusiones entre el 18% al 24% en aquellos pacientes que tienen estenosis mayores que 50%. Otros trabajos indican permeabilidades del 100% sin síntomas significativos, cuando se combinó la trombolisis con la resección de la primera costilla como tratamiento del Síndrome de Paget- Schroetter.¹⁴

A pesar de lo anterior, existe consenso de la descompresión costoclavicular para prevenir la recurrencia, pero no hay un acuerdo en cuanto a tiempo para realizarla. Basándose en estudios teóricos examinando el endotelio y la función venosa después de la trombosis, junto con los posibles efectos de la operación poco después de la trombolisis, Herb Machleder de la UCLA estableció el precedente de esperar 3 meses para la descompresión. El problema es que una nueva trombosis puede ocurrir en 10% o más de los pacientes durante este intervalo, retrasando la corrección definitiva del problema y volviendo al estado premórbido discapacitante nuevamente.¹⁴

Múltiples series describen la descompresión del opérculo torácico inmediata después de la trombolisis, con excelentes resultados y razonablemente baja tasa de complicaciones. En la Universidad Baylor de Texas se realizó una revisión de 67 pacientes tratados durante 25 años, se informó que los últimos 33 pacientes tratados con resección temprana de la primera costilla después de la trombolisis, presentaron buenos resultados a largo plazo. En el año 2000 actualizaron su estudio con 199 extremidades tratadas dentro de las 6 semanas del inicio de los síntomas, 189 (95%) tuvieron resultados excelentes o buenos, mientras que sólo dos tuvieron resultados pobres, y no se observaron recidivas. En 2007, Molina et al describieron la descompresión inmediata de primera costilla subclavicular después de trombolisis en 97 pacientes, con una sola complicación hemorrágica.¹⁴

En el año 2000, un grupo de estudio de la UCLA que comparó la descompresión temprana (en promedio 3 días posterior a la trombolisis) con la tardía (87 días), demostrando que ambos tenían la misma pérdida sanguínea y el resultado global similar. Ningún paciente tuvo una complicación quirúrgica o transfusión requerida, y todos los pacientes tenían resolución de los síntomas. En la actualidad, se puede decir que la descompresión inmediata después de la trombolisis ha demostrado que es segura con respecto a las tasas de complicaciones y devuelve al paciente su estado premórbido, disminuyendo el riesgo de una nueva retrombosis.¹⁴

Salazar y colaboradores en Murcia, España, llevaron a cabo un estudio prospectivo de 8 pacientes con síntomas agudos y clínica compatible con la trombosis de esfuerzo, a los cuales se les realizó flebografía inicial y trombolisis local. La flebografía de control categorizó el tratamiento como exitoso si no se observaba trombo residual, parcialmente exitosa, si el trombo persistente es menor del 50% y no exitosa si existía persistencia del trombo mayor al 50%. A los pacientes se les realizó cirugía de liberación de descompresión de la salida torácica y se anticoagularon con heparinas de bajo peso molecular. Durante el seguimiento se utilizó la escala de Villalta para objetivar el síndrome posttrombótico. Sin embargo, durante las valoraciones de seguimiento ninguno de los pacientes presentó recurrencias o complicaciones asociadas a la trombosis.²⁹

En el 2016, la universidad de Messina, Italia, expone el caso de un paciente de 23 años con síntomas crónicos de trombosis relacionado al esfuerzo, al cual se le dio un manejo híbrido. Al paciente se le realizó inicialmente la resección quirúrgica de primera costilla a través de un acceso transaxilar; posteriormente se realizó una venografía que mostró la oclusión completa de la vena subclavia derecha con presencia de trombo cerca de la confluencia de la vena yugular interna y se le realizó una trombectomía mecánica, del cual se obtuvo un pobre resultado, por lo que se realizó la venoplastia con balón de 7 mm de diámetro y 10 cm de longitud con estenosis residual. Suidamente el paciente fue sometido a extracción quirúrgica del trombo con un catéter Fogarty y la extracción

mecánica del trombo. Debido al proceso fibrótico extenso se le colocó un stent de nitinol 8 mm de diámetro y 40 mm de ancho en la vena subclavia y la flebografía control mostró la permeabilidad completa de la subclavia y la vena yugular interna. Al egreso recibió una terapia de anticoagulación con warfarina y seguido por 12 meses permeabilidad del stent venoso.^{7,14}

En general la terapia tradicional para la trombosis esfuerzo es la trombolisis inmediata, seguida de anticoagulación y posterior resección de la primera costilla, escalenectomía, y la división del tendón subclavio; este protocolo de manejo fue defendido por primera vez por Machleder. La intervención endovascular es seguida de la anticoagulación de rutina por un período de 3 meses, y posteriormente la resección de la primera costilla con escalenectomía. Algunos autores han acortado o eliminado el intervalo de descompresión quirúrgica sin sacrificar la seguridad o la permeabilidad.¹¹

El departamento de cirugía del Hospital Johns Hopkins, realizó un estudio con 110 pacientes para comparar la permeabilidad de la vena subclavia a 1 año plazo; 45 de los pacientes fueron sometidos a una intervención endovascular (trombolisis, con o sin venoplastía) antes de la descompresión del estrecho torácico, de los cuales a 1 año, 41 (91%) eran patentes con una mejoría de los síntomas. En los 65 pacientes que únicamente recibieron anticoagulación, 59 (91%) quedaron libres de trombos u oclusión, con mejoría sintomática absoluta. Además, ambos grupos presentaron un número relativamente bajo, pero casi

igual de oclusiones. Por lo anterior, el uso de la trombolisis antes de la cirugía abierta, independientemente de la necesidad de venoplastia, tuvo poco impacto en las tasas globales de permeabilidad.¹¹

La descompresión quirúrgica en general no está exenta de complicaciones, que en muchas de las series se reportan hasta en un 20% e incluyen plexopatías devastadores braquiales, lesiones arteriales, o hemorragia significativa. En una revisión por Lee y colaboradores, se presentó una tasa de complicaciones total del 18%, incluyendo hematomas y seromas de la herida (6%), parálisis del nervio frénico (6%), y neumotórax pequeños (6%). Este trabajo señala que una proporción sustancial de pacientes requirió la descompresión de la salida torácica temprana para aliviar los síntomas de manera óptima, restaurar la funcionalidad, y evitar la recurrencia. El 45% de los pacientes requirió cirugía dentro de los primeros 1 a 3 meses a causa de la falta de mejoría de los síntomas o cargas trombo persistentes; sin embargo proponen que después de la trombolisis rápida y un período de la anticoagulación, un porcentaje sustancial puede disfrutar de la permeabilidad de la vena, un curso asintomático con un modesto riesgo de retrombosis.²⁰

Reconstrucción venosa

Existe un subconjunto de pacientes que permanecen con oclusiones totales después de los intentos de la trombolisis aguda. Estos pacientes deben ser

tratados de manera idéntica a las personas con defectos residuales; es decir, basada en la condición de los síntomas. Una vez que la salida torácica venosa se ha descomprimido, el estado de los síntomas debe ser evaluado. Si el paciente es funcional, la observación y la anticoagulación es probablemente la mejor manera de permitir que la recanalización o maduración de colaterales; mientras que si los síntomas son graves, hay que considerar la reconstrucción con vena.¹⁴

Una posibilidad es dejar la vena tal como está y únicamente anticoagular al paciente; los partidarios a este enfoque se basan en las altas tasas de fracaso de la angioplastia y colocación de stent en la salida torácica venosa y el daño endotelial. Por otra parte, se puede realizar una flebografía con venoplastia con balón semanas después de la trombolisis para permitirle al endotelio recuperarse de la lesión de la trombosis y la trombolisis; sin embargo hasta un tercio de los estudios recomiendan realizar la venoplastia con balón e incluso la colocación de stents en el momento de la descompresión ósea. Kreienberg et al describió el desempeño de la venoplastia con balón con en 9 pacientes y la colocación de stents en otros 14 pacientes inmediatamente después de la descompresión: la permeabilidad fue de 100% a los 4 años en los 9 pacientes sometidos a angioplastia sola, pero sólo 64% en 3,5 años en los que requirieron la colocación de stents. No existe evidencia del uso de stents en esta situación, incluso si la articulación costoclavicular se ha descomprimido, pueden tener un peor pronóstico que solo la angioplastia con balón.¹

La mayoría del tiempo, la obstrucción crónica de la vena subclavia implica segmentos largos, generalmente de 3 a 7 cm o incluso más y son pocas las opciones disponibles si la operación implica un segmento largo. Molina et al proponen reemplazar todo el segmento obstruido o usar un parche venoso largo, seguido de la implantación del stent. Ambas opciones, sin embargo, sólo pueden tener éxito si el flujo de entrada procedente del brazo es adecuada, lo que significa que la vena axilar debe ser de al menos 1 cm de diámetro, y que no existe una extensa red de colaterales. Si la entrada no es la adecuada, cualquier intento quirúrgico fallará.²³

Thompson aboga por un enfoque bastante agresivo para la reconstrucción cuando la venolisis externa no tiene éxito, creando una fístula arteriovenosa temporal. Illig y Doyle están a favor de reservar la reconstrucción en aquellos en los que persisten con efectos hemodinámicos significativos, definidos como sintomatología persistente y significativa a pesar de descompresión ósea, venolisis externa, y la angioplastia con balón. Se ha observado una tasa de permeabilidad del 94% en pacientes con oclusiones crónicas severas tratadas con claviculectomía anvegioplastía nosa. La vena yugular es una excelente opción para la reconstrucción, permitiendo la eliminación del endotelio enfermo y se realiza mejor con la visión directa permitida por claviculectomía. En la actualidad, todos los resultados de los diversos procedimientos reconstructivos son anecdóticos.¹⁴

Para realizar la sustitución de la vena, no hay injertos protésicos tubulares adecuados que permanezcan abiertos para reemplazar una vena subclavia en la posición adecuada. En 1999 se reportó el uso de homoinjertos aórticos de pequeño calibre, obtenidos a partir de la aorta torácica descendente de donantes pediátricos fallecidos. Tales injertos son por lo general de 10 a 12 mm de diámetro, siguiendo muy de cerca el calibre normal de una vena subclavia adultos, con la desventaja de que se calcifican y necesitan ser dilatados; requiriendo la implantación de stents, ya que también tienden a reducir con el tiempo, por lo general durante el primer o segundo año después de la implantación.²³

La segunda opción es utilizar un parche de vena safena interna para conectar la vena axilar a la vena innominada. Si lo hace, reestablece la continuidad del canal, a través del cual, se puede pasar una guía e implantar un stent del calibre apropiado.²³

Los protocolos de la Universidad de Minnessota han demostrado la eficacia del enfoque subclavicular; ya que este permite la exposición completa de la vena subclavia y de las estructuras que causan compresión a la entrada torácica. Con un largo segmento de obstrucción crónica, la incisión se extiende hasta el manubrio del esternón. Después de retirar la mitad anterior de la primera costilla, se corta el centro del manubrio con el fin de abrir el espacio y exponer toda la vena innominada. Con esta exposición, es muy fácil de colocar un injerto

de vena safena larga de la innominada a la vena axilar. El cierre de la incisión implica el uso de alambres de acero inoxidable, mantener la estabilidad de la pared torácica. Usualmente en el postoperatorio uno, el paciente se lleva a la sala de hemodinamia para una flebografía e implantación de stent si hay retrombosis.²³

MANEJO POSTOPERATORIO

Estos pacientes deben recibir anticoagulación postoperatoria, la incidencia de síndromes de hipercoagulabilidad es baja y la anticoagulación puede ser temporal. Algunos autores utilizan una ventana de 6 meses basado en el tratamiento de la trombosis venosa profunda, aunque muchos informes limitan la anticoagulación a 3 meses. Illig y Doyle recomiendan realizar un examen de ultrasonido después de 1 y 6 meses postquirúrgico y posteriormente anuales.¹⁴

Según las guías de anticoagulación del CHEST para el año 2016, las recomendaciones se basan en estudios comparativos de los antagonistas de la vitamina K y las heparinas de bajo peso molecular; además se han tomado en consideración nuevos anticoagulantes orales no relacionados a la vitamina K (dabigatran y rovaroxaban).¹⁶

Las guías en su novena edición recomendaban la terapia con vitamina K o las heparinas de bajo peso molecular, sobre los anticoagulantes orales no dependientes de la vitamina K, porque sólo existían 2 estudios randomizados a largo plazo, que comparaban al dabigatran y al rivaroxaban con la warfarina y no había ninguno que los comparara con las heparinas. Desde entonces, 4 nuevos ensayos aleatorios han comparado los nuevos anticoagulantes orales (con o sin tratamiento inicial con heparina) con la terapia con antagonistas de la vitamina K (con terapia inicial de heparina) para el tratamiento agudo y a largo

plazo del tromboembolismo venoso. Además, ahora hay una amplia experiencia clínica y la evidencia actual muestra una eficacia de calidad moderada o alta, con seguridad (riesgo de hemorragia) moderada o alta calidad.¹⁶

En la 10ª edición de las guías antitrombóticas señala que la reducción del riesgo de trombosis venosa recurrente con todos los anticoagulantes orales no antagonistas de la vitamina K parece ser similar a la warfarina, incluso en pacientes con cáncer; en pacientes con trombosis venosa el cáncer, la reducción del riesgo de parece ser mayor con las heparinas de bajo peso molecular que con antagonistas de vitamina K; la reducción de riesgo de tromboembolismo venoso recurrente con los nuevos anticoagulantes orales en comparación con las heparinas no se ha evaluado, pero con base a comparaciones indirectas, estas últimas parecen ser más eficaces. Por otra parte el riesgo de sangrado y hemorragia intracraneal con los anticoagulantes orales no cumarínicos es menor que con el tratamiento con warfarina; pero el el sangrado gastrointestinal puede ser mayor con dabigatrán, rivaroxaban y Edoxabán que con el tratamiento con antagonistas de vitamina K.¹⁶

En general, se sugiere la anticoagulación con nuevos anticoagulantes sobre la warfarina en pacientes sin cáncer (grado 2B) y esta por encima de las heparinas de bajo peso molecular (grado 2C), principalmente por la incomodidad de inyectarse y el costo de las heparinas de bajo peso molecular; además los estudios indican bajas tasas de recurrencia de trombosis y una

efectividad similar entre ambos anticoagulantes en los casos en que no hay cáncer. Por su parte en aquellos pacientes con cáncer activo, se recomiendan las heparinas de bajo peso molecular sobre los antagonistas de la vitamina K (grado 2C), por mayor efectividad y menor recurrencia de trombosis venosa y puede ajustarse con mayor facilidad en caso de intervenciones quirúrgicas, así como cuando se desarrolla trombocitopenia. Sin embargo, no existe diferencia significativas en sangrado mayor o mortalidad.¹⁶

La duración mínima de la terapia anticoagulante para la trombosis venosa profunda o el embolismo pulmonar es de tres meses y este período de tratamiento se conoce como "terapia a largo plazo". Cuando se tratan pacientes por períodos más prolongados, usualmente implica que el tratamiento se extenderá de manera indefinida. Los estudio que comparan la duración en el tratamiento anticoagulante, se fundamentan en el riesgo de recurrencia de la trombosis, según su causa (quirúrgica, no quirúrgica e idiopática).¹⁶

El estudio PADIS fue un trabajo multicéntrico, aleatorizado, doble ciego comparando un período adicional de 18 meses de anticoagulación con el placebo en pacientes con un primer episodio de embolia pulmonar provocada y haber recibido tratamiento anticoagulante durante 6 meses, se encontró un riesgo relativo de 0,22 para el tromboembolismo venoso recurrente y hemorragia mayor a favor de la terapia adicional durante 18 meses. El riesgo de recurrencia en el grupo placebo fue mayor durante los primeros 6 meses

después de interrumpir la anticoagulación y después aumentó linealmente en un 4% a 5% por año, mientras que con warfarina el riesgo de recurrencia fue 2% por año.⁴

A pesar de lo anterior, independientemente de si los pacientes habían sido tratados durante 6 o 24 meses, aproximadamente el 80% de las recidivas compone otro episodio de embolia pulmonar sintomática. Por otra parte, la gran mayoría de las recurrencias fueron no provocado en ambos grupos de estudio. Por lo tanto, la ampliación de la duración de la profilaxis secundaria anticoagulante a 18 meses no modificó la presentación clínica de tromboembolismo venoso recurrente. La mayoría de las recurrencias fueron inevitables y representan la forma más grave de la enfermedad tromboembólica venosa. El estudio PADIS también describió que el tratamiento con aspirina de 2 a 4 años posterior a la terapia con antagonistas de la vitamina K, redujo el riesgo de recurrencia en un 30% en comparación con el placebo.⁴

Como ya se mencionó, en los pacientes con neoplasia activa, las heparinas de bajo peso molecular son el tratamiento indicado en caso de trombosis venosa; sin embargo, las poblaciones de cáncer difieren sustancialmente en términos de tipo, estadio, histología y en consecuencia, la elección del tratamiento. Por lo anterior, la duración del tratamiento no estaba clara y la duración óptima de la terapia anticoagulante debe basarse en el riesgo de recurrencia del proceso trombótico. En el estudio Cancer-DACUS (Optimal Duration of Low Molecular

Weight Heparin for the Treatment of Cancer-Related Deep Vein Thrombosis), todos los pacientes fueron sometidos a evaluación por recurrencia de trombosis después de 6 meses de tratamiento con heparinas de bajo peso molecular. En aquellos con trombosis residual, la incidencia de tromboembolismo venoso recurrente fue de 21,7% frente al 2,8% en los pacientes sin recidiva. Al igual que en la población no oncológico, más de 20% de los eventos trombóticos recurrentes se produjo en la pierna contralateral, lo que sugiere que la trombosis venosa residual es también un marcador de un estado protrombótico subyacente, provocando así una hipercoagulabilidad sostenida. Además concluyen que los 6 meses adicionales de heparinas de bajo peso molecular reducen la trombosis recurrente pero, una vez que la anticoagulación se detuvo, el riesgo de recurrencia es la misma en los que habían sido tratados durante 6 o 12 meses.²⁴

En general las guías de anticoagulación 2016 recomiendan que en los pacientes con trombosis venosa profunda aguda de las extremidades superiores, que implique la vena axilar o venas más proximales, se utilice tratamiento anticoagulante solo sobre la trombolisis (Grado 2C), excepto en los pacientes que tienen más probabilidades de beneficiarse de la trombolisis, como ya se mencionó anteriormente. Y en aquellos pacientes que son sometidos a la trombolisis, se recomienda la misma intensidad y duración de la terapia anticoagulante 3 meses (Grado 1B).¹⁶

La venografía control se ha convertido en el estándar post procedimiento luego de una resección de primera costilla con escalenectomía, ya que se puede producir una considerable remodelación venosa y se recomienda realizar 2 semanas después de la operación y no transquirúrgica, para que ayude a definir una estenosis residual y realizar una venoplastía con balón en casos necesarios y buscando una estenosis residual menor al 50%, un flujo venoso laminar y una disminución en la venas colaterales que rodean la lesión.¹

SÍNDROME DE PAGET-SCHROETTER EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA

El edema de las extremidades superiores, secundaria a una trombosis venosa profunda es un problema poco frecuente en la población pediátrica. La trombosis venosa profunda de las extremidades superiores representa sólo el 10% de todos los trombos venosa profunda en adultos, pero aproximadamente el 35% y el 55% de los casos de trombosis venosa profunda en niños. La etiología puede ser primaria o secundaria.^{5,8}

Aproximadamente el 90% tiene una causa secundaria en la población pediátrica, como la colocación de un catéter venoso central, malignidad, cirugía o trauma del brazo o el hombro y trombofilias hereditarias o adquiridas. Como ya se expuso anteriormente, el síndrome de Paget-Schroetter, o trombosis venosa profunda de las extremidades superiores relacionados con el esfuerzo, es una condición rara que afecta a los pacientes, atléticos y jóvenes. La fisiopatología es multifactorial e incluye la actividad repetitiva o vigorosa de la extremidad superior y la compresión mecánica de la vena subclavia en la salida torácica, y existe predisposición en los portadores de trombofilias. El tratamiento suele ser indicado por el riesgo de embolia pulmonar, la progresión del trombo o la repetición, y el síndrome posttrombótico.^{5,8}

Los adultos con Síndrome de Paget-Schroetter son gestionados por una combinación de anticoagulación, trombolisis, trombectomía, y la corrección quirúrgica del factor de riesgo anatómico. Sin embargo existen pocos estudios relacionados al manejo en pacientes menores de 18 años.³⁵

El tratamiento inicial en pacientes pediátricos también incluye la trombolisis aguda y descompresión quirúrgica de la obstrucción de la salida torácica seguida de anticoagulación temporal. Dhillon y Spahr, describen los casos de dos pacientes de 17 años conocidos sanos y atletas, con actividades repetitivos de las extremidades superiores. En dicha revisión, uno de los pacientes se le descartaron todas las causas hematológicas y de compresión extrínseca de índole oncológica; mientras que al otro paciente se le diagnosticó un linfoma no Hodgkin.⁸

Una serie de 6 adolescentes tratados con anticoagulación sola durante 6 meses describió malos resultados, síntomas persistentes y síndrome posttrombótico. Mientras que otra serie de 6 adolescentes tratados con trombólisis, la anticoagulación y la descompresión quirúrgica tuvo un 100% de retorno al atletismo competitivo.³⁵

En el Hospital Infantil de Boston se identificaron un total de 21 pacientes durante un período de 11 años. Los pacientes tenían entre 11 y 18 años de

edad y los síntomas clínicos identificados fueron edema (84%), dolor (58%), y la cambios de coloración (58%) de la extremidad afectada. En el momento de la presentación, el 35% de los pacientes tenían síntomas neurológicos recurrentes (parestias y / o debilidad) y mayoría informó el antecedente de actividad recurrente de las extremidades superiores. Todos los pacientes fueron sometidos a la venografía en el momento del diagnóstico. 15 pacientes fueron sometidos a trombolisis dirigida por catéter, 3 recibieron sólo angioplastia con balón sin trombolisis y a 1 paciente se le realizó trombectomía mecánica con angioplastia con balón. El criterio de valoración clínica para la terapia basada en catéter fue la resolución radiológica del 90%. Todos los pacientes recibieron la anticoagulación prequirúrgica y se sometieron a resección de la primera costilla, escalenectomía anterior y venolisis a través de un abordaje combinado supraclavicular e infraclavicular. La resolución completa de los síntomas ocurrió en 90% de los pacientes.³⁵

Más recientemente se publicó el caso de una paciente femenina de 13 años, porrista, que se presentó al hospital con dolor en el brazo derecho y edema. El flebograma dinámico mostró estrechamiento del tercio central de la vena subclavia derecha cerca del cruce de la primera costilla y el tercio proximal de la clavícula derecha justamente en la salida torácica, con el brazo en abducción. Se inició infusión de heparina, se trombolizó y posteriormente continuó anticoagulada con heparinas de bajo peso molecular; posteriormente se realizó

la resección de la primera costilla de 6 semanas después de su diagnóstico inicial y completó 3 meses de anticoagulación.⁵

Cuando se enfrenta con el paciente pediátrico a una trombosis venosa profunda de las extremidades superiores secundaria, es necesaria una investigación exhaustiva sobre las posibles etiologías. Los resultados en los niños podrían ser diferentes que en los adultos, ya que la presentación se produce más rápidamente después de la trombosis y los niños suelen remodelar de manera más efectiva los tejidos perivasculares.^{8,35}

SEGUIMIENTO CLÍNICO Y FUNCIONAL

El instrumento validado de medida de discapacidades del hombro, brazo y mano (DASH por sus siglas en inglés), y posteriormente el QuickDASH son cuestionarios que se utilizan para el seguimiento de los pacientes con síndrome de Paget- Schroetter. El QuickDASH es un cuestionario de 11 ítems que mide la capacidad de completar tareas y absorber las fuerzas, y puntúa la de severidad de los síntomas; utiliza una escala de cinco puntos a partir del cual el paciente puede encontrar el valor apropiado correspondiente a su gravedad.³³

Se estudiaron 117 pacientes (52 hombres y 65 mujeres) con una edad media de 32 (rango 15 - 68) años. El brazo dominante se vio afectado en 8 pacientes (72.6 %); el seguimiento medio fue de 32 meses y sólo un paciente tenía trombofilia (mutación factor V Leiden). Se dieron los siguientes tratamientos.³³

- Grupo 1 (41 pacientes): recibieron trombolisis dirigido por catéter y operado a las 2 semanas para descompresión.
- Grupo 2 (15 pacientes): recibieron trombolisis rápida y retraso de la cirugía después de más de 2 semanas.
- Grupo 3 (39 pacientes): no recibieron trombolisis y con retraso para la cirugía.
- Grupo 4 (22 pacientes): fueron tratados de forma conservadora.

Hubo una mejoría estadísticamente significativa en las puntuaciones DASH entre el inicio y el final del seguimiento en todos los grupos que se sometió a la cirugía ($P < 0.001$), mientras que los pacientes tratados de forma conservadora no mejoraron ($p = 0.116$). Las puntuaciones DASH fueron significativamente mejores en el grupo 1 (trombolisis / cirugía temprana) que el grupo 4 (tratamiento conservador) a 1 año de seguimiento. Además, no hubo diferencias significativas entre el uso o no de trombolisis entre los grupos 2 y 3 a 5 años plazo; pero la cirugía temprana sí obtuvo mejores resultados que la cirugía tardía a los 5 años.³³

Este estudio demostró que un enfoque proactivo para la trombosis venosa axilosubclavia es seguro, con una mejoría clínica importante para los pacientes a largo plazo, con resultados funcionales superiores entre la cirugía en comparación con el tratamiento conservador convencional con anticoagulantes.³³

Tabla 2. Quick DASH

	Ninguna dificultad	Poca dificultad	Dificultad moderada	Mucha dificultad	Incapaz
1. Abrir un pote que tenga la tapa apretada, dándole vueltas	1	2	3	4	5
2. Realizar los quehaceres del hogar más fuertes (por ejemplo, lavar ventanas, mapear)	1	2	3	4	5
3. Cargar una bolsa de compra o un maletín	1	2	3	4	5
4. Lavarse la espalda	1	2	3	4	5
5. Usar un cuchillo para cortar alimentos	1	2	3	4	5
6. Realizar actividades recreativas en las que se recibe impacto en el brazo, hombro o mano (por ejemplo, batear, jugar al golf, al tenis, etc.)	1	2	3	4	5
	En lo absoluto	Poco	Moderadamente	Bastante	Muchísimo
7. ¿Hasta qué punto el problema del brazo, hombro o mano dificultó las actividades sociales con familiares, amigos, vecinos o grupos durante la semana pasada?	1	2	3	4	5
	En lo absoluto	Poco	Moderadamente	Mucho	Totalmente
8. ¿Tuvo que limitar su trabajo u otras actividades diarias a causa del problema del brazo, hombro o mano durante la semana pasada?	1	2	3	4	5
Por favor, evalúe la intensidad de los siguientes síntomas durante la semana pasada:	Ninguna	Poca	Moderada	Mucha	Muchísima
9. Dolor de brazo, hombro o mano	1	2	3	4	5
10. Hormigueo en el brazo, hombro o mano	1	2	3	4	5
	Ninguna dificultad	Poca dificultad	Dificultad moderada	Mucha dificultad	Incapaz
11. ¿Cuánta dificultad ha tenido para dormir a causa del dolor de brazo, hombro o mano durante la semana pasada?	1	2	3	4	5

Fuente: British Journal of Surgery 2013;100:1459–1464

CONCLUSIONES

La trombosis de esfuerzo o síndrome de Paget-Schroetter es la oclusión de la vena subclavia en la parte anterior de la salida torácica; y se presenta hasta en 80% de los casos, posterior a actividad física en pacientes jóvenes sin antecedentes patológicos. El diagnóstico por ecografía dúplex tiene una alta precisión; sin embargo la venografía sigue siendo el gold estándar para su diagnóstico, ya que demuestra la oclusión de la vena subclavia en la unión costoclavicular, la extensión más distal del trombo y la presencia de colaterales.

En el caso de pacientes pediátricos con trombosis venosa profunda de las extremidades superiores, se deben descartar causas obstructivas, así como oncológicas.

Los malos resultados obtenidos con la anticoagulación, convirtieron la trombolisis dirigida por catéter como primera elección de tratamiento para trombosis aguda. Las guías del CHEST, sugieren que la trombolisis podría mejorar la permeabilidad venosa corto y largo plazo. La trombectomía por pulsos ha sido utilizada para reducir el volumen del trombo más rápidamente; mismo efecto que se obtiene con el uso del Trellis.

La descompresión quirúrgica del espacio costoclavicular debe seguir a la trombolisis. La resección transaxilar de la primera costilla, continua siendo el método más común, ofreciendo una adecuada exposición de la porción anterior de la primera costilla y buenos resultados estéticos; pero presenta dificultad técnica para eliminar el ligamento costoclavicular, el tendón subclavio, y la porción más anterior de la primera costilla. Por lo que existen otras técnicas quirúrgicas como la resección supra, para, e infraclavicular de la primera costilla; desarticulación del esternón y la claviclectomía medial.

La angioplastia debe realizarse posterior a la descompresión de la salida torácica, para eliminar las restricciones óseas y liberar de tejido conectivo fibroso. Puede realizarse con cutting-ballon cuando la angioplastia convencional falla. En los pacientes que permanecen con oclusiones totales después de los intentos de la trombolisis aguda, hay que considerar la reconstrucción venosa.

Estos pacientes deben recibir anticoagulación postoperatoria y se sugiere la anticoagulación con nuevos anticoagulantes en pacientes sin cáncer por tres meses y en aquellos pacientes con cáncer activo, se recomiendan las heparinas de bajo peso molecular por el mismo plazo, pero puede extenderse según el caso.

El QuickDASH es un instrumento válido para medir la capacidad del paciente posterior a la trombosis; mientras que la escala de Villalta, es un predictor para diagnóstico y severidad del síndrome postrombótico y ambos deben aplicarse durante el seguimiento de los pacientes con síndrome de Paget-Schroetter.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abularrage, C; Rochlin, D; Selveraja, S; Lum, Y; Freischlag, J. Limited venoplasty and anticoagulation affords excellent results after first rib resection and scalenectomy for subacute Paget-Schroetter Syndrome. *Vasc Surg: Venous and Lym Dis* 2014;2:297-302.
2. Cassada, D; Lipscomb, A; Stevens, S; Freeman, M; Grandas, O; Goldman. The importance of thrombophilia in the treatment of Paget-Schroetter Syndrome. *Ann Vasc Surg* 2006; 20: 596-601.
3. Coughlin, L; Koenig, K; Clark. Claviclectomy with thrombectomy for management of Paget-Schroetter Syndrome in a patient with chronic clavicular malunion. *Ann Vasc Surg* 2013;27:498.e1e498.e4.
4. Couturaud, F; Sanchez, O; Pernod, G; Mismetti, P; Jegou, P; Duhamel, E; Provost, K; Bal dit Sollier, C; Presles, E; Castellant, P; Parent, F; MD; Salaun, P; Bressollette, L; Nonent, M; Lorillon, P; Girard, P; Lacut, K; Guégan, M; Bosson, J; Laporte, S; Leroyer, C; Décousus, H; Meyer, G; Mottier, D. Six months vs extended oral anticoagulation after a first episode of pulmonary embolism the PADIS-PE randomized clinical trial. *JAMA*. 2015;314(1):31-40.
5. Chu, A; Harkness, J; Witmer, C. Spontaneous subclavian vein thrombosis in a healthy adolescent cheerleader: A Case of Paget-Schroetter Syndrome. *Pediatr Emer Care*. 2016;3:1-3.

6. Darkos, N; Gausche, M. A case report: a young waiter with Paget-Schroetter síndrome. *The Journal of Emergency Medicine*. 2013;44(3): e291–e294.
7. De Caridi, G; Massara, M; Greco, M, Villari, S; Squillaci, D; Spinell, F. Hybrid management of Paget–Schroetter syndrome due to thoracic outlet síndrome. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;64:109–112.
8. Dillon, R; Spahr, C. Two cases of upper-extremity swelling Paget-Schroetter Syndrome and non Hodgkin lymphoma. *Pediatr Emer Care*. 2010;26:290-292.
9. Feugier, P; Salari, R; Durand, X; Chevalier, M. Long-term results of venous revascularization for Paget-Schroetter Syndrome in athletes. *Ann Vasc Surg*. 2001;15:212-218.
10. Galanaud, J; Laroche, J; Righin, M. The history and historical treatments of deep vein thrombosis. *J Thromb Haemost*. 2013;11:402–411.
11. Guzzo, L; Chang, K; Demos, J; Black, J; Freischlag, J. Preoperative thrombolysis and venoplasty affords no benefit in patency following first rib resection and scalenectomy for subacute and chronic subclavian vein thrombosis. *J Vasc Surg*. 2010;52:658-663.
12. Hendrickson, D; Godek, D; Schmidt, P. Paget-Schroetter Syndrome in a collegiate football player. *Clin J Sport Med*. 2006;16:79–80.
13. Hobeika, C; Meziane, M; Sands, M; Lababede, O. Paget-Schroetter Syndrome an uncommon cause of pulmonary embolic disease. *J Thorac Imaging*. 2010;25:W1–W3.

14. Illig, K; Doyle, A. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg* 2010;51:1538-1547.
15. Jourdain, V; Goldenberg, W; Matteucci, M; Auten, J. Paget-Schroetter syndrome: diagnostic limitations of imaging upper extremity deep vein thrombosis. *American Journal of Emergency Medicine*. 2016; 34: 683.e1–683.e3.
16. Kearon, C; Akl, E; Ornelas, J; Blaivas, A; Jimenez, D; Bounameaux, H; Huisma, M; King, C; Morris, T; Sood, N; Stevens, S; Vintch, J; Wells, P; Woller, S; Moores, L. Antithrombotic Therapy for VTE Disease: CHEST Guideline. *CHEST*. 2016;10:1-28.
17. Keisler, B; Armsey, T. Paget-Schroetter syndrome in overhead athlete. *Current Sports Medicine Reports* 2005;4:217-219.
18. Kohen, D; Hanhan, S; Bellah, R. Paget-Schroetter Syndrome in a lacrosse player. *Del Med J*. 2013;85(3): 77-80.
19. Landry, G; Liem, T. Endovascular management of Paget-Schroetter Syndrome. *Vascular*. 2007;15(5):290-296.
20. Lee, J; Kaewowski, J; Harris, J; Haukoos, J; Olcott, C. Long-term thrombotic recurrence after nonoperative management of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg*. 2006;43:1236-1243.
21. Meena, M; Harish, S; Kewlani, J; Gupta, N; Meena, V. Paget-Schroetter Syndrome. *Chin Med J*. 2015;128:2694-2695.
22. Molina, E. Reoperations after failed transaxillary first rib resection to treat

- Paget-Schroetter Syndrome patients. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:1717–1722.
23. Molina, E; Hunter, D; Dietz, C. Protocols for Paget-Schroetter Syndrome and late treatment of chronic subclavian vein obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2009;87:416-422.
24. Napolitano, M; Saccullo, G; Malato, A; Sprini, D; Ageno, G; Imberti, D; Mascheroni, D; Bucherini, E; Gallucci, P; D'Alessio, A; Prantera, T; Spadaro, P; Rotondo, S; Di Micco, P; Oriana, V; Urbano, O; Recchia, F; Ghirarduzzi, A; Lo Coco, L; Mancuso, S; Casuccio, A; Rini, G y Siragusa, S. Optimal duration of low molecular weight heparin for the treatment of cancer-related deep vein thrombosis: The Cancer-DACUS study. *J Clin Oncol.* 2014; 32:1-6.
25. O'Keefe, ; Carmody, K. Paget-Schroetter Syndrome diagnosed by bedside emergency physician performed ultrasound: a case report. *The Journal of Emergency Medicine.* 2013;45(1):74–77.
26. Özçakar, ; Dönmez, G; Yörübulut, M; Aydoğ, ; Demirel, H; Paşaoğlu, İ; Doral, M. Paget-Schroetter Syndrome forerunning the diagnoses of thoracic outlet syndrome and thrombophilia. *Clinical and Applied Thrombosis/Hemostasis.* 2010;16(3):351-355.
27. Papantoniou, Elli; Morgan-Rowe, E; Johnston, E; Brennand, D; Raja, J; Hague, J. Pharmacomechanical thrombolysis in the management of Paget-Schroetter Syndrome. *Case Reports in Radiology.* 2013;6:1-4.
28. Phelan, J; Crumpton, C. So-called primary venous obstruction in the

- upper extremity: Paget-Schroetter Syndrome. *Circulation*. 1959;36:350-354.
29. Salazar, V; Otárola, S; Hernández, M; García, B; Arroyo, A; García, M. Manejo multidisciplinar del síndrome de Paget-Schroetter. A propósito de una serie de 8 casos. *Arch Bronconeumol*. 2015;51(8):e41–e43.
30. Shah, A; Bajakian, D; Olin, J; Lookstein, R. Power-pulse spray thrombectomy for treatment of Paget-Schroetter Syndrome. *AJR* 2007; 188:1215–1217.
31. Sierra, M. Síndrome postrombótico. Panorama actual y revisión de la literatura. *Revista Mexicana de Angiología*. 2010;38(3):102-107.
32. Spencer, T; Lagace, R; Waterman, G. Effort thrombosis (Paget-Schroetter Syndrome) in a 16-Year-Old male. *Am J Case Rep*. 2014;15:333-336.
33. Taylor, J; Telford, R; Kinsella, D; Watkinson, F; Thompson, F. Long-term clinical and functional outcome following treatment for Paget–Schroetter Syndrome. *British Journal of Surgery*. 2013; 100: 1459–1464.
34. Thompson, J; White, H; Bays, S; Kinsella, C; Watkinson, A. Venous thoracic outlet compression and the Paget-Schroetter Syndrome: a review and recommendations for management. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2011;34:903–910.
35. Trenor, C; Fisher, J; Khan, F; Sparks, E; Duzan, J; Harney, K; Dillon, B; Menard, M; Modi, B. Paget-Schroetter Syndrome in 21 children: Outcomes after multidisciplinary care. *J Pediatr*. 2015;166:1493-1497.

36. Urschel, H; Patel, A. Surgery remains the most effective treatment for Paget-Schroetter syndrome: 10 years' experience. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:254-260.
37. Urschel, H; Razzuk, M. Paget-Schroetter Syndrome: what is the best management?. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1663-1669.
38. Werner-Gibbins, K y Dubenec, S. Medial clavicular osteophyte: a novel cause of Paget-Schroetter Syndrome. *Case Reports in Vascular Medicine.* 2015; 4:1-3.
39. Yan, B; Kiernan, T; Gupta, V; Schainfeld, R; Garasic, J. Over rehearsed a cellist with Paget-Schroetter. *Circulation.* 2008;118:e160-e161.