



Nota clínica

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica debida a trombosis venosa profunda de miembro superior por síndrome del desfiladero torácico

Marta Ferrer Galván*, Luis Jara Palomares, Candela Caballero Eraso, José Luis López Villalobos, Teresa Elías Hernández y Remedios Otero Candelera

Neumología, Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 25 de abril de 2011

Aceptado el 10 de mayo de 2011

On-line el 3 de diciembre de 2011

Palabras clave:

Trombosis venosa profunda

Embolismo pulmonar

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 20 años diagnosticada de tromboembolismo pulmonar (EP) y trombosis de la vena subclavia derecha atribuible a la estasis provocada por la prominencia clavicular derecha. En el seguimiento a los 10 meses la paciente desarrolló una hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC), instaurándose tratamiento con un antagonista dual del receptor de endotelina. Se han descrito muy pocos casos de trombosis venosa profunda de miembro superior debidos a alteraciones anatómicas. Lo excepcional del caso es que, además, la paciente desarrolló una hipertensión pulmonar postembólica crónica, cuya incidencia se estima del 0,5% del total de los EP sintomáticos.

© 2011 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension Due to Upper-Extremity Deep Vein Thrombosis Caused by Thoracic Outlet Syndrome

ABSTRACT

We report on a 20 year-old woman diagnosed with pulmonary embolism (PE) and right subclavian vein thrombosis attributable to stasis caused by right clavicular prominence. At the 10-months follow-up, the patient had developed chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH), and treatment was begun with a dual endothelin receptor antagonist. Very few cases of deep venous thrombosis of upper limb have been reported in relation to anatomical abnormalities. This case is also exceptional because the patient developed a chronic thromboembolic pulmonary hypertension, whose incidence is estimated at 0.5% of all symptomatic PE.

© 2011 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Deep vein thrombosis

Pulmonary embolism

Chronic thromboembolic pulmonary hypertension

Introducción

La trombosis venosa profunda (TVP) de miembro superior (TVPMS), aunque mucho menos prevalente que las de miembro inferior, pueden acompañarse de embolismo pulmonar (EP) hasta en el 15% de los casos¹. A partir de los años setenta la TVPMS ha aumentado su incidencia debido fundamentalmente al uso del catéter venoso central (CVC) y del marcapasos². La incidencia de hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) definida como presión arterial pulmonar >25 mmHg (medida por cateterismo derecho) que persiste tras 6 meses del diagnóstico de EP

ocurre entre el 2 y el 4%^{3,4}, aunque estas cifras podrían estar infravaloradas a partir de otras observaciones clínicas⁵.

Observación clínica

Presentamos el caso de una mujer de 20 años, de profesión camarera, que consultó por cuadro de disnea, edema en el miembro superior derecho y síncope. Tenía antecedentes de ser fumadora activa de 15 cigarrillos/día y padecer de rinoconjuntivitis y asma bronquial.

La paciente comenzó un mes previo con disnea a moderados esfuerzos. Cuando consultó en urgencias, presentaba disnea de reposo, debilidad, astenia y refería haber tenido un síncope. A la exploración presentaba PA de 120/80 mmHg, FC de 110 lat/min y SatO₂ del 95% sin O₂ suplementario. Se apreciaba aumento del

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Martina11@hotmail.com (M. Ferrer Galván).

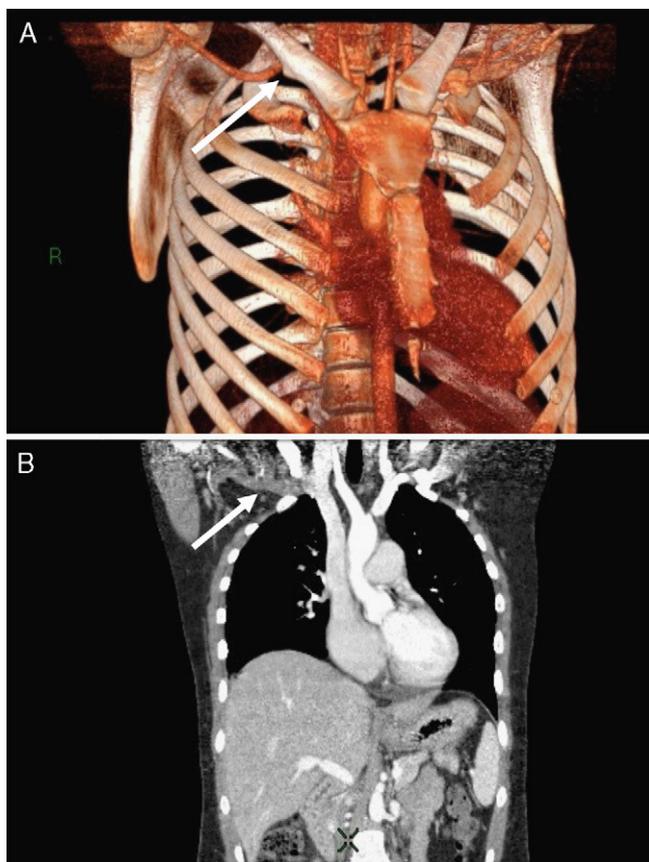


Figura 1. A) Reconstrucción tridimensional en la que se observa un espolón óseo a nivel de la clavícula derecha que comprime la vena subclavia e interrumpe parcialmente el retorno venoso (flecha). B) Corte coronal con reconstrucción multiplanar en el que se observa defecto de repleción de la vena subclavia derecha.

perímetro del miembro superior derecho, doloroso a la palpación y sin signos de empastamiento. La analítica presentaba perfiles bioquímico, hepático, renal, hemograma y coagulación dentro de la normalidad, excepto los dímeros D (2.500 ng/ml). La radiografía de tórax no presentaba ningún hallazgo significativo. Se realizó angioTAC de tórax, que mostró defectos de repleción intraluminal en las arterias segmentarias de ambas pirámides basales, lóbulos superiores, lóbulo medio y lingula. Ante la presencia de tromboembolismo pulmonar bilateral y datos de inestabilidad clínica se decidió el ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI) y la realización de fibrinólisis con rTPA. En el seguimiento posterior se realizó TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis (fig. 1 A y B), en la que se objetivó un espolón óseo a nivel de la clavícula derecha que comprimía la vena subclavia derecha e interrumpía parcialmente el retorno venoso. Los estudios de hipercoagulabilidad fueron negativos. La paciente fue intervenida mediante resección de espolón óseo clavicular, sección del músculo escaleno anterior y reconstrucción del periestio clavicular. Como complicaciones en el periodo posquirúrgico, presentó síndrome posttrombótico del brazo derecho y hematoma en el músculo ilíaco izquierdo, con neuropatía femoral izquierda secundaria a la introducción del catéter venoso. Esto último le condicionó un periodo de meses de rehabilitación y el uso de silla de ruedas para su desplazamiento.

Durante su seguimiento en consultas, la paciente refería seguir con disnea a esfuerzos moderados, a pesar de la reducida movilidad por las complicaciones postoperatorias. El ecocardiograma transtorácico a 10 meses del diagnóstico inicial mostró datos de posible hipertensión pulmonar con una presión arterial pulmonar sistólica estimada de 67 mmHg, que fue confirmada mediante

cateterismo cardíaco derecho con una presión arterial pulmonar media de 48 mmHg y sistólica de 78 mmHg. En la angioTAC de control 3 meses más tarde no se identificaron defectos de repleción intravasculares que sugirieran tromboembolismo pulmonar, por lo que se desestimó la realización de tromboendarterectomía.

Se inició tratamiento con bosentán (antagonista dual del receptor de endotelina). En el último control en consultas de Neumología, año y medio después del episodio inicial, la paciente se mantiene con disnea clase funcional NYHA (New York Heart Association) grado I, datos ecocardiográficos en los que se pone de manifiesto la persistencia de una hipertensión ligera-moderada con una presión arterial sistólica de 50 mmHg, con buena tolerancia al bosentán y con un síndrome posttrombótico leve.

Discusión

La TVPMS supone del 1 al 4% de todas trombosis venosas, y es más frecuente en hombres jóvenes, de entre 27 y 52 años⁶. La TVPMS puede ser obedecer a dos etiologías: primaria (que incluye los casos idiopáticos, los relacionados con el esfuerzo o el síndrome de Paget-Schroetter y el síndrome del desfiladero torácico) y secundaria (provocada por el uso del catéter venoso central —75% de todos los casos—, el marcapasos o el cáncer).

En nuestra paciente se evidenció una malformación anatómica clavicular como causante del síndrome del desfiladero torácico (SDT) venoso⁷. Este síndrome se define como la oclusión o compresión de la vena subclavia en el área del desfiladero torácico comprendido entre la clavícula, la primera costilla, el tendón del músculo subclavio y el ligamento costoclavicular.

En los casos de SDT causados por malformaciones claviculares (ya sea congénito o por callo de fractura), el hueso protruye y comprime directamente las estructuras neurovasculares del espacio costoclavicular. Se han descrito una gran variedad de tratamientos quirúrgicos, que incluyen la resección del callo, la resección de toda o parte de la clavícula, la resección de la superficie inferior de la clavícula, la osteotomía correctora y escalenectomía. Si el callo o el espolón clavicular no comprimen directamente las estructuras neurovasculares y el espacio costoclavicular es lo suficientemente amplio para movilizar libremente el plexo braquial, se puede realizar tan solo la sección del músculo escaleno⁸. Sin embargo, en el caso de nuestra paciente fue necesaria la resección del espolón óseo clavicular y la escalenectomía.

Los datos publicados en los últimos 20 años sugieren que la TVPMS se asocia con una prevalencia significativa de EP, que varía ampliamente en la literatura, desde el 2 al 35%⁹.

La incidencia de HPTEC se estima entre el 0,1 y el 05% en pacientes que sobreviven al EP sintomático¹⁰. Sin embargo, estudios más recientes sugieren que esta entidad está infradiagnosticada y, por lo tanto, las cifras arrojadas previamente estaban lejos del la incidencia real⁵. También es posible que la cantidad de material embólico que persiste en las arterias pulmonares pueda estar relacionada con el riesgo aumentado de desarrollar HPTEC. La fisiopatología de la HPTEC no está todavía aclarada. La explicación más comúnmente aceptada (la hipótesis embólica) es que la HPTEC es el resultado del embolismo pulmonar, único o recurrente, que surge de las zonas con trombosis venosa⁶. Sin embargo, se ha sugerido que la HPTEC puede ser el resultado de una arteriopatía primaria y una disfunción endotelial, similar a la observada en la hipertensión arterial pulmonar primaria (HAP), que ocasione la trombosis del pulmón *in situ*. Esto explicaría por qué más del 60% de los pacientes con HPTEC no tienen historia de TVP¹¹. El remodelado progresivo de las pequeñas arterias pulmonares en territorios ocluidos y no ocluidos va a favor de la posible implicación de la arteriopatía pulmonar en la HPTEC¹².

Lo excepcional del caso presentado son los pocos casos documentados de trombosis venosa profunda de miembro superior

debidos a alteraciones anatómicas, que además, en esta paciente, se acompañó de una EP que evolucionó a una hipertensión pulmonar, cuya prevalencia es también baja.

Bibliografía

1. Gloviczki P, Kazmier FJ, Hölher LH. Axillary-subclavian venous occlusion: the morbidity of a non lethal disease. *J Vasc Surg.* 1986;4:333-7.
2. Mustafa S, Stein PD, Patel KC, Otten TR, Holmes R, Silbergleit A. Upper extremity deep venous thrombosis. *Chest.* 2003;123:1953-6.
3. Pengo V, Lensing AWA, Prins MH, Marchiori A, Davidson BL, Tiozzo F, et al., Thromboembolic Pulmonary Hypertension Study Group. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after pulmonary embolism. *N Engl J Med.* 2004;350:2257-64.
4. Becattini C, Agnelli G, Pesavento R, Silingardi M, Poggio R, Taliani MR, et al. Incidence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension after a first episode of pulmonary embolism. *Chest.* 2006;130:172-5.
5. Otero R, Oribe M, Ballaz A, Jimenez D, Uresandi F, Nauffal D, et al. Echocardiographic assessment of pulmonary arterial pressure in the follow-up of patients with pulmonary embolism. *Thromb Res.* 2011;127:303-8.
6. Sajid MS, Ahmed N, Desai M, Baker D, Hamilton G. Upper limb deep vein thrombosis: a literature review to streamline the protocol for management. *Acta Haematol.* 2007;118:10-8.
7. Sanders RJ, Hammond SL. Venous thoracic outlet syndrome. *Hand Clinics.* 2004;20:113-8.
8. Yoo MJ, Seo JB, Kim JP, Lee JH. Surgical treatment of thoracic outlet syndrome secondary to clavicular malunion. *Clinics in Orthopedic Surgery.* 2009;1:54-7.
9. Hingorani A, Ascher E, Lorenson E, DePippo P, Salles-Cunha S, Scheinman M, et al. Upper extremity deep venous thrombosis and its impact on morbidity and mortality rates in a hospital-based population. *J Vasc Surg.* 1997;26:853-60.
10. Fedullo PF, Auger WR, Kerr KM, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2001;345:1465-72.
11. Otero Candellera R, Elías Hernández T. Etiopathogenesis and physiopathology in chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Arch Bronconeumol.* 2009;45 Suppl 6:6-10.
12. Hoepfer MM, Mayer E, Simonneau G, Rubin LJ. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation.* 2006;113:2011-20.