

Paget Schroetter Sendromu ve Refleks Sempatik Distrofi

Paget Schroetter Syndrome and Reflex Sympathetic Dystrophy

Dr. Kubilay KARABACAK,^a
Dr. Gençer GENÇ,^b
Dr. Suat DOĞANCI^c
Dr. Erkan KAYA^c
Dr. Ufuk DEMİRKILIÇ^c

^aKalp ve Damar Cerrahisi Servisi,

^bNöroloji Servisi,
Mareşal Fevzi Çakmak Asker Hastanesi,
Erzurum

^cKalp ve Damar Cerrahisi AD,
GATA, Ankara

Geliş Tarihi/Received: 28.02.2011
Kabul Tarihi/Accepted: 24.04.2011

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. Kubilay KARABACAK
Mareşal Fevzi Çakmak Asker Hastanesi,
Kalp ve Damar Cerrahisi Servisi,
Erzurum,
TÜRKİYE/TURKEY
kubilaykarabacak@yahoo.com

ÖZET Paget Schroetter Sendromu (PSS) üst ekstremité venlerinin trombozu ile karakterize genellikle genç bireylerde görülen nadir bir sendromdur. Refleks Sempatik Distrofi (RSD) ise ekstremitelerde ağrı, şişlik ve otonomik disfonksiyon ile karakterize bir durumdur. Biz sol kolunda kuvvetsizlik yakınması nedeni ile nöroloji kliniğine strok ön tanısı ile sevk edilen, PSS ve RSD tanısı koyduğumuz bir olguyu sunuyoruz. Ani gelişen sol kolda kuvvetsizlik yakınması olan ve dış merkezden strok ön tanısı ile hastanemiz Nöroloji kliniğine sevk edilen 20 yaşındaki erkek hasta Nöroloji servisine yatırıldı. Geliş muayenesinde hasta sol kolunu ağrı nedeni ile kaldıramıyordu. Nörolojik muayene, sinir iletim incelemeleri ve acil beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) normal olan hastanın sol üst ekstremitesinde şişlik ve morarma gelişmesi üzerine hasta Kalp ve Damar Cerrahisi servisine nakledildi. Hastanın Doppler ultrasonografi ile muayenesinde aksiller ven trombozu saptandı. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon (FTR) konsültasyonu sonucu RSD saptandı. Trombolitik tedavi uygulanan hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi. PSS ve RSD klinik olarak benzer tablolar oluşturan hastalıklardır. Bu iki hastalığın birlikte görülmesi oldukça nadirdir. Bu iki hastalık arasındaki ilişki tam olarak ortaya konamamıştır. Üst ekstremité ven trombozlarından sonra RSD gelişebileceği akla gelmeli ve ekstremité kuvvetsizliği ile başvuran hastalarda nörolojik hastalıklar yanında ayırıcı tanıda vasküler patolojiler de göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Paget Schroetter Sendromu; refleks sempatik distrofi; ven trombozu

ABSTRACT Paget Schroetter Syndrome (PSS) is a rare syndrome characterized by thrombosis of the upper limb veins, and is usually seen in young individuals. Reflex sympathetic dystrophy (RSD) is a condition characterized by pain, swelling and autonomic dysfunction in the extremities. We report a case who was referred to the neurology clinic with the diagnosis of stroke because of the complaint of left arm weakness, and diagnosed as PSS and RSD subsequently. A 20-year-old man who was referred to our neurology clinic from another hospital with the diagnosis of stroke because of the complaint of sudden left arm weakness was admitted to the neurology clinic. He couldn't remove his left arm because of the pain in his first examination. Neurologic examination, nerve conduction studies and brain MRI revealed no abnormality. Since the swelling and bruising developed on his left upper extremity, the patient was transferred to the cardiovascular surgery department with the diagnosis of upper extremity deep vein thrombosis. Axillary vein thrombosis was detected by Doppler ultrasound examination. The patient was diagnosed as RSD as a result of Physical Medicine and Rehabilitation consultation. Thrombolytic therapy was administered and he was discharged to come follow-up examination. PSS ve RSD may produce similar clinical manifestations. Comorbidity of these disorders is very rare. The relationship between them has not been put forth exactly. It should be considered that RSD may develop after upper extremity venous thrombosis, and vascular pathologies should be kept in mind besides neurological diseases in the differential diagnosis of patients with limb weakness.

Key Words: Paget Schroetter Syndrome; reflex sympathetic dystrophy; vein thrombosis

Damar Cer Derg 2011;20(1):26-8

Üst ekstremité venlerinin spontan trombozu derin ven trombozlarının yaklaşık %4'ünü oluşturmaktadır.¹ İlk kez 1875 yılında James Paget tarafından tanımlanmış olup 1884'te Von Schrotter tarafından aksiller ven ve subklavian venin trombotik oklüzyonu ile ilişkisi ortaya konmuştur.² Paget Schroetter Sendromu üst ekstremité venlerinin trombozu ile karakterize daha çok genç bireylerde görülen nadir bir sendromdur. Tüm venöz trom-

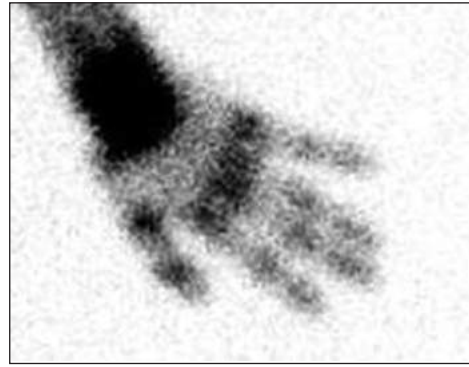
bozların %0.5-1'ini oluşturur. Genellikle zorlayıcı aktiviteler ve eforu takiben damar intimasında meydana gelen mikrotravma sonrası koagülasyon döngüsünün başlamasıyla ortaya çıkar.³ Klinik olarak üst ekstremitelerde ani başlayan ağrı, ödem ve siyanoz ile karakterizedir.

Refleks Sempatik Distrofi (RSD) ise Paget Schoretter Sendromuna benzer bir klinik tablo oluşturmakta beraber ekstremitelerde ağrı, şişlik ve otonomik disfonksiyon ile karakterizedir.⁴ Uluslararası Ağrı Araştırma Birliği (IASP) tarafından RSD yerine 'Kompleks Bölgesel Ağrı Sendromu' terimi önerilmekle birlikte klinik pratikte hala RSD terimi yaygın olarak kullanılmaktadır. RSD daha çok travmalara sekonder ortaya çıkmakla birlikte çeşitli hastalıklar ve ilaçlara bağlı olarak da karşımıza gelebilmektedir. Geç dönemlerde kontraktürler ve atrofi gelişebileceğinden erken tanı ve tedavisi önem arz etmektedir.⁵

Literatürde Paget Schroetter Sendromu ve Refleks Sempatik Distrofi birlikteliği olgu sunumları şeklinde nadiren bildirilmiştir. Biz sol kolunda kuvvetsizlik yakınması olan ve nöroloji kliniğine serebrovasküler hastalık ön tanısı ile sevk edilen, Paget Schroetter Sendromu ve Refleks Sempatik Distrofi tanısı koyduğumuz bir olguyu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Uzun süreli egzersiz sonrası ani gelişen sol kolda kuvvetsizlik yakınması olan 20 yaşındaki erkek hasta akut serebrovasküler hastalık ön tanısı ile dış merkezden ilk olarak hastanemiz nöroloji kliniğine sevk edilmişti. Nörolojik muayenede şuur açık, koopere, oryante idi. Ense sertliği yoktu. Kranial sinir ve duyu muayenesi normaldi. Derin tendon refleksleri normal olan hastada patolojik refleks tespit edilmedi. Kuvvet muayenesine sol kolundaki şiddetli ağrı nedeni ile tam katılamadı. Hastaya yapılan motor ve duyuusal sinir iletim incelemeleri ile acil beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normaldi. 48 saat sonra hastanın sol üst ekstremitesindeki ağrı yakınmasına şişlik, morarma ve terleme eklenmesi üzerine önce Fizik Tedavi ve sonrasında Kalp Damar Cerrahisi konsültasyonları alındı. Fizik Tedavi konsültasyonu sonucunda IASP kriterlerine göre RSD tanısı konuldu. 3 fazlı kemik sintigrafisinde sol elde anormal tutulum artışı izlendi (Şekil 1) ve hastaya



ŞEKİL 1: 3 fazlı kemik sintigrafisinde geç statik fazda sol el bileği ve el küçük eklemlerinde periartriküler tarzda artmış aktivite tutulumları RSD'yi desteklemektedir.

ağrı kontrolü için nonsteroid antienflamatuvar ve sempatik vazokonstriksiyonu azaltmak amacıyla alfa adrenerejik bloker (prazosin) tedavisi başlandı. Hastadan daha sonra alınan Kalp Damar Cerrahisi konsültasyon neticesinde üst ekstremitelerinde derin ven trombozu ön tanısı ile Kalp Damar Cerrahisi servisine nakledildi. Hastanın Kalp Damar Cerrahisi kliniğinde yapılan fizik muayenesinde kan basıncı:110/65 mmHg, nabız 80 atım/dk, ateş: 36.9 °C ölçüldü. Hastanın sol üst ekstremitesinde sağ üst ekstremiteye göre el bileği seviyesinde 3 cm ön kol ve kol seviyesinde 2 cm çevre farkı artışı tesbit edildi. Sol üst ekstremitelerde distalde hafif siyanoz olan hastada periferik nabızlar palpablı saptandı. Hastaya sol üst ekstremitelerde venöz dopler US tetkiki yaptırıldı. Sol subklaviyan ven düzeyinden aksiller ven düzeyine kadar trombüs materyali ile dolu olduğu gözlemlendi. Hasta yoğun bakım ünitesine alınarak sol kol elevasyona alındı. Trombolitik tedavi planlandı (doku plazminojen aktivatörü 2 mg/saat) ve devamında heparin 1000 Ü/saat infüzyonu başlandı. Günlük aPTT takipleri ile heparin infüzyonu düzenlendi. Heparin infüzyonu başladıktan 1 gün sonra hastaya oral antikoagulan (warfarin sodium) tedavisine başlandı. INR (international normalized ratio) düzeyleri kontrol edilerek heparin tedavisi 4. gün sonlandırıldı. Sol üst ekstremitelerde çevre farkı azalan ve siyanozu gerileyen hastaya tedavinin 10. gününde kontrol sol üst ekstremitelerde venöz dopler USG tetkiki yaptırıldı. Sol üst ekstremitelerde venöz yapılarında trombüs saptanmadığı ven kalibrasyonu ve lümenlerinin normal olduğu tesbit edildi. Hastanın oral antikoagulan dozu ayarlandı. INR kontrolleri planlanarak poliklinik

kontrolüne gelmek üzere sol üst ekstremitte kompresyon koluğu verilerek taburcu edildi. RSD'e bağlı olarak sol üst ekstremitte fonksiyon kaybı ve kontraktür oluşmaması için FTR kliniği tarafından fizik tedavi programına alındı. 2 ay sonra yapılan poliklinik kontrolünde çevre farkı saptanmadı.

TARTIŞMA

Üst ekstremitte derin ven trombozu, alt ekstremitte derin ven trombozlarına göre daha nadir görülmekle birlikte, bir kısmının asemptomatik olması ve etkin tedavi edilmediğinden pulmoner tromboembolizme yol açması nedeni ile önem taşımaktadır.

Paget Schoretter Sendromu üst ekstremitenin tekrarlayıcı aktivitelerinden dolayı oluşan efor trombozu olarak da adlandırılan nadir görülen bir klinik tablodur. Tüm venöz trombozların %0.5-1'ini oluşturur.⁶ Özellikle ağır efor sırasında subklaviyan venin skalen kas tarafından baskılanması sonucu meydana gelen mikrotravma sonrası koagülasyon döngüsünün başlamasıyla ortaya çıkar. Tanı yöntemi olarak venöz Doppler USG, manyetik rezonans anjiyografi, sintigrafi ve altın standart olarak kontrastlı venografi kullanılmaktadır. Ancak noninvaziv olması, kullanım kolaylığı ve maliyetinin düşük olmasından dolayı biz hastamızda tanı yöntemi olarak venöz Doppler USG tercih ettik. Torasik çıkış sendromu ayırıcı tanısı için yapılan toraks tomografisi incelemesinde patoloji saptanmadı.

Paget Schoretter Sendromu tedavisinde amaç semptomları hafifletmek, yaşam kalitesini artırmak ve komplikasyonları ve rekürrensi önlemektir. Tedavi yaklaşımları konusunda ortak bir görüş birliği yoktur. Tedavi seçenekleri trombolitik tedavi, anti-koagülan tedavi, ekstremitte elevasyonu, perkutan anjiyoplasti ve cerrahi tedaviden oluşmaktadır. Değişik tedavi protokolleri olmasına rağmen hastamızın genç olması nedeni ile erken dönemde trombolitik tedavi başladık. Aynı zamanda RSD tanısı olan hastamızda

trombolitik ve antikoagülan tedavi süresince üst ekstremitte stabilizasyonu sağlamak amacıyla sol üst ekstremitte elevasyonu uygulandı ve kompresyon koluğu verildi. Oluşabilecek pulmoner tromboemboli komplikasyonundan kaçınmak için RSD'e yönelik olarak fizik tedavi uygulanmayarak sadece medikal tedavi (NSAİ, alfa bloker) uygulandı. Kontrol venöz Doppler USG'de sol üst ekstremitte venlerinde trombüs saptanmayan hasta fizik tedavi programına alındı.

Refleks Sempatik Distrofi genellikle bir ekstremitte ortaya çıkan şiddetli ağrı, şişlik, palpasyon ile hassasiyet ve otonomik disfonksiyon ile karakterizedir. Etiyolojik olarak bir çok hastalık, travma ve bazı ilaçlar ileri sürülmüştür. Bilgimize göre literatürde RSD ve PGS nin ilişkisini ortaya koyan bir tek olgu bulunmaktadır.⁷ Bu olguda RSD, PGS'nun ortaya çıkışından 6 ay sonra ortaya çıkmıştır. Bizim olgumuz bu olgudan RSD ve PGS'nin aynı dönemde görülmesi nedeni ile farklılık göstermektedir. Diğer yandan aynı dönemde bu iki klinik durumun mevcut olması tedavi yönetimimizde erken dönemde fizik tedavi uygulanmasını engellemiştir.

Olgumuzun diğer bir ilginç özelliği de şiddetli ağrı nedeni ile sol kolunu hareket ettirmekte zorlanmanın klinik pratikte sol üst monoparezi olarak değerlendirilip serebrovasküler hastalık ön tanısı ile sevk edilmesidir.

Sonuç olarak Paget Schoretter Sendromu ve Refleks Sempatik Distrofi klinik olarak benzer tablolar oluşturabilen hastalıklardır. Bu iki hastalığın birlikte görülmesi oldukça nadirdir. Bu iki hastalık arasındaki ilişki tam olarak ortaya konamamıştır. Üst ekstremitte ven trombozlarından sonra RSD gelişebileceği akla gelmeli ve ekstremitte kuvvetsizliği ile başvuran hastalarda nörolojik hastalıklar yanında ayırıcı tanıda vasküler patolojiler de göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Horattas MC, Wright DJ, Fenton AH, Evans DM, Oddi MA, Kamienski RW, et al. Changing concepts of deep vein thrombosis of the upper extremity: report of a series and review of the literature. *Surgery* 1988;104(3):561-7.
2. Haire WD. Arm vein thrombosis. *Clin Chest Med* 1995;16(2):341-51.
3. Zell L, Kindermann W, Marschall F, Scheffler P, Gross J, Buchter A. Paget-Schrotter syndrome in sports activities: case study and literature review. *Angiology* 2001;52(5): 337-42.
4. Ritchlin CT. Reflex sympathetic dystrophy and transient regional osteoporosis. In: Klippel JH, ed. *Primer on the Rheumatic Diseases*. Atlanta: Arthritis Foundation; 1997. p.319-21.
5. Kozanoğlu ME, Sur S. Refleks sempatik distrofi sendromu. *Türkiye Klinikleri J PM&R* 2001;1(3):189-96.
6. Bolcal C, Öz K, Şirin G, Akay T, Demirkılıç U. Trombofilili ile seyreden Paget-von Schrotter sendromu: *Turkish J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;15(4):304-6.
7. Duman I, Yavuz F, Dincer K. Reflex sympathetic dystrophy secondary to deep venous thrombosis mimicking post-thrombotic syndrome *Rheumatol Int* 2009; 30(2):249-52.