

**PAGET-SCHRETTTER SYNDROME:
CLINICAL CASE**

**S. Styazhkina
A. Kirshin
V. Byvaltseva
A. Amiraslanova
R. Nasibov**

Summary. The analysis of a rare clinical case of Paget-Schretter syndrome, which refers to primary venous thrombosis of the subclavian-axillary segment, is presented. The frequency of this syndrome is 18.6 % of the total number of patients with acute thrombosis of the hollow veins and their main tributaries. This disease is interesting because its development is associated with increased physical exertion on the upper shoulder girdle, usually observed in young people, but the patient denies any overstrain of the upper limb. The main complaints were bursting pain syndrome and a feeling of heaviness in the area of the right shoulder with pronounced swelling. During the examination of the patient, no predisposing factors to the development of thrombosis were revealed, therefore, it was decided to further examine the patient for thrombophilia and antiphospholipid syndrome.

Keywords: Paget-Schretter syndrome, upper limb deep vein thrombosis, upper thoracic aperture syndrome, antiphospholipid syndrome, clinical case.

Введение

Синдром Педжета-Шреттера (PSS), также известный как «тромбоз усилия» — это первичный тромбоз вен подмышечно-подключичного сегмента, являющийся разновидностью синдрома верхней апертуры грудной клетки (thoracic outlet syndrome, TOS), связанный с интенсивной регулярной физической нагрузкой на верхний плечевой пояс.

**СИНДРОМ ПЕДЖЕТА-ШРЕТТЕРА:
КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Стяжкина Светлана Николаевна

Доктор медицинских наук, профессор, ФГБОУ ВО
«Ижевская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
sstazkina064@gmail.com

Куришин Андрей Анатольевич

врач-сердечно-сосудистый хирург, Республиканский
клинико-диагностический центр Министерства
здравоохранения Удмуртской Республики, г. Ижевск
aakirshin@gmail.com

Бывальцева Виктория Александровна

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная
медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
victoriabyvaltseva55555@gmail.com

Амирасланова Айсель Аризовна

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная
медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
aysel.amiraslanova.01@mail.ru

Насибов Раван Ровшанович

ФГБОУ ВО «Ижевская государственная
медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
teymur.aqamaliyev@mail.ru

Аннотация. Представлен анализ редкого клинического случая синдрома Педжета-Шреттера, который относится к первичному венозному тромбозу подключично-подмышечного сегмента. Частота данного синдрома составляет 18,6 % от общего числа больных с острыми тромбозами полых вен и их магистральных притоков. Данное заболевание интересно тем, что его развитие связано с усиленными физическими нагрузками на верхний плечевой пояс, обычно наблюдающихся у людей молодого возраста, однако пациент отрицает любые перенапряжения верхней конечности. Основными жалобами являлись распирающий болевой синдром и чувство тяжести в области правого плеча с выраженным отеком. При обследовании пациента не было выявлено предрасполагающих факторов к развитию тромбозов, поэтому было принято решение о дообследовании пациента на тромбофилию и антифосфолипидный синдром.

Ключевые слова: синдром Педжета-Шреттера, тромбоз глубоких вен верхней конечности, синдром верхней апертуры грудной клетки, антифосфолипидный синдром, клинический случай.

Первое подробное описание «тромбоза усилия» было предоставлено английским хирургом Джеймсом Педжетом в 1875 году. В 1894 году австрийский оториноларинголог фон Шреттер был первым, кто идентифицировал сосудистую травму от мышечного напряжения как потенциальный этиологический фактор. В 1948 году Хьюз ввел термин синдром Педжета-Шреттера и опубликовал первый обзор [1].

PSS преимущественно наблюдается среди молодых, здоровых и активных пациентов (в возрасте 20–30 лет), хотя известны случаи возникновения заболевания у детей и пожилых людей. Частота данного заболевания составляет 1–2 случая на 100 тыс. населения [2]. На распространённость данного синдрома среди тромбозов глубоких вен верхних конечностей (UEDVT) приходится 20 %. Соотношение мужчин и женщин 2:1, однако в последнее время в связи с изменением профессиональных особенностей, образа жизни отмечена тенденция роста встречаемости PSS среди лиц женского пола [3].

К значительному увеличению риска развития тромбозов в подмышечно-подключичном сегменте может приводить антифосфолипидный синдром (АФС). АФС — это аутоиммунное системное заболевание с широким спектром клинических признаков (симптомов), включающих тромбозы различной локализации, неблагоприятные исходы беременности в сочетании с наличием специфических антифосфолипидных антител по данным лабораторных исследований, таких как волчаночный антикоагулянт (LA), анти- β -2-гликопротеин 1 (α - β 2GP1) и / или антикардиолипиновые антитела (aCL). Наличие LA тесно связано с более высоким риском венозного и артериального тромбоза по сравнению с риском, обусловленным aCL и α - β 2GP1 [4].

Цель исследования

Представить клинический пример развития синдрома Педжета-Шреттера при отсутствии общих предрасполагающих факторов.

Задачи

Изучить анамнез, лабораторно-инструментальные данные и лечение пациента с синдромом Педжета-Шреттера при отсутствии общих предрасполагающих факторов.

Материалы и методы

Анализ клинического случая по данному заболеванию на базе хирургического отделения БУЗ УР «Первая республиканская клиническая больница МЗ УР».

Этиология

Этиология PSS неоднозначна и, как полагают, связана с сужением пространства, в котором располагается терминальный отдел подключичной вены. Причиной сужения промежутка между ключицей и I ребром может быть гипертрофия мускулатуры у лиц, занимающихся тяжёлым физическим трудом, а также при занятиях спортом, таких как гимнастика, борьба и плавание, включающие энергичные и продолжительные движения пояса

верхней конечности. Считается, что ретроверсия, гиперабдукция и разгибание руки создают чрезмерную нагрузку на подключичную вену [5]. Вероятность развития тромбоза подключичной вены определяется не столько характером и интенсивностью усилия в плечевом поясе, сколько выраженностью морфологических изменений в данном венозном сегменте. Этим объясняется возможность появления симптомов заболевания как во время выполнения обычной работы, так и после сна.

К предрасполагающим факторам, обуславливающим стеноз терминального отдела подключичной вены, относятся анатомические особенности реберно-подключичного промежутка: шейное ребро, врождённые спайки, аномальное прикрепление реберно-ключичной связки, гипертрофия сухожилий лестничных мышц, что создаёт условия для постоянной травматизации стенки сосуда и его сдавления во время активного движения плечевого пояса.

Что касается наследственного фактора, в отличие от венозных тромбозов в нижних конечностях и внутренних органах, роль наследственных и приобретенных тромбофилических нарушений в развитии и прогрессировании тромбоза усилия неясна [6].

Патогенез

Поскольку подключичная вена проходит через реберно-ключичное пространство в передней части данного пространства, а подключичная артерия и плечевое сплетение лежат позади от нее, терминальный отдел подключичной артерии более восприимчив к внешнему сжатию от повторяющихся движений руки и плеча из-за нагрузок и упражнений.

Уменьшение величины реберно-ключичного промежутка приводит к хронической травматизации терминального отдела подключичной вены, гипертрофии и ригидности венозной стенки вследствие ухудшения питания и замещения активных элементов венозной стенки соединительной тканью. Травмированная стенка вены рубцуется, развивается асептический (пристеночный или облитерирующий) флебит, нередко с пристеночным тромбообразованием [6,7]. Первичный тромб, образовавшийся на месте повреждения подключичной вены, часто распространяется на аксиллярную вену, иногда — на вены плеча и наружную яремную вену, блокируя впадающие в них ветви или закупоривая их просвет на протяжении. Это приводит к быстрому развитию клинической картины заболевания, что проявляется в основном резким нарушением оттока крови из конечности.

Несмотря на большое количество механизмов, с помощью которых АФС воздействует на реологию крови,

основными факторами, вызывающими гиперкоагуляцию являются антифосфолипидные антитела (АФА). Причиной тромбозов является не прямое взаимодействие АФА с фосфолипидами, а белок-опосредованное: связываясь с данными белками, фосфолипиды образуют истинные антигены для АФА. Такими белками являются белок плазмы крови В2-гликопротеин I (β 2-ГП I), протромбин, тромбомодулин, кининогены, антитромбин III, белок C, белок S, аннексин V. α 2-ГП-1-зависимое связывание АФА и эндотелиальных клеток приводит к активации эндотелия: гиперэкспрессии молекул адгезии (Е-селектин, VCAM-1, ICAM-1), увеличению прилипания моноцитов к поверхности эндотелия. К одним из самых важных фосфолипидов, с которыми связываются вышеупомянутые белки относят фосфатидилсерин, ингибирующий фактор VIII — фактор IXa-зависимую активацию фактора X на эндотелиальных клетках, возникающую при активации тромбоцитов. АФА к аннексину V, покрывающему фосфатидилсерин, приводят к разрушению «протективного щита» и развитию гиперкоагуляции. Наряду с α 2-ГП-1 мишенью для АФА могут являться отдельные протеины, регулирующие коагуляционный каскад, такие как протеин C и S, тромбомодулин, экспрессирующиеся на мембране эндотелиальных клеток. АКЛ связываются с белком S только в присутствии α 2-ГП-1 и кардиолипина. Это вызывает дефицит свободного протеина S, что является одним из важных патогенетических механизмов развития тромбозов при АФС.

Клиника

В клинической картине синдрома Педжета-Шреттера можно отметить ряд симптомов, основным из которых является отек верхней конечности и в меньшей степени верхних отделов грудной клетки на стороне поражения. Характерной особенностью отека при данном синдроме является отсутствие ямки после надавливания. Важными особенностями заболевания являются острое начало и быстрое прогрессирование. В более чем 75 % случаев отмечается связь начала заболевания с постоянной или периодической физической нагрузкой на пораженную конечность в формате отведений и наружной ротации [7]. Синдром Педжета-Шреттера также характеризуется различными по характеру и интенсивности болями, усиливающимися при физической нагрузке, цианозом кожных покровов пораженной верхней конечности, реже гиперемией, онемением конечности, усилением венозного рисунка обычно в области локтевой ямки, позднее с уменьшением отека в области плеча и предплечья, плечевого пояса, переднее-верхнего отдела грудной клетки. Необходимо отметить отсутствие корреляции между резко выраженными местными изменениями и общим состоянием больных.

Диагностика

Диагноз PSS ставится на основании тщательно собранного анамнеза и физического осмотра. По данным

лабораторных исследований можно отметить повышение СОЭ, лейкоцитоз. Благодаря маркерам можно выявить усиление свертывающей способности крови в показателях коагулограммы.

Важное значение для постановки диагноза имеет уровень D-димера. При его отрицательных показателях PSS отвергается, при положительных — выполняется ряд ультразвуковых исследований.

Золотым стандартом является ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС). Чувствительность и специфичность данного метода составляет от 70 до 90 % по источникам разных авторов. Однако существуют риски получения ложноотрицательных результатов ввиду акустических теней от ключицы, что ограничивает полную визуализацию подключичной вены. В таком случае целесообразным является проведение компьютерной томографии и магнитно-резонансной венографии, поскольку сохраняется высокий индекс подозрения PSS. Целью данных методов является своевременное выявление возможных осложнений, таких как легочная эмболия, рецидивы и посттромботические симптомы.

Лечение

На сегодняшний день нет единого стандартизированного алгоритма лечения пациентов с синдромом Педжета-Шреттера. Результаты только консервативного лечения нельзя признать удовлетворительными. Несмотря на это лекарственная терапия является необходимым элементом комплексного лечения больных с PSS. Консервативная терапия направлена на предотвращение прогрессирования тромбообразования в венозном русле. Для этой цели используют НФГ (нефракционный гепарин), НМГ (низкомолекулярный гепарин), фондапаринукс натрия, АВК (антагонисты витамина K), НОАК (новые пероральные антикоагулянты: апиксабан, дабигатран этексилат, ривароксабан). Целесообразным считается использование гемореологически активных средств (реополиглюкин, пентоксифиллин), которые улучшают микроциркуляцию крови и снижают агрегацию форменных элементов. Хорошие результаты в предотвращении ТЭЛА и восстановлении проходимости венозного русла показывает регионарная тромболитическая терапия. С этой целью используют катетерный тромболитизис с применением урокиназы, стрептокиназы и тканевого активатора плазминогена (алтеплаза, тенектеплаза). Большое значение имеет срок начала тромболитической терапии. Селективный тромболитизис может рассматриваться лишь у пациентов без тяжелой соматической патологии, с низким риском кровотечений, с длительностью заболевания не больше недели, так как в дальнейшем развивается клеточная инфильтрация и организация тромботических масс. После применения

вышеназванных методов сохраняются компрессия и деформация терминальной части подключичной вены, которые способствуют образованию повторного тромба. Для профилактики ретромбоза используют хирургическую декомпрессию подключично-подмышечного сегмента. При наличии шейного ребра выполняют резекцию I ребра, а для устранения рубцовой деформации подключичной вены венолизис с венопластикой. Если причиной компрессии послужили гипертрофированные части передней лестничной и подключичной мышц, то есть необходимость в их резекции.

Клинический случай

Мужчина 51 лет, инвалид II группы, обратился в приемное отделение стационара с жалобами на отечность, боль в мышцах правого плеча при физических нагрузках. При сборе анамнеза было установлено, что отек правой руки с болевым синдромом впервые отметил 05.03.2022 года. На следующий день 06.03.2022 обратился за медицинской помощью в приемное отделение 2 ГКБ города Ижевск, откуда был направлен в приемное отделение РКИБ, где была выполнена КТ органов грудной клетки и пациент был отправлен в 1 РКБ МЗ УР, куда был госпитализирован в терапевтическое отделение, где получал консервативную терапию. Далее 10.03.2022 обследован дежурным ангиохирургом РКДЦ и был транспортирован в ОКНС РКДЦ, где на УЗИ с ЦДК вен верхних конечностей выявлены тромботические массы в просвете глубоких вен правой руки. Пациент госпитализирован в отделение сосудистой хирургии для проведения консервативной терапии в неотложном порядке.

Нижние конечности физиологической окраски, отека нет, боль при пальпации отсутствует. Подкожные вены: визуально без патологии. Симптомы глубокого тромбоза: отрицательные с обеих сторон. Пульсация артерий нижних конечностей отчетливая на всех уровнях с обеих сторон. Движения суставов в полном объеме с обеих сторон.

Верхние конечности физиологической окраски, теплые, отек правой руки на всем протяжении, боль при пальпации мышц правого плеча. Поверхностные вены визуально без патологии. Симптомы глубокого тромбоза: положительные справа, отрицательные слева. Пульсация артерий верхних конечностей отчетливая на всех уровнях с обеих сторон. Движения суставов в полном объеме с обеих сторон.

В большинстве случаев синдром Педжета-Шреттера, также называемый как тромбоз усилия, чаще характеризуется созданием физической нагрузки на мускулатуру плечевого пояса, однако, в данном случае пациент отрицает физические нагрузки и любые перенапряжения, связанные с плечевым поясом. Учитывая отсутствие

предрасполагающих факторов, вызвавших тромбоз, было принято решение о дополнительном обследовании пациента.

При лабораторном обследовании выявлены тромбоцитоз (PLT— $500 \times 10^9/\text{л}$), повышение уровня Д-димера (1500 нг/мл), остальные показатели гемостаза без отклонений от нормы.

При ультразвуковом исследовании были выявлены обтурирующие тромбы различной эхоплотности и слоистой структуры в просвете начального отрезка брахиоцефальной вены без признаков флотации, с сохранением до 10 % пристеночного кровотока, распространяющиеся в виде нисходящего тромба в ВЯВ на всем протяжении, ПКВ, с переходом в подмышечные, плечевые вены и v.basilica и вены предплечья до уровня в/з предплечья.

На основании данных анамнеза, объективного обследования установлен диагноз: «Синдром Педжета-Шреттера справа. Тромбоз подключичной вены справа». Пациент госпитализирован в хирургическое отделение, принято решение о консервативной тактике ведения.

Также консилиум врачей принял решение провести ангиопульмонографию для подтверждения или исключения наличия тромбоэмболических масс в просвете артерий малого круга кровообращения.

Ангиопульмонография. Заключение: ствол легочной артерии — свободно проходим, дефектов наполнения нет. Визуализируется внутрипросветный тромб нижедолевой артерии справа. Выраженное обеднение сосудистого рисунка в зоне кровообращения средне- и нижедолевых артерий (5,7,8,9,10) справа. В возвратной фазе задержки в контрастировании правых средне и нижедолевых легочных вен. На УЗИ с ЦДК нижних конечностей тромботических масс не выявлено. Выставлен диагноз: Синдром Педжета-Шреттера справа, тромбоэмболия нижедолевой артерии справа, подострое течение, ДН 0.

При ведении пациента вначале произведен расчет PESI 2 класс, избрана консервативная тактика лечения с назначением антикоагулянтов, спазмолитических, противовоспалительных, веноτονических препаратов и применением индивидуального эластического компрессионного трикотажа. Пациент провел 10 койко-дней в стационаре хирургического отделения, после чего было принято решение о переводе на амбулаторное лечение под наблюдением терапевта и хирурга по месту медицинского обслуживания, с последующим обследованием гематолога на предмет АФС и тромбофилии.

Обсуждения и выводы

Синдром Педжета-Шреттера встречается довольно редко и является классическим примером клинического

состояния, нуждающегося в высоком индексе подозрений и своевременной диагностике, поскольку риск тромбоэмболических осложнений крайне низок, но встречаются случаи ТЭЛА при СПШ. Правильное, своевременное лечение дает хорошие результаты, однако на данный момент установленного, стандартизированного алгоритма нет. В первую очередь проводят консервативную терапию антикоагулянтами и селективным тромболизом,

при необходимости применяют хирургическую декомпрессию подключично-подмышечного сегмента. Однако в приведенном клиническом случае была выбрана консервативная терапия во избежание периоперационных осложнений. Несмотря на то, что PSS характеризуется наличием в анамнезе перенапряжения плечевого пояса, в 20 % случаев пациенты отрицают физическую нагрузку, но это не исключает развитие данного синдрома.

ЛИТЕРАТУРА

1. Alla VM, Natarajan N, Kaushik M, Warriar R, Nair CK. Paget-schroetter syndrome: review of pathogenesis and treatment of effort thrombosis. West J EmergMed. 2010 Sep; 11(4):358-62. PMID:21079709; PMCID: PMC2967689.
2. Hangge P, Rotellini-Coltvet L, Deipolyi AR, Albadawi H, Oklu R. Paget-Schroetter syndrome: treatment of venous thrombosis and outcomes. CardiovascDiagnTher. 2017 Dec;7(Suppl3): S285-S290. doi: 10.21037/cdt.2017.08.15. PMID: 29399532; PMCID: PMC5778512.
3. Sonkin I.N., Syromyatnikova L.I., Alieva E.K., Mehryakov S.A. Modern approaches in the treatment of patients with Paget-Schretter syndrome. Eurasianheartjournal. 2021;(4):68-72. (InRuss.)
4. Arreola-Diaz R, Majluf-Cruz A, Sanchez-Torres LE, Hernandez-Juarez J. The Pathophysiology of The Antiphospholipid Syndrome: A Perspective From The Blood Coagulation System. Clin Appl Thromb Hemost. 2022 Jan-Dec; 28:10760296221088576. doi: 10.1177/10760296221088576.PMID: 35317658; PMCID: PMC8950029.
5. Ibrahim, R., Dashkova, I., Williams, M. et al. Paget-Schroetter syndrome in the absence of common predisposing factors: a case report. Thrombosis J 15, 20 (2017). <https://doi.org/10.1186/s12959-017-0146-0>.
6. Клиническая ангиология: рук. для врачей: в 2 т. / [Покровский А. В. и др.]; под ред А. В. Покровского. — Москва: Медицина, 2004-. — 25 см. Т. 2. — 2004. — 886, с.: ил., табл.; ISBN 5-225-04857-9.
7. Ларионов М.В., Чуенков О.В., Гайфуллин Р.Ф., Хафизьянова Р.Х. К вопросу о синдроме Педжета-Шреттера. Казанский медицинский журнал. 2010. Т. 91. №6. С. 821-826.

© Стяжкина Светлана Николаевна (sstazkina064@gmail.com); Киршин Андрей Анатольевич (aakirshin@gmail.com);
 Бывальцева Виктория Александровна (victoriabyvaltseva5555@gmail.com); Амирасланова Айсель Аризовна (aysel.amiraslanova.01@mail.ru);
 Насибов Раван Ровшанович (teymur.aqamaliyev@mail.ru).
 Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»