

Primární trombofilie nebyla prokázána (mutace f. V Leiden a f. II protrombin negativní; antitrombin III 98 %; protein C 110 %, protein S 104,2 %; homocystein 7,7 $\mu\text{mol/l}$; antifosfolipidové protilátky: ACA IgG 4,6 U/ml, ACA IgM 1,8 U/ml; anti- $\beta 2\text{GPI}$ IgG < 6,4 U/ml, anti- $\beta 2\text{GPI}$ IgG < 1,1 U/ml; lupus antikoagulans negativní). V plánu je endokrinologické vyšetření.

Diskuze

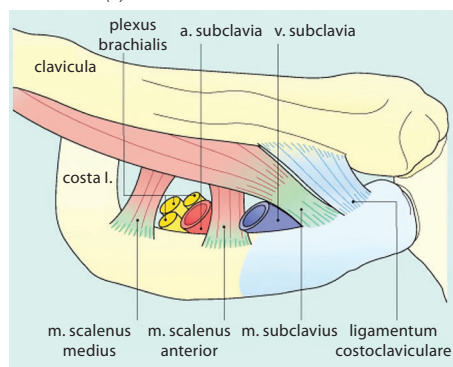
Pagetův-Schrötterův syndrom je námahou indukovaná trombóza hlubokých žil horní končetiny (podklíčkové a axilární). Vyskytuje se převážně u mladých jedinců bez dalších významných komorbidit, nejčastěji mezi 20. až 30. rokem věku. Incidence je 1–2 případy na 100 000 obyvatel/rok s převahou mužů v poměru 2:1. Korelace s intenzivním cvičením se potvrdila u 60–80 % případů (1, 2). Zajímavostí je, že na rozdíl od ostatních hlubokých žilních trombóz (viscerálních a dolních končetin) je výskyt námahevé trombózy u pacientů s dědičnou trombofilií srovnatelný s běžnou populací (3).

Etiopatogeneze

Podstatou vzniku syndromu je zevní komprese v. subclavia v místě jejího průchodu horním otvorem hrudní dutiny, jedná se tedy o žilní formu syndromu horní hrudní apertury (4). V. subclavia probíhá v oblasti kostoklavikulární junkce, která je kraniálně omezena m. subclavius, mediálně lig. costoclaviculare, anterolaterálně m. scalenus anterior a kaudálně prvním žebrem (Obr. 4).

Dosud není zcela jasné, která z uvedených struktur se na kompresi podílí. Mechanický útlak vede k traumatizaci endotelu a k aktivaci koagulační kaskády. Etiopatogeneze zejména u recidiv syndromu hraje roli také zánět

Obr. 4. Ilustrace anatomických poměrů v thora-ko-korako-pektoriální oblasti. Převzato a upraveno z YouTube (5)



vzniklý chronickou iritací žíly, který způsobuje její fibrotizaci a fixaci k okolním strukturám. Většina pacientů udává vznik potíží v průběhu či bezprostředně po ukončení fyzické aktivity, během které se horní končetina dostává do retroverze a hyperabdukce. Nejčastějším spouštěčem bývá posilování, plavání, gymnastika nebo házení míčem, ale může se jednat i o běžné činnosti jako sekání dříví (6).

Klinickému obrazu dominuje tupá bolest a otok postižené, převážně dominantní, končetiny. Mezi další známky může patřit pocit tíhy, změna barvy kůže (začervenání či promodráání) nebo viditelně dilatované cévy ramene a paže – tzv. Urschelovo znamení (7) (Obr. 5).

Obtíže se zhoršují při dalších pokusech o fyzickou zátěž. Nejčastější komplikací je post-trombotický syndrom charakterizovaný chronickou bolestí, otoky a pocity těžkosti, který snižuje kvalitu života (10). Další závažnou, ale mnohem vzácnější komplikací je plicní embolie.

Diagnostika

Diagnostika Pagetova-Schrötterova syndromu se řídí klasickým algoritmem zahrnujícím anamnézu, fyzikální vyšetření a paraklinické testy. V anamnéze pátráme po nadměrné zátěži horních končetin. Vyšetříme celkový stav pacienta i lokální projevy (11), zaměřujeme se na známky arteriálního či neurogenního syndromu horní hrudní apertury (thoracic outlet syndrome, TOS – otok, varixy, slabost až atrofie svalů horní končetiny, porucha prokrvení či citlivosti, porucha jemné motoriky prstů, mravenčení prstů, bledé/chladné prsty). Je tedy vhodné alespoň orientační neurologické vyšetření.

Laboratorně hodnotíme krevní obraz, základní biochemický screening, koagulační

parametry. Hladiny D-dimerů jsou vysoce senzitivní (negativní hodnota prakticky vylučuje trombózu), avšak málo specifické (zvýšené i při jiných infekčních, zánětlivých stavech, malignitách, hepatopatiích, operacích, traumatech). Při potvrzení trombózy doplňujeme laboratorní a genetické vyšetření k případnému průkazu vrozeného trombofilního stavu – antitrombin III, fibrinogen, protein C a S, homocystein, plazminogen, lupus antikoagulans, antikardiolipinové protilátky, molekulárně genetické vyšetření faktorů II a V (mutace Leiden, protrombin).

Zásadní pro určení diagnózy jsou zobrazovací metody, první volbou je dopplerovská ultrasonografie (vymizely ev. zpomalený průtok krve, porucha kompresibility žíly) (12). U pacientů obézních nebo s deformitou hrudníku je výhodnější použít výpočetní tomografii (CT), magnetickou rezonanci (MR), ev. CT/MR angiografii (2).

Léčba

Přestože zatím neexistuje oficiální postup managementu námahevé trombózy, základem je dlouhodobá antikoagulační léčba, která by měla trvat 3–6 měsíců (11). Zahraniční zdroje zmiňují zahájení léčby infúzí i. v. heparinu (2), ale obvyklejší, pohodlnější a z důvodu rizika krvácení zřejmě i bezpečnější, je subkutánní aplikace nízkomolekulárních heparinů v terapeutické dávce a následné převedení na perorální medikaci (jako v našem případě). Pokud pacient zahájí léčbu během prvních dvou týdnů od začátku obtíží, uvádí se možnost časně lokální trombolýzy, jejíž úspěšnost je asi 62–100 % (13). U dětí se ale k trombolýze přistupuje pouze výjimečně v případě kritického ohrožení končetiny. Rozhodnutí je individuální, přihlížíme

Obr. 5. Urschelovo znamení – povrchové žilní kolaterály – jsou vzácným, ale závažným projevem hluboké žilní trombózy v oblasti. Převzato z Lawless et al. (8) a Garg et al. (9)

