

Trombosis venosa profunda de repetición en miembros superiores

Carlos Hernández-Cerón, Pablo López-Mato, María Elvira González-Vázquez, María del Camino Mouronte-Sánchez, Marta Pose-Bar

Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense, Ourense, España

Recibido: 07/07/2022

Aceptado: 28/07/2022

En línea: 30/08/2022

Citar como: Hernández-Cerón C, López-Mato P, González-Vázquez ME, Mouronte-Sánchez MC, Pose-Bar M. Trombosis venosa profunda de repetición en miembros superiores. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (agosto); 7(2): 38-41. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a13.

Cite this as: Hernández-Cerón C, López-Mato P, González-Vázquez ME, Mouronte-Sánchez MC, Pose-Bar M. Recurrent deep vein thrombosis in the upper limbs. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (August); 7(2): 38-41. doi: 10.32818/reccmi.a7n2a13.

Autor para correspondencia: Carlos Hernández-Cerón. cherceron@gmail.com

Palabras clave

- Trombosis venosa profunda de extremidades superiores
- Hiperostosis esternocostoclavicular
- Enfermedades mediastínicas

Resumen

La trombosis venosa profunda en miembros superiores es una entidad poco frecuente, pudiendo ser idiopática o bien secundaria a neoplasias, dispositivos (catéteres, marcapasos) o trombofilia.

Se describe el caso de una trombosis venosa profunda recidivante en miembros superiores y su asociación con una hiperostosis esternocostoclavicular. Durante su estudio se constató la presencia de una masa mediastínica con resultados histopatológicos sugestivos de fibrosis. El cuadro clínico se resolvió tras el inicio de la anticoagulación, descartando asimismo la asociación del evento trombotico con causas oncológicas, infecciosas o diátesis trombofílicas. Se asume finalmente el diagnóstico de mediastinitis fibrosa focal como causa de la trombosis recidivante y el síndrome de hiperostosis clavicular.

Keywords

- Upper extremity deep vein thrombosis
- Sternocostoclavicular hyperostosis
- Mediastinal diseases.

Abstract

Deep vein thrombosis in the upper limbs is a rare disease. It can be idiopathic or secondary to neoplasms, devices (catheters, pacemakers), or thrombophilia.

We describe an unusual case of recurrent deep vein thrombosis in the upper limbs and its association with sternocostoclavicular hyperostosis. Our studies confirmed a mediastinal mass with negative histopathological results for neoplasia but positive for fibrosis. After starting anticoagulation, the clinical condition was resolved, and we ruled out oncological, infectious, and thrombophilic diseases. Therefore, we assumed focal fibrous mediastinitis as the cause of recurrent thrombosis and clavicular hyperostosis syndrome.

Puntos destacados

- Presentamos un caso con trombosis de repetición en miembros superiores. Realizados los estudios de extensión, se documentó una mediastinitis fibrosa focal descartando causas secundarias de la misma (neoplásicas, infecciosas, autoinmunes/autoinflamatorias).
- Es de especial interés el antecedente laboral del paciente (cantero con exposición al sílice) ya que podría jugar un papel clave en la patogenia de la enfermedad (exposición al sílice), así como una posible relación con la hiperostosis esternocostoclavicular como síndrome asociado.

No obstante, se descartó una etiología infecciosa y autoinmune, con el antecedente de exposición laboral del paciente al sílice se plantea el diagnóstico de mediastinitis fibrosa (MF) focal.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Sin alergias conocidas. Hombre jubilado que trabajó como cantero durante 30 años. Mantiene tabaquismo activo con un consumo acumulado de 30 paquetes/año. Diagnosticado de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) enfisematoso moderado, fenotipo no agudizador, por el que recibe tratamiento broncodilatador.

Mantiene seguimiento en consultas de Neumología desde 2009. La tomografía computarizada (TC) de ese año muestra un patrón pulmonar en vidrio deslustrado en ambos ápices y múltiples áreas quísticas (paraseptal y centrolobulillar), así como esclerosis y osteofitos en manubrio esternal.

Introducción

Presentamos el caso de un varón de 62 años que acude a Urgencias por presentar dolor y edema de miembro superior derecho (MSD).

En sus antecedentes destacan trombosis venosas de repetición en miembros superiores. En pruebas de imagen, se detecta una masa intratorácica, retroesternal que podría ser la causa mecánica de estos episodios.

En 2016, ante el hallazgo radiológico de masa paratraqueal derecha, se le realizó una nueva TC que mostró nódulos parenquimatosos subcentimétricos, sugestivos de proceso granulomatoso remoto. Se realizó broncoscopia que no mostró alteraciones anatómicas, con estudio citológico y tinción/cultivo para micobacterias negativos.

En 2020 acude nuevamente a Urgencias por dolor y edema en miembro superior derecho (MSD). La radiografía simple muestra masa mediastínica (**figura 1**) por lo que se deriva a la consulta de Neumología por vía rápida. Se realiza otra TC que muestra trombosis yugular y subclavias derechas, así como extensa masa en mediastino anterior asociando esclerosis y erosiones a nivel esternal: la masa ejerce compresión a nivel apical derecho causando alteración en el drenaje de la vena cava superior (**figura 2**).

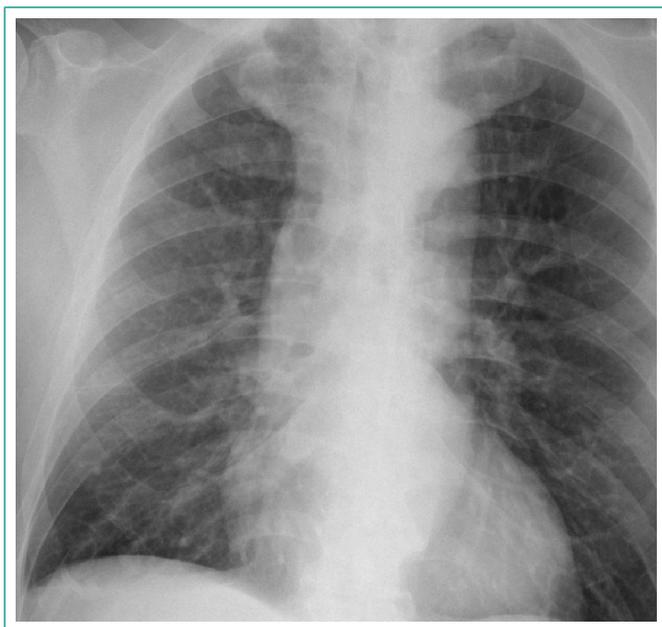


Figura 1. Masa mediastínica.

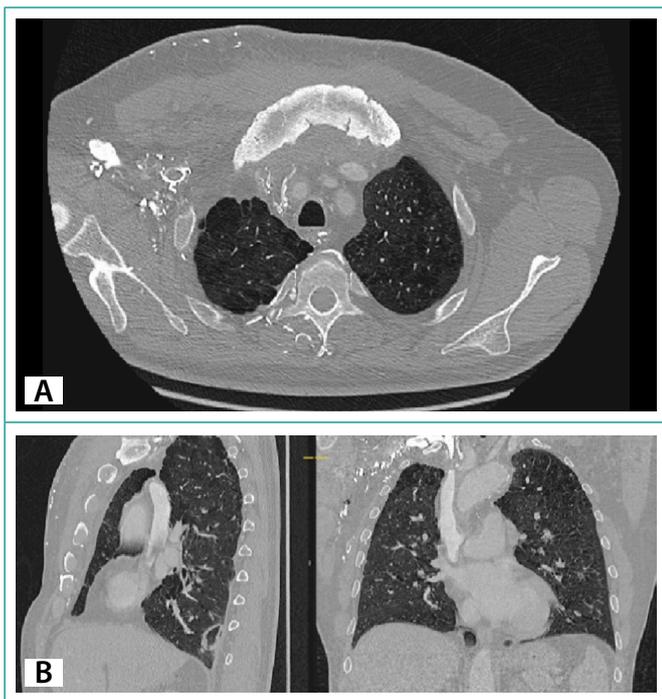


Figura 2. TC que demuestra esclerosis y erosiones esternales (A), así como defecto de repleción a nivel de vena cava superior (B).

Se realiza toracoscopia que muestra el pulmón con adherencias en todas las hojas pleurales, friable en su liberación y enfisema bulloso, así como fibrosis severa a nivel de mediastino anterior. Se toma biopsia de la masa mediastínica, cuya histología revela un tejido fibroadiposo con áreas irregulares, con colágeno acelular y, mínimos focos inflamatorios linfocitarios pervasculares (CD20).

No se observa fibrosis estoriforme celular, infiltrados de células plasmáticas o alteraciones vasculares. Tampoco se aprecian rasgos de proliferación neoplásica, linfoide, granulomatosa o epitelial.

Se inició al ingreso anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (HBPM), presentando mejoría del cuadro clínico y manteniendo dicho tratamiento al alta, quedando pendiente de reevaluación en nuestras consultas externas.

El paciente refería también cervicalgia y dolor torácico, por lo que fue valorado por Reumatología quien solicita, teniendo en cuenta la información aportada por la TC, una gammagrafía ósea con tecnecio que muestra hiperostosis a nivel esternoclavicular (**figura 3**).

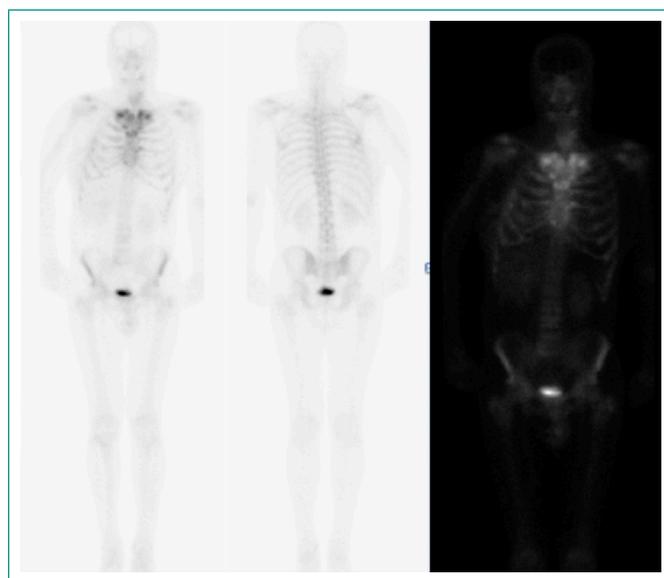


Figura 3. Gammagrafía ósea que muestra hipercaptación a nivel de articulación esternoclavicular.

Acude a Urgencias 3 meses después de finalizar tratamiento con HBPM, refiriendo dolor y aumento del volumen en miembro superior izquierdo (MSI). El paciente niega traumatismos a dicho nivel, así como ejercicio intenso o algún cambio en la actividad física.

Exploración física

Se encuentra normotenso y eupneico respirando aire ambiente. A nivel cervical se aprecia induración laterocervical izquierda sin adenopatías asociadas. A nivel torácico se aprecia eritema y ligero edema en esclavina, con circulación colateral en tórax anterior. La auscultación cardíaca es normal y, a nivel pulmonar, presenta murmullo vesicular derecho disminuido en intensidad.

Apreciamos el MSI con aumento del volumen de predominio proximal, fuerza muscular 4/5, pulsos presentes, no alteraciones sensoriales. El MSD es normal.

Pruebas complementarias

En la analítica destaca: elevación de Dímero-D 1.476 ng/mL (valor normal hasta 500 ng/mL) con hemograma y bioquímica básica normales. Una ecografía

del MSI confirma nueva trombosis venosa profunda (TVP) a dicho nivel (venas yugular izquierda, subclavia, axilar y humeral).

Se realiza entonces nueva TC torácica que muestra la persistencia de masa retroesternal y trombosis de venas subclavia y braquiocefálica izquierdas, así como braquiocefálica derecha distal. Se aprecia también vena cava superior permeable con circulación colateral, así como los nódulos pulmonares apicales ya conocidos y la hiperostosis esternoclavicular.

Se completa el estudio con autoinmunidad (ANA, ANCA), HLA-B2, factor V Leiden, mutación g20210 del gen de la protrombina, proteínas C y S, homocisteína y anticuerpos antifosfolípidos (lúpico, anti-2 microglobulina, anticardiolipina), enzima convertidora de angiotensina (ECA), marcadores tumorales, interferón gamma-IGRA y serologías para *H. capsulatum*, siendo todo ello normal.

Un ecocardiograma transtorácico mostró función sistólica normal, sin hipertensión pulmonar.

Evolución

Se solicita finalmente tomografía por emisión de positrones-tomografía computarizada (PET-TC) que muestra hipermetabolismo patológico en uniones esternoclavicular y esternocondral de 2ª y 3ª costillas derechas (figura 4), asociando importante destrucción de la superficie ósea e hipercaptación entre apófisis espinosas lumbares.

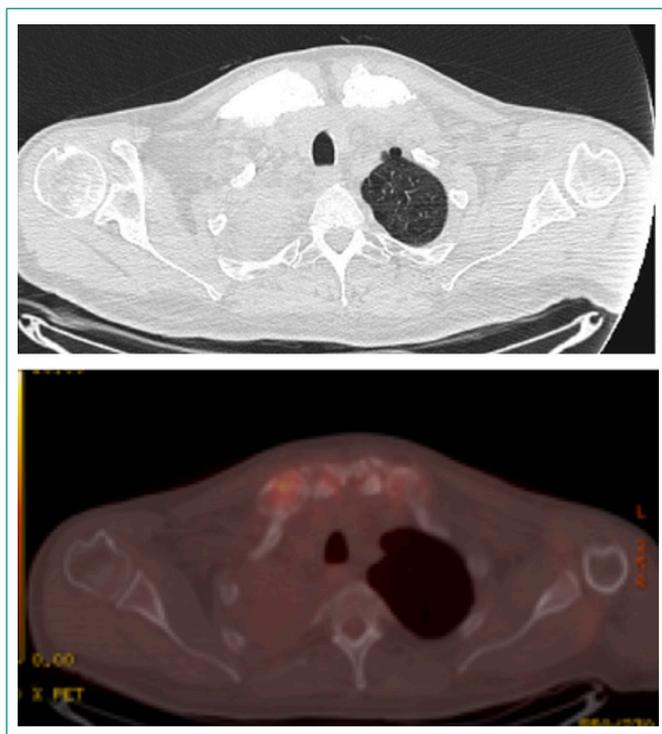


Figura 4. PET-TC con hipermetabolismo a nivel manubrio esternal.

No hay alteraciones de captación en masa retroesternal u otras captaciones patológicas a otro nivel sugestivas de neoplasia.

El paciente es dado de alta con antivitaminas K, manteniéndose estable y sin incidencias.

Diagnóstico

Mediastinitis fibrosa focal.

Discusión y conclusiones

La TVP de miembros superiores plantea un enfoque distinto al que se realiza en miembros inferiores. Si bien la causa puede ser idiopática, hay que descartar la presencia de neoplasias o trombofilia, sin olvidar la presencia de agentes externos como accesos venosos centrales o marcapasos¹.

En el caso de la MF, se trata de un síndrome raro (entendido en ocasiones como secuela de un proceso granulomatoso), en el que el diagnóstico se realiza fundamentalmente por los hallazgos de TC²⁻⁴ junto con la información aportada por la anatomía patológica, habitualmente un infiltrado fundamentalmente de tipo fibrosos acelular.

Se han descrito posibles desencadenantes, fundamentalmente infecciosos y especialmente procesos granulomatosos como la histoplasmosis en Norteamérica o la tuberculosis y aspegilosis en el resto del mundo. Sin embargo, no debemos olvidar las causas autoinmunes/autoinflamatorias (especialmente la enfermedad por IgG4, con la que se ha establecido cierta asociación) u oncohematológicas como causas potenciales.

La clínica de MF estará determinada por las estructuras comprometidas, principalmente vasculares: TVP de miembros superiores, síndrome de vena cava superior, patología relacionada con el nervio frénico, hemoptisis/tos/disnea por compromiso de árbol bronquial o hipertensión pulmonar⁵.

La clasificación está determinada por la distribución que se muestra en el TC, es decir, difusa o focal, siendo la variante focal la más relacionada con patología granulomatosa/infecciosa (probablemente como una complicación relacionada con la hiperreactividad a los antígenos) que suele estar circunscrita al mediastino.

El tratamiento médico o quirúrgico irá dirigido a la causa subyacente (infecciosa, neoplásica), si bien cabe destacar que la corticoterapia no ha mostrado beneficio.

La hiperostosis esternoclavicular corresponde a una espondiloartropatía axial seronegativa muy infrecuente, asociada habitualmente a pustulosis palmoplantar o clásicamente descrita en el síndrome SAPHO (sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis). Sin embargo, se describe de manera aislada en el 50% de los casos. El diagnóstico se realiza mediante TC (clavicular, esternal y costillas superiores), y el tratamiento es primordialmente sintomático, analgesia⁶⁻⁸.

Con todos los datos disponibles, así como el razonamiento clínico, se asume el diagnóstico de trombosis venosa profunda de miembros superiores secundaria a compresión mecánica generada por una fibrosis mediastínica focal, tal y como se describe en la literatura⁹.

Bibliografía

1. Heil J, Miesbach W, Vogl T, Bechstein W, Reinisch A. Deep Vein Thrombosis of the Upper Extremity. *Dtsch Arztebl Int.* 2017; 114(14): 244-249. doi: <https://doi.org/10.3238/arztebl.2017.0244>.
2. Abraham OK, Andrea ME, Mark RB. Fibrosing mediastinitis: A review of epidemiology, diagnosis and management. *Int J Respir Pulm Med.* 2018; 5(1): 79. doi: <https://doi.org/10.23937/2378-3516/1410079>.
3. Devaraj A, Griffin N, Nicholson AG, Padley SP. Computed tomography findings in fibrosing mediastinitis. *Clin Radiol.* 2007; 62(8): 781-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.crad.2007.03.002>.
4. Manyeruke FD, Perumal R, Symons G, Mottay L. Idiopathic fibrosing mediastinitis. *Afr J Thorac Crit Care Med.* 2021 Jun 23; 27(2): 60-2. doi: <https://doi.org/10.7196/AJTCCM.2021.v27i2.064>.

5. Peikert T, Colby TV, Midthun DE, Pairolero PC, Edell ES, Schroeder DR et al. Fibrosing mediastinitis: clinical presentation, therapeutic outcomes, and adaptive immune response. *Medicine (Baltimore)*. 2011; 90(6): 412-423. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.0b013e318237c8e6>.
6. Roed B, Kristensen T, Thorsen S, Poulsen Bloch K, Afzelius P. Sternocostoclavicular Hyperostosis: An Ill-Recognized Disease. *Diagnostics (Basel)*. 2016; 6(3): 29. doi: <https://doi.org/10.3390/diagnostics6030029>.
7. Carroll MB. Sternocostoclavicular hyperostosis: a review. *Ther Adv Musculoskelet Dis*. 2011; 3(2): 101-10. doi: <https://doi.org/10.1177/1759720X11398333>.
8. Valkema PA, Luymes CH, Witteveen JE, le Cessie S, Appelman-Dijkstra NM, Hogendoorn PC et al. High prevalence of autoimmune disease in the rare inflammatory bone disorder sternocostoclavicular hyperostosis: survey of a Dutch cohort. *Orphanet J Rare Dis*. 2017 ; 12(1): 20. doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0573-9>.
9. Bauzá Alonso A, García Gómez JP, Abades Vázquez C, García González N, Prieto Valtueña J. Fibrosis mediastínica idiopática asociada a hipercoagulabilidad. A propósito de un caso. *An Med Interna*. 2001; 18(12): 638-40.