

Statusartikel

Dyb venetrombose i overekstremitterne med fokus på Paget-Schrötters syndrom

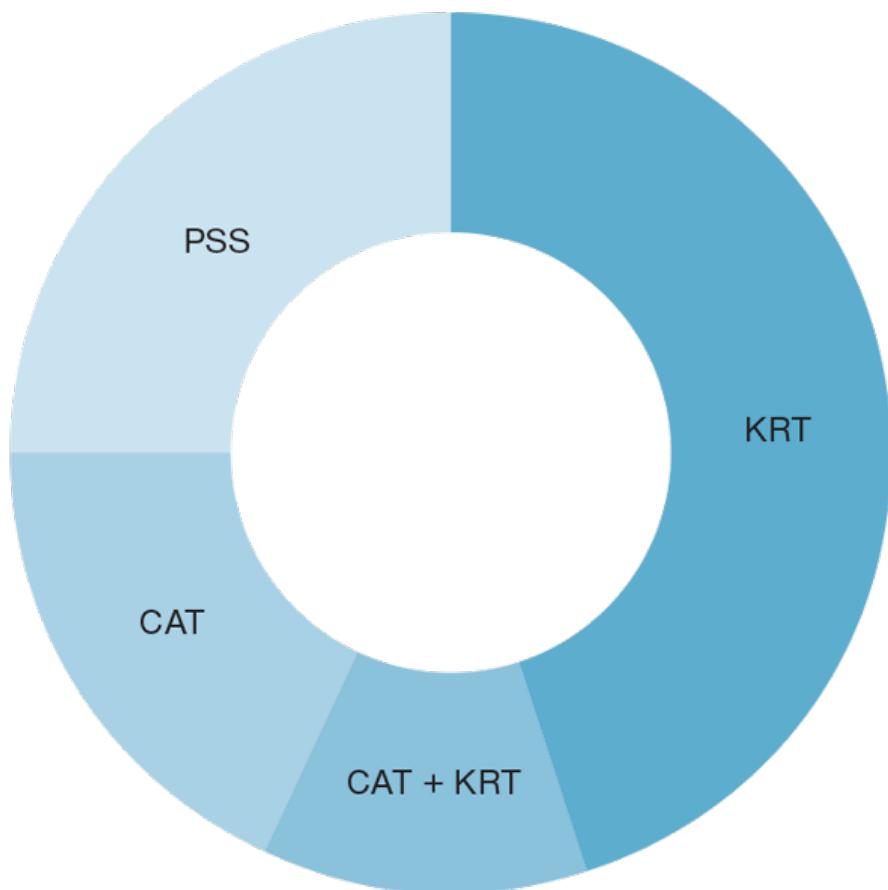
Jørn Dalsgaard Nielsen & Thomas Steffen Hermann

Videncenter for Antikoagulant Behandling, Hjerteaafdelingen, Københavns Universitet – Bispebjerg og Frederiksberg Hospital

Ugeskr Læger 2025;187:V09240609. doi: 10.61409/V09240609

Dyb venetrombose i en overekstremitet (OE-DVT) udgør 5-10% af dyb venetrombose (DVT) i ekstremitterne [1-3]. I ca. tre fjerdedele af tilfældene er der tale om kateterrelateret trombose (KRT) eller cancerassocieret trombose (CAT). Disse to former for OE-DVT kaldes sekundær OE-DVT (Figur 1). Den sidste fjerdedel af OE-DVT kaldes primær OE-DVT, fordi man oprindeligt ikke havde nogen forklaring på sygdommens opståen. Det er siden vist, at primær OE-DVT skyldes traumatiske påvirkninger af v. subclavia. Denne form for OE-DVT betegnes også Paget-Schrötters syndrom (PSS) efter forfatterne til de første beskrivelser af denne lidelse. Den samlede årlige incidens af de forskellige former skønnes at være 4-10/100.000 [2].

FIGUR 1 Fordeling af de forskellige former for dyb venetrombose i en overekstremitet.



CAT = cancerassocieret trombose; KRT = kateterrelateret trombose;
PSS = Paget-Schrötters syndrom.

Symptomer og tegn

Typiske symptomer på OE-DVT er ømhed og hævelse af armen, især overarmen. Desuden ses ofte rødlig misfarvning af armen sammenlignet med den raske arm samt øget venefylde på håndryggen og dilaterede vener på forsiden af skulderen og ind over thorax (Figur 2). Lymfødem, armtraume og perifer flebitis er differentialdiagnoser.

FIGUR 2 Synlige kollaterale vene på skulder/bryst.



Diagnostik

Ved OE-DVT er den prædiagnostiske værdi af D-dimerkoncentration omdiskuteret i modsætning til undersøgelse for DVT i benene, hvor normal D-dimerkoncentration kan anvendes til at afkræfte DVT, hvis der er tale om lav klinisk mistanke vurderet ved hjælp af Wells' score [4]. Der findes et klinisk scoringssystem for OE-DVT, men værdien af dette i kombination med D-dimerkoncentrationen er ikke undersøgt ved de forskellige former for OE-DVT [1, 5]. Indtil videre bør klinisk mistanke om OE-DVT derfor ikke afkræftes alene ved normal D-dimerkoncentration og lav klinisk score.

OE-DVT påvises ved UL-skanning af skulderregionen og arm [2, 6, 7]. Typisk findes okklusion af vv. subclavia og axillaris, evt. med trombeudbredning distalt til v. brachialis eller centralt til vv. jugularis og brachiocephalica.

Primær og sekundær dyb venetrombose i en overekstremitet

PSS ses overvejende hos yngre hidtil raske personer, oftest < 40 år. Ved højere alder bør CAT mistænkes. Ved KRT er ætiologien klar, men også her bør CAT mistænkes. Et dansk registerstudie viste, at der blandt 1.087 patienter med forskellige former for OE-DVT var 232 (21%), der efterfølgende fik påvist cancer (opfølgning: median 7,8 år; interquartile range 2,4-20,7 år) [8]. Der var 59 patienter (5%), der fik påvist cancer inden for seks måneder efter diagnostik af OE-DVT. Cancer blev i langt de fleste tilfælde påvist flere år efter OE-DVT og fortrinsvis hos patienter > 50 år, hvilket gør associationen til OE-DVT mindre åbenbar.

Kateterrelateret dyb venetrombose i en overekstremitet

KRT er den hyppigst forekommende form for OE-DVT [3]. Et centralt venekateter (CVK) kan som fremmedlegeme i venen forårsage intimaskade og trombedannelse. Det gælder især perifert indsatt CVK. Tromboserisikoen stiger signifikant med kateterets diameter (diameter: 3, 4, 5, 6 Fr; trombose: 0, 1, 7, 10 %) [9]. De fleste tromboser opstår inden for de første uger efter anlæggelse af kateteret. Hvis et CVK medfører OE-DVT, sættes patienten i antikoagulationsbehandling (AK-behandling). Hvis der stadig er brug for kateteret, er det ikke nødvendigt at fjerne det, men det bør fjernes, hvis det ikke fungerer, eller hvis der ikke længere er noget afgørende behov for CVK [2]. Risikoen for lungeemboli ved fjernelse af CVK er < 1% [10].

Pacemakerrelateret OE-DVT forekom i en analyse af ti studier med opfølgning i ≤ 7 år hos 12% (spændvidde: 2-22%) [11]. En vigtig risikofaktor for denne type OE-DVT er infektion omkring ledningen. Det er derimod usikkert, om flere ledninger øger risikoen. Ved venografi på 202 patienter seks måneder efter pacemakerimplantation fandt *Da Costa et al* forskellige grader af venøs stenose hos 58% og okkluderende trombose hos 6% [12]. Kun 2,6% havde symptomer på OE-DVT, og lungeemboli blev påvist hos 2,6%.

Cancerassocieret dyb venetrombose i en overekstremitet

Hos patienter med cancer kan OE-DVT være sekundær til anvendelse af CVK, men sygdommen kan i sig selv være trombosedisponerende, især under behandling med anticancermidler [13, 14]. Mortaliteten ved cancerassocieret OE-DVT er væsentligt højere end ved primær OE-DVT [15]. I den danske registerundersøgelse af OE-DVT var etårs mortaliteten 15,2%, primært på grund af malign lidelse [8].

Nogle patienter med cancer, oftest pancreascancer eller anden form for adenokarcinom, kan udvikle migrerende dyb og overfladisk armflebitis. Fænomenet kaldes Troussaus syndrom efter *Armand Trousseau*, som for 160 år siden gav den første beskrivelse af syndromet [13]. Ved skæbnens ironi oplevede han det selv, inden han døde af ventrikelcancer.

Paget-Schrötters syndrom

På vejen fra thoraxhulen til armen passerer nerver og blodkar gennem et snævert område begrænset af clavicula, costa 1, skalenermusklerne og det kostoklavikulære ligament. Særligt snæver passage i skalenerporten kan evt. være konstitutionel (herunder costa cervicalis), men generelt forsnævres passagen, når armen føres til løftet stilling. Forsnævring, der giver symptomer fra nerver eller blodkar, betegnes thoracic outlet syndrome (TOS). PSS er efter neurogent TOS den næsthypotiske form for TOS. Anstrengelser, hvor armen bringes til stillinger, der medfører afklemning af v. subclavia, kan føre til repetitive venøse mikrotraumer, tiltagende fibrose og evt. trombose [6]. Sportsudøvelse i form af baseball (pitcher), brydning, vægtløftning, svømning og hyppige armbøjninger er derfor forbundet med øget risiko for PSS [6, 16]. PSS ses dog jævnligt, uden at man kan påvise nogen udløsende faktor [7].

Trombofili

Trombofili er sjældent årsag til OE-DVT. Trombofiliscreening bør rutinemæssigt ikke foretages, ej heller hvis udløsende årsager ikke kan påvises. Hos yngre patienter med førstegradsblægtning, som også har fået påvist DVT inden 50-årsalderen, kan der være tale om en skærpende omstændighed, men indikation for trombofiliudredning bør anses som specialistopgave [17, 18].

Behandling

Der er konsensus om, at patienter med OE-DVT straks efter påvisning af trombose bør sættes i AK-behandling med direkte orale antikoagulantia (DOAK) eller lavmolekylært heparin og vitamin K-antagonist (VKA) for at stoppe den trombotiske proces. Der er derimod ikke konsensus, om den videre behandling bør være fortsat AK-behandling eller invasiv intervention i form af resektion af costa 1 og fibrøst væv omkring venen, evt. forudgået af kateterdirigeret trombolysebehandling (CDT). Et vigtigt element i den kirurgiske behandling er resektionen af costa 1, idet man herved bedrer pladsforholdene for nerver og kar. Hvis der er væsentlig stenose i venen efter trombolysebehandling, kan indsættelse af venegraft overvejes, mens stentning af stenosen bør undgås, idet armens bevægelser kan føre til, at stenten frakturerer [19].

Der har de senere år været et stigende antal fortalere for invasiv intervention, der også kaldes thoracic outlet decompression (TOD), ved behandling af PSS [19-21]. Indgrebet kan dog føre til en række komplikationer: skade på nerver, arterier eller lymfekar i operationsfeltet, pneumothorax og insufficient genskabelse af venøst afløb fra armen førende til recidiv af OE-DVT [20, 22]. Der findes endnu ingen randomiserede studier af TOD vs. AK-behandling alene ved OE-DVT. En nylig metaanalyse af observationelle studier viste, at 34/52 (65%) ved afsluttende kontrol havde rekanaliseret vene efter AK-behandling alene mod 81/103 (79%) efter invasiv strategi ($p = 0,075$) [20]. Fortalerne for TOD ved PSS opfatter det som en indlysende fordel, at indgrebet medfører en permanent korrektion af årsagen til trombosiden, mens fortalerne for blot at give AK-behandling finder det uetisk at utsætte alle patienter for et indgreb, som kan give svære komplikationer, når AK-behandling alene kun sjældent medfører recidiver [22].

Der findes mange studier, hvor man efter AK-behandling af PSS i 3-6 måneder med DOAK eller VKA har fundet en recidivhyppighed på få procent, men det er typisk studier med observationstid ≤ 1 år [1]. Studier med længerevarende opfølgningsperiode viser både hyppigere forekomst af recidiver og posttrombotiske gener [22, 23]. Ved TOD viser undersøgelser, at resultatet afhænger af, hvornår indgrebet udføres. En metaanalyse af seks små studier med i alt 126 patienter med PSS, der blev randomiseret til TOD inden for eller efter to ugers AK-behandling, viste ingen forskel på hyppigheden af symptomfrihed efter en gennemsnitlig opfølgningsperiode i > 2 år, men recidiv af OE-DVT forekom hyppigst blandt de sent opererede (31% vs. 18%) [24]. Urschel *et al* fandt hyppigere senfølger ved TOD foretaget > 6 uger sammenlignet med < 6 uger efter symptomdebut (9/42 vs. 2/199, $p < 0,0001$) [21]. En pragmatisk tilgang til behandling af primær OE-DVT kan derfor være indledende AK-behandling med stillingstagen til TOD inden for få uger. Argumenter for invasiv procedure kan være mangelfuld regression af symptomer og hos sportsfolk og andre utsatte et stort ønske om at fortsætte med den aktivitet, der har ført til OE-DVT [16].

Recidivhyppighed

Ved AK-behandling af PSS er risikoen for recidiv lavere end efter DVT i benene og generelt lav, uanset om der anvendes DOAK eller VKA. Der findes ingen randomiserede studier af VKA vs. DOAK ved behandling af OE-DVT, men en række cohortestudier tyder på, at de to behandlingsformer er ligeværdige [1, 22].

En metaanalyse af 22 studier har vist, at recidiv forekommer hyppigere efter sekundær end efter primær OE-DVT (15,9% vs. 6,4%) [23]. Det gælder både efter AK-behandling alene og efter TOD.

Posttrombotisk syndrom

OE-DVT kan medføre kroniske senfølger i form af vedvarende hævelse og tyngdeformennelse i armen samt hurtig udtrætning og evt. smærter i armen ved anstrengende arbejde. Ved DVT i benene anvendes oftest Villalta-

score til kvantificering af PTS [25]. Scoringssystemet har i mangel af bedre også været anvendt i forskellige modificerede former til vurdering af sværhedsgraden af PTS efter OE-DVT. Andre har brugt DASH-score (disabilities of the arm, shoulder, and hand), som oprindeligt blev udviklet af ortopædkirurger til vurdering af funktionsnedsættelse i overeksremitterne [26]. På grund af anvendelsen af væsentligt forskellige scoringssystemer er det ikke muligt at give et pålideligt estimat af hyppighed og sværhedsgrad af PTS efter OE-DVT. På en international konsensuskonference i 2022 besluttede man at anbefale et nyt scoringssystem til vurdering af PTS efter OE-DVT (**Tabel 1**) [27]. Scoringssystemet afventer endnu validering.

TABEL 1 Scoringssystem for posttraumatisk syndrom efter dyb venetrombose i overekstremitet. Modificeret efter [27].

	Intet (0 point)	Mildt (1 point)	Moderat (2 point)	Svært (3 point)
<i>Symptomer på posttraumatisk syndrom</i>				
Ødem/hævelse af armen				
Tyngdefornemmelse i armen				
Træthed ved brug af armen				
Smerter, kroniske eller ved anstrengelser				
<i>Kliniske tegn på posttrombisk syndrom</i>				
Hævelse af armen målt som omkredsen af over- og underarm vs. den raske arm				
Misfarvning af arm/hånd/fingre (rød/hvid/cyanotisk) i hvile				
Kollateralisation eller synlige kollaterale veneer på skulder/bryst				

Diskussion

Det er et problem, at mange publikationer om OE-DVT ikke skelner mellem de forskellige typer af OE-DVT, men blot giver en samlet opgørelse af senfølger og mortalitet [22, 28]. Publikationer fra onkologiske afdelinger giver ofte et langt mere dystert billede af prognosen, end det er tilfældet ved PSS.

Ved PSS vil 3-6-måneders AK-behandling medføre symptomfrihed eller mildt PTS hos de fleste, men hvis symptomerne ikke er regredierende efter få ugers behandling, bør TOD overvejes. Vurderingen bør ske på klinisk grundlag (OE-DVT-score), da hæmodynamiske og bildeuddiagnostiske undersøgelser ikke synes vejledende [29]. *Persson et al* fandt ved undersøgelse af 31 patienter, som havde fået AK-behandling for OE-DVT fem år tidligere, at 18 (58%) havde resttrombose, heraf 4 (13%) med total okklusion [30]. En tredjedel af patienterne havde moderat PTS, men der fandtes ingen signifikant relation mellem forekomst af PTS og hhv.

hæmodynamiske og morfologiske faktorer. Tilsvarende er det overraskende få patienter med trombose omkring pacemakerkatetre, der udvikler symptomer på OE-DVT [12].

Under AK-behandlingen vil nydannet trombe blive nedbrudt ved endogen fibrinolyse. Hvis der i svære tilfælde af PSS findes indikation for TOD inden for de første to uger efter symptomdebut, bør indledende CDT overvejes for at fremskynde processen. Efter to uger er der ingen eller kun ringe effekt af CDT. Hvis TOD udføres efter 2-6 uger, er der stadig god udsigt til et vellykket resultat, men ved senere indgreb øges risikoen for komplikationer, recidiv og PTS [21, 24]. En randomiseret sammenligning af AK-behandling alene vs. AK-behandling ± TOD inden for seks uger savnes.

Korrespondance Jørn Dalsgaard Nielsen. E-mail: jdn@dadlnet.dk

Antaget 16. januar 2025

Publiceret på ugeskriftet.dk 10. marts 2025

Interessekonflikter ingen. Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2025;187:V09240609

doi 10.61409/V09240609

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](#)

SUMMARY

Deep vein thrombosis in the upper extremities focusing on Paget-Schrötter syndrome

Among the three main forms of upper extremity deep vein thrombosis (UE-DVT), catheter-related UE-DVT has the highest incidence, cancer-associated UE-DVT the highest mortality, and primary UE-DVT (Paget-Schrötter syndrome) the most varied treatment proposals. This review finds that anticoagulant treatment (AC) for 3–6 months leads to symptom freedom or mild postthrombotic syndrome in most patients. Still, several studies show better results after surgical treatment if performed < 6 weeks after symptom onset. A randomized study of AC alone versus AC + surgery < 6 weeks in patients with persistent symptoms is warranted.

HOVEDBUDSKABER

- Antikoagulationsbehandling er den oftest anvendte behandling ved Paget-Schrötters syndrom.
- I svære tilfælde med høj risiko for posttrombotisk syndrom bør der inden for to uger gives kateterdirigeret trombolyse efterfulgt af kirurgisk fjernelse af costa 1.
- Ved senere operation er trombolyse ineffektiv.

REFERENCER

1. Bosch FTM, Nisio MD, Büller HR, van Es N. Diagnostic and therapeutic management of upper extremity deep vein thrombosis. *J Clin Med.* 2020;9(7):2069. <https://doi.org/10.3390/jcm9072069>
2. Grant JD, Stevens S, Woller S et al. Diagnosis and management of upper extremity deep-vein thrombosis in adults. *Thromb Haemost.* 2012;108(6):1097-108. <https://doi.org/10.1160/TH12-05-0352>
3. Kakko SK, Gohel M, Baekgaard N et al. Editor's choice – European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2021 clinical practice guidelines on the management of venous thrombosis. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2021;61(1):9-82. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2020.09.023>
4. Ahler-Toftehøj HU, Mikkelsen P. Brug af D-dimer til at udelukke dyb venøs trombose i overekstremitterne. *Ugeskr Læger.* 2009;171:2834-5. <https://ugeskriftet.dk/videnskab/brug-af-d-dimer-til-udelukke-dyb-venos-trombose-i-overekstremitterne>
5. Constans J, Salmi L-R, Sevestre-Pietri M-A et al. A clinical prediction score for upper extremity deep venous thrombosis. *Thromb Haemost.* 2008;99(1):202-7. <https://doi.org/10.1160/TH07-08-0485>
6. Modi BP, Chewning R, Kumar R. Venous thoracic outlet syndrome and Paget-Schroetter syndrome. *Semin Pediatr Surg.* 2021;30(6):151125. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2021.151125>
7. Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg.* 2010;51(6):1538-47. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.12.022>
8. Adelborg K, Horváth-Puhó E, Sundbøll J et al. Risk and prognosis of cancer after upper-extremity deep venous thrombosis: a

- population-based cohort study. *Thromb Res.* 2018;161:106-10. <https://doi.org/10.1016/j.thromres.2017.11.017>
9. Grove JR, Pevec WC. Venous thrombosis related to peripherally inserted central catheters. *J Vasc Interv Radiol.* 2000;11(7):837-40. [https://doi.org/10.1016/s1051-0443\(07\)61797-7](https://doi.org/10.1016/s1051-0443(07)61797-7)
10. Houghton DE, Billett HH, Gaddh M et al. Risk of pulmonary emboli after removal of an upper extremity central catheter associated with a deep vein thrombosis. *Blood Adv.* 2021;5(14):2807-2812. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021004698>
11. Bracke F, Meijer A, Van Gelder B. Venous occlusion of the access vein in patients referred for lead extraction: influence of patient and lead characteristics. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2003;26(8):1649-52. <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.t01-1-00247.x>
12. Da Costa SS do C, Neto AS, Costa R et al. Incidence and risk factors of upper extremity deep vein lesions after permanent transvenous pacemaker implant: a 6-month follow-up prospective study. *Pacing Clin Electrophysiol PACE.* 2002;25(9):1301-6. <https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2002.01301.x>
13. Zalatnai A, Perjési E, Galambos E. Much more than Troussseau syndrome. *Pathol Oncol Res.* 2018;24(1):1-10. <https://doi.org/10.1007/s12253-017-0206-6>
14. Mulder FI, Horváth-Puhó E, van Es N et al. Venous thromboembolism in cancer patients: a population-based cohort study. *Blood.* 2021;137(14):1959-1969. <https://doi.org/10.1182/blood.2020007338>
15. Flinterman LE, Van Der Meer FJM, Rosendaal FR, Doggen CJM. Current perspective of venous thrombosis in the upper extremity. *J Thromb Haemost.* 2008;6(8):1262-6. <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2008.03017.x>
16. Bishop M, Astolfi M, Padegimas E et al. Venous thromboembolism within professional American sport leagues. *Orthop J Sports Med.* 2017;5(12):232596711774553. <https://doi.org/10.1177/2325967117745530>
17. Lechner D, Wiener C, Weltermann A et al. Comparison between idiopathic deep vein thrombosis of the upper and lower extremity regarding risk factors and recurrence. *J Thromb Haemost.* 2008;6(8):1269-74. <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2008.02998.x>
18. Hoffmann U, Spannagl M. Deep venous thrombosis of the upper extremity: is thrombophilia a relevant clinical issue? *Thromb Haemost.* 2008;100(3):369-70.
19. Vemuri C, Salehi P, Benaroch-Gampel J et al. Diagnosis and treatment of effort-induced thrombosis of the axillary subclavian vein due to venous thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2016;4(4):485-500. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.01.004>
20. Hoexum F, Hoebink M, Coveliers HME et al. Management of Paget-Schroetter syndrome: a systematic review and meta-Analysis. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2023;66(6):866-875. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2023.08.065>
21. Urschel HC, Razzuk MA. Paget-Schroetter syndrome: what is the best management? *Ann Thorac Surg.* 2000;69(6):1663-8; discussion 1668-9. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(00\)01151-6](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(00)01151-6)
22. Yuen HLA, Tan E, Tran H, Chunilal SD. Idiopathic upper extremity deep vein thrombosis: a systematic review. *Eur J Haematol.* 2022;109(5):542-558. <https://doi.org/10.1111/ejh.13842>
23. Thiagarajah K, Ellingwood L, Endres K et al. Post-thrombotic syndrome and recurrent thromboembolism in patients with upper extremity deep vein thrombosis: a systematic review and meta-analysis. *Thromb Res.* 2019;174:34-39. <https://doi.org/10.1016/j.thromres.2018.12.012>
24. De Kleijn RJCMF, Schropp L, Westerink J et al. Timing of thoracic outlet decompression after thrombolysis for primary upper extremity deep venous thrombosis: a systematic review. *Ann Vasc Surg.* 2020;66:654-661. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2020.01.083>
25. Villalta S, Bagatella P, Piccioli A et al. Assessment of validity and reproducibility of a clinical scale for the postthrombotic syndrome (abstract). *Haemostasis.* 1994;24:158a.
26. Hudak PL, Amadio PC, Bombardier C. Development of an upper extremity outcome measure: the DASH (disabilities of the arm, shoulder and hand) [corrected]. *Am J Ind Med.* 1996;29(6):602-8. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0274\(199606\)29:6<602::AID-AJIM4>3.0.CO;2-1](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0274(199606)29:6<602::AID-AJIM4>3.0.CO;2-1)
27. De Kleijn RJCMF, Schropp L, van Hattum ES et al. Post-&thrombotic syndrome after upper extremity deep vein thrombosis: an international Delphi consensus study. *J Thromb Haemost.* 2022;20(8):1880-1886. <https://doi.org/10.1111/jth.15767>
28. Valeriani E, Di Nisio M, Porceddu E et al. Anticoagulant treatment for upper extremity deep vein thrombosis: a systematic

- review and meta&analysis. *J Thromb Haemost*. 2022;20(3):661-670. <https://doi.org/10.1111/jth.15614>
29. Czihal M, Paul S, Rademacher A et al. Lack of association between venous hemodynamics, venous morphology and the postthrombotic syndrome after upper extremity deep venous thrombosis. *Phlebology*. 2015;30(2):105-12.
<https://doi.org/10.1177/0268355513517226>
30. Persson LM, Arnhjort T, Lärfars G, Rosfors S. Hemodynamic and morphologic evaluation of sequelae of primary upper extremity deep venous thromboses treated with anticoagulation. *J Vasc Surg* 2006;43:1230-5.
<https://doi.org/10.1016/j.jvs.2006.02.045>