

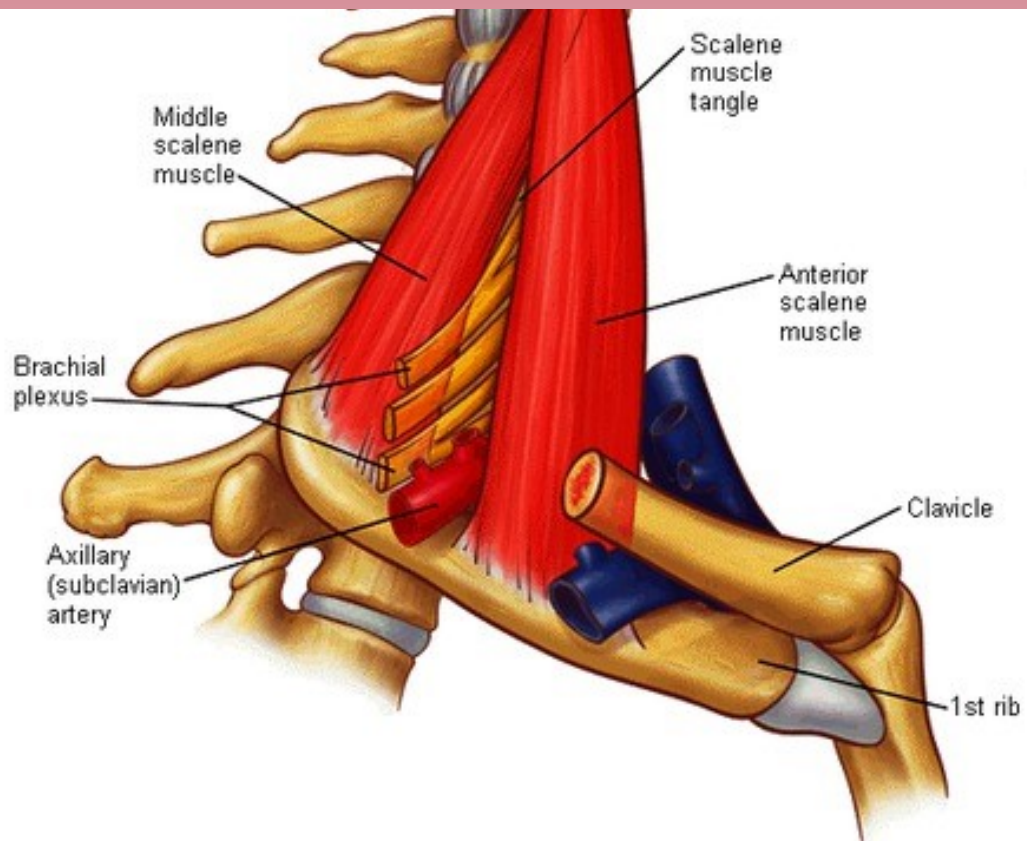


SÖDERSJUKHUSET

# CENTRUM FÖR THORAXAPERTURSINDROM

---

## Södersjukhuset



# Verksamhetsbeskrivning

## Inledning

Thoraxapertursyndrom (TOS) är ett samlingsbegrepp för flera tillstånd med kompression av neurovaskulära strukturer i thoraxaperturen. Centrum för Thoraxapertursyndrom (TOS-centrum) erbjuder specialiserad utredning, bedömning och såväl kirurgisk som ickekirurgisk behandling för patienter med alla former av TOS. Ett multidisciplinärt team sköter utredning, behandling och eftervård av denna patientgrupp:

- Specialister i kärlkirurgi med lång erfarenhet av TOS-kirurgi
- Specialister i handkirurgi med bred erfarenhet av sjukdomar och skador i plexus brachialis
- Specialister i radiologisk diagnostik
- Specialister i fysiologisk diagnostik
- Specialister inom endovaskulär (kateterledd) behandling
- Specialister inom anestesi och algologi.
- Specialister i neurofysiologi
- Fysioterapeuter med särskilt intresse och erfarenhet.
- Kontaktsjuksköterskor med förtrogna med utredning och behandling
- Personal på vårdavdelning med kompetens att sköta behandling (kateterledd trombolys), och postoperativ vård smärtlindring.

TOS-centrum är Sveriges största enhet inom området och har under lång tid byggt en unik sammansättning av kompetens inom området.

Under de senaste 10 åren har totalt närmare 600 patienter handlagts och över 350 opererats fördelat på 50 för arteriell TOS, 40 för neurogen TOS och 270 för venös TOS. Ca 90 patienter kommer från andra regioner.

## BAKGRUND TILL CENTRUMBILDNING

TOS är ovanliga tillstånd med komplex patofysiologi i form av kompression av neurovaskulära strukturer (ven, artär, nerv) som leder till nedsatt hand- och armfunktion. TOS indelas vanligen i tre huvudgrupper,

1. Arteriell TOS (aTOS) med kompression av arteria subklavia och påföljande strukturella skador som i förlängningen ger permanenta ischemiska skador i hand och arm

2. Venös TOS (vTOS) med kompression av vena subklavia resulterande i akut trombos och i förlängningen posttrombotiskt syndrom i den drabbade armen
3. Neurogen TOS (nTOS) med kompression av plexus brachialis och i de mest uttalade fallen permanent nervskada med motorisk och sensoriska bortfall i hand och arm samt kronisk smärta

Även om man brukar beskriva tre former av TOS så förekommer ofta blandformer och mycket varierande symptom. Vidare spänner graden av besvär från lindriga eller övergående till svårt handikappande kroniska besvär.

För att utreda, bedöma och behandla krävs därför ett sammanhållet tillvägagångsätt där samtliga delar i patientens tillstånd kan hanteras. Området i vilket sjukdomen uppkommer (oavsett typ av TOS) är erkänt svåråtkomligt rent anatomiskt och de känsliga strukturer som behandlas ligger mycket tätt inflettade runt och på sidan av varandra. Vidare krävs vid operation stor erfarenhet och vana av att hantera både nerver och blodkärl i området, oavsett om patientens dominerade besvär är relaterat till vaskulär eller neurogen TOS.

## Vår verksamhet



Södersjukhuset har uppdrag som ensamutförare i Region Stockholm



Multidisciplinärt och multiprofessionellt



Vårdprogram för etablerat 2010.



Största centra i Norden (75% av TOS-ingrepp i Sverige)

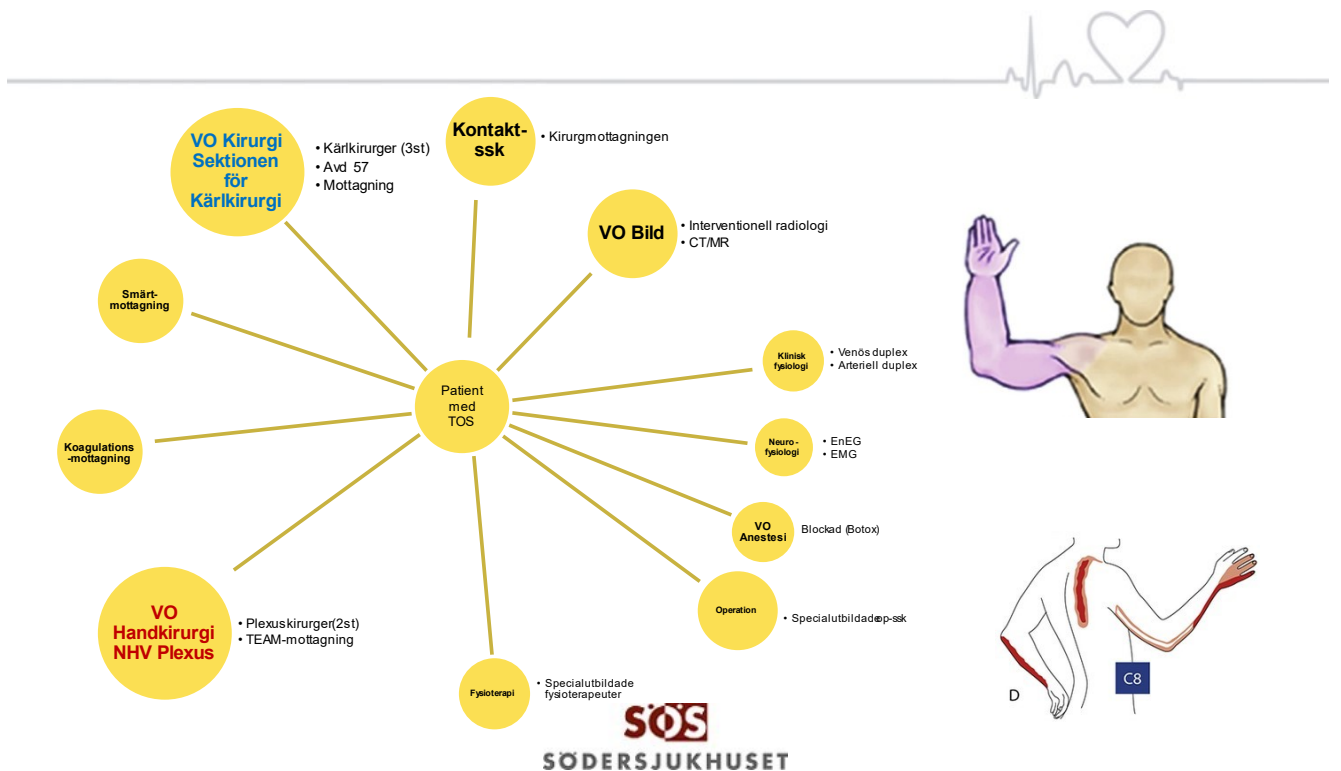
# ORGANISATION

Inom TOS-centrum samlas specialistkompetens från följande verksamhetsområden: kärlkirurgi, handkirurgi, interventionell radiologi, bilddiagnostik, klinisk fysiologi, neurofysiologi, anestesi, algologi och fysioterapi.

Remisser med bedöms av kärlkirurg och/eller handkirurg och första besök sker på antingen Kärlkirurgiska eller Handkirurgiska mottagningen.

Blockadbehandling och endovaskulära ingrepp sker i dagvård. Patienter som opereras vårdas på kärlkirurgisk och handkirurgisk vårdavdelning. Barn vårdas på särskild barnavdelning på Sacchska Barnsjukhuset.

## Organisation



# Beskrivning av de olika formerna av thoraxapertursyndrom

## Venös TOS

### BESKRIVNING AV PATIENTGRUPPEN OCH INGÅENDE TILLSTÅND

Den vanligaste presentationen är **akut trombos i vena subklavia**. Detta är orsakat av en lång tids trängsel i främre delen av det costoklavikulära spatiet där venen är kroniskt skadad/skadad. Venen förtjockas på sin ut- och insida och förträngningen leder till slut till trombos. Symptombilden är ensidig arm- och handsvullnad med färgförändring till följd av akut försämrat venöst återflöde. Mild till måttlig smärta i armen är vanligt. Begränsad funktion i form av nedsatt rörlighet eller uthållighet föreligger nästan alltid i akutskedet. Majoriteten av patienterna är i åldern 18 till 40 år. Personer med antingen yrke som innebär arbete med tung eller statisk belastning med eleverad arm eller personer som utövar sporter som innebär belastning av skuldra eller arm är överrepresenterade. Som exempel kan nämnas snickare, målare, montörer, längdskidåkare, bodybuilding, klättring, racketsporter och simning. Incidensen av primär trombos i vena subklavia anges till 10-20 per 1000 000 inv och år, vilket innebär 20-40 patienter årligen i regionen och 240-480 i Sverige. Operationsfrekvensen är ojämnt fördelad över landet.

Den näst vanligaste patientgruppen är personer med **gångomgången primär trombos i vena subklavia** som av någon anledning inte diagnosticerats i akutskedet och därmed inte behandlats alls, eller som diagnosticerats men behandlats med "bara" antikoagulantia och detta visat sig otillräckligt. Dessa patienter söker med mer eller mindre uttalade kroniska besvär till följd kroniskt försämrat venöst avflöde pga permanent ockluderad eller ofullständigt rekanaliserad trombos i vena subklavia, dvs **kroniskt posttrombotiskt syndrom i arm och hand**. Risken för att utveckla detta efter konservativ behandling av en akut trombos i vena subklavia - trots behandling med antikoagulation - anges till mellan 40-60%. Dessa patienter har mer eller mindre uttalade symptom vid användning av armen i form av staskänsla, nedsatt uthållighet och smärta vid ansträngning till följd av försämrat återflöde.

Ett fåtal patienter har lägesberoende symptom från försämrat venöst avflöde utan trombos, sk McCleerys syndrom. Vidare förekommer tromboser sekundära till traumatiska skador på ffa klavikeln.

### *Avgränsning*

Observera att tromboser sekundära till venkatetrar eller kardiella elektroder, samt malignitetsassocierade tromboser EJ ingår i gruppen venös TOS. Här finns annan utlösande faktor.

Primära tromboser i vena subklavia orsakas nästan aldrig av koagulationsrubbningar. Mutationer i genen för faktor V, faktor II eller brist på protein C eller S förekommer inte i ökad frekvens hos patienter med primär trombos i vena subklavia. Dessa tillstånd komplicerar dock behandlingen varför ett nära samarbete med koagulationsspecialist är nödvändigt.

## DIAGNOSTIK OCH BEHANDLING AKUT TROMBOS I VENA SUBKLAVIA

Plötsligt debuterande ensidig arm- och handsvullnad med färgförändring och ökad yttlig venteckning hos en i övrigt frisk och oftast ung patient skall föranleda misstanke om misstanke om primär trombos i vena subklavia. Den primära diagnostiska metoden är duplexundersökning av v subklavia. Duplex har, rätt utförd, hög sensitivitet och specificitet och är i de flesta fallen tillräcklig för att ställa diagnos. Vid kvarstående misstanke är CT-flebografi eller konventionell flebografi alternativa metoder.

Inom region Stockholm har sedan 2007 aktiv behandling med kateterledd trombolys och dekompressiv kirurgi erbjudits samtliga patienter med akut venös trombos i vena subklavia till följd av venös TOS. Inom regionen finns ett ***vårdprogram för primära tromboser i vena subklavia*** utarbetat tillsammans med koagulationsspecialister och akutläkare för denna patientgrupp. Målet med denna aktiva behandlingsregim är att förhindra utveckling av kroniskt posttrombotiskt syndrom (se ovan) och säkerställa obegränsad funktion framför allt hos individer med höga krav på armfunktion. Detta uppnås i två steg. I steg ett löses trombosen upp med kateterledd trombolys för att återställa det venösa avflödet och förhindra posttrombotiska skador i venen med stenosis eller ocklusion. I steg två åtgärdas den underliggande kompressionsmekanismen i syfte att förhindra recidiv. Detta innebär en operation med borttagning av den främre delen av första revbenet. Samtidigt avlägsnas också den ärrvävnad som regelmässigt omsluter venen detta i syfte att få venens vägg tunnare så att den kan expandera för att ytterligare förbättra avflödet. Ibland finns en flödespåverkande underliggande kronisk

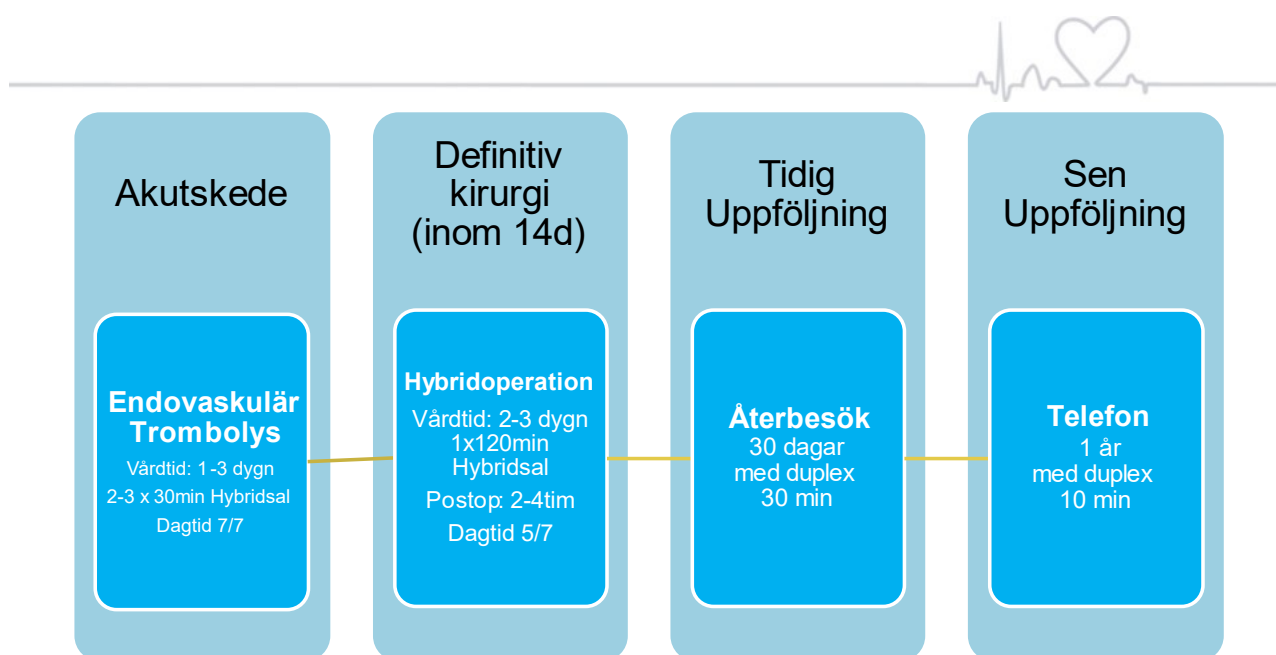
stenos som behandlas med ballongvidgning, antingen i samband med operationen eller i ett senare skede.

Patienter med akut trombos i vena subklavia remitteras direkt till TOS-centrum från akutmottagningar, koagulationsmottagningar och husläkare. Patienterna bedöms av kärlkirurg och beslut om behandling med kateterledd trombolys tas tillsammans med patienten.

För att behandling ska inledas med kateterledd trombolys talar till exempel symptomdebut för mindre än 14 dagar sedan, höga krav på normal fungerande arm, uttalade symptom i akutskedet och dominant arm. Alla patienter informeras om behandlingsalternativ. I de fall där patienten väljer att inte genomgå trombolys (eller annan kontraindikation som till exempel graviditet finns) ges behandling med antikoagulantia under minst 3 månader och patienten följs sedan upp avseende symptom på posttrombotiskt syndrom.

Samtliga opererade patienter följs upp en månad och ett år efter behandlingen med duplexundersökning av venen och symptomskattning (DASH).

## Vårdprocess Akut VTOS



## VOLYMER

Under senaste 10 åren har 400 patienter med venös TOS handlagts. Årligen genomgår ca 25-30 patienter behandling med kateterledd trombolys kombinerat med dekompressiv kirurgi. Vidare opereras ca 6 patienter/år med TOS orsakat kroniskt posttrombotiskt syndrom. Majoriteten av dessa patienter har senaste åren remitterats från andra regioner. Kirurgi vid posttrombotiskt syndrom är i regel mer komplex och innefattar ofta någon form av rekonstruktion av vena subklavia eller ballongvidgning.



# Arteriell TOS

## BESKRIVNING AV PATIENTGRUPPEN OCH INGÅENDE TILLSTÅND

Arteriell TOS (aTOS) utgör den minsta gruppen inom TOS. Uppskattningsvis är incidensen under 1 per 1000 000 inv och år (4-6 patienter per år i Sverige). Inom gruppen kan huvudsakligen tre olika tillstånd identifieras:

1. **aTOS med ischemiska symptom pga distal embolisering till hand och arm.**

Dessa patienter söker med tilltagande kyla, smärta och funktionsnedsättning i hand/arm. Förloppet varierar från subakut med gradvis försämrad cirkulation under veckor-månader till mer akut insjuknande. Hos denna grupp finner man så gott som alltid strukturella anatomiska orsaker till en skada på a subklavia, antingen halsrevben eller ett anomalt första revben, alternativt felställd klavikelfraktur.

2. **aTOS med skada på arteria subklavia utan symptom.**

Dessa patienter diagnosticeras antingen av en slump eller i samband med utredning för neurogen TOS med fynd av dilatation eller aneurysm i a subklavia. Även här finner man så gott som alltid strukturella anatomiska orsaker.

3. **Lägesbetingad aTOS.**

Dessa patienter har symptom vid arbete med lyfta armar i form av minskad uthållighet och smärta. A subklavia komprimeras dynamiskt i vissa lägen, ofta patienter med yrken som innebär arbetsställning med lyfta armar (snickare, elektriker, montörer).

## DIAGNOSTIK OCH BEHANDLING ARTERIELLT THORAXAPERTURSYNDROM

Vid nedsatt cirkulation i hand eller arm hos en i övrigt kärldisk patient bör aTOS finnas med som differentialdiagnos. Utredning sker med CT-angiografi.

Skyndsamt operativ behandling är alltid indicerat vid akuta ischemiska symptom med embolisering. Ingreppet innebär dekompression av thoraxaperturen kombinerat med resektion av aneurysmatisk del av a subklavia och rekonstruktion med veninterponat samt i de flesta fall embolectomi alternativt kateterledd trombolys för att så långt som möjligt återställa distal cirkulation. Tillståndet medför obehandlat risk för amputation på varierande nivå. Även med operativ behandling förekommer bestående funktionsnedsättning pga komprometterad distal cirkulation.

Elektiv kirurgisk behandling är indicerat vid skada på subklavia även i frånvaro av distal embolisering. Vid lindrig dilatation av a subklavia utan trombos kan enbart dekompression vara ett alternativ.

Vid lägesbetingad aTOS med påverkan på yrkesliv eller livskvalitet erbjuds patienten dekompressiv kirurgi, vanligen med resektion av första revbenet samt scalenectomi. Här är resultaten mycket goda med återkomst av helt normal funktion.

#### VOLYMER

Vid enheten opereras årligen 2 till 4 patienter med aTOS, vissa har kombinerat aTOS och nTOS. Totalt har ca 50 patienter opererats varav ca 20 behövt arteriell rekonstruktion. Hos 50% har även neurogena symptom förelegat samtidigt. Senaste 10-årsperioden har ca 30% av patienterna varit remitterade från andra regioner.

# Neurogen TOS

## BESKRIVNING AV PATIENTGRUPPEN OCH INGÅENDE TILLSTÅND

Incidensen av neurogen TOS (nTOS) är mycket svår att uppskatta och populationsbaserade data saknas. I internationell litteratur anges att nTOS utgör den största gruppen inom TOS, men detta baserat på operationsfrekvens (på enskilda centra) och frekvensen påverkas också av varierande diagnoskriterier och olika syn på nyttan av kirurgi. Inom gruppen kan huvudsakligen två olika tillstånd identifieras:

### 1. nTOS *med* neurologiskt bortfall.

Detta är ett relativt ovanligt tillstånd. Insjuknandet kan vara akut med smärta och bortfall som gör att patienten först får diagnosen neurit. Ibland är det smygande utan smärta och patienten märker det först när muskelatrofin med åtföljande funktionsbortfall blir tydligt. Patienten blir då inte sällan föremål för en neurologisk utredning för att utesluta motorneuron sjukdom.

Oftast är det truncus inferior i plexus brachialis som blir påverkad och förlorar delar eller hela sin funktion. Det orsakar olika grad av bortfall i tummens oppositionsförmåga, övrig intrinsic-funktion i handen samt i viss mån även fingrarnas långa flexormuskulatur. Känslmässigt blir det en påverkan i lill- och ringfinger samt underarmens insida. Naturalförloppet är inte alltid detsamma och hur stort bortfallet i slutändan blir varierar. I den värsta formen förloras all intrinsic muskelfunktion i handen kombinerat med en svagare funktion i fingerflexorerna (benämns Gilliat-Somner hand i engelsk litteratur). Vid denna form av NTOS finner man alltid vid kirurgi en förändring som klämmer eller trycker mot nerverna, exempelvis ett fibröst band eller extra halsrevben.

### 2. nTOS *utan* neurologiskt bortfall

Symptom som beskrivs är vanligen smärta, domningar och myrkrypningar i en arm (ibland båda armarna) såväl dag som nattetid. Smärta runt basen av nacken ibland strålade upp mot ansiktet och vid enstaka tillfällen även ner i motsatt sidas ben. Känsla av kraftlöshet i armen som tilltar vid användande. Besvären blir oftast aggraverade när armen hålls eleverad.

Incidens av denna TOS variant är också oklar men denna grupp är den vanligaste formen av TOS. Patienten är vanligen mellan 30 och 50 år och flertalet är kvinnor. Många som har denna besvärsbild beskriver vid direkt fråga att besvären började efter ett trauma och i några fall som en effekt av kraftigt repetitivt användande av armen. I varierande

utsträckning föreligger vid detta tillstånd en samsjuklighet med ångest- och depressionsbesvär, försämrade copingstrategier och långvariga andra smärttillstånd.

Några bra diagnostiska kriterier finns i nuläget inte. De kliniska undersökningar och tester som görs har alltför låg träffsäkerhet för att kunna vara konklusiva men kan i viss mån vara vägledande vid ställandet av diagnosen.

Ofta är utredningen av dessa patienter komplex där genesen till patientens besvär kan härröra från många olika ställen och strukturer. Förutom de TOS-relaterade kompressionsmekanismerna som tidigare beskrivits kan besvären komma från exempelvis halsryggen, axelpartiet samt kompression av nerver mer perifert ut i armen. Denna form av NTOS får därför sägas vara en uteslutningsdiagnos.

## DIAGNOSTIK OCH BEHANDLING NEUROGENT THORAXAPERTURSYNDROM

Diagnostiken av nTOS är omvitnat svår, dels beroende på stor variation i symptombilden med delvis olika utlösande mekanismer och vidare pga frånvaro av konsensus om diagnostiska kriterier. Utredning av patienter med nTOS sker vid TOS-centrum multidisciplinärt och multiprofessionellt. Förutom vid den ovanliga formen med akut motoriskt bortfall, krävs att patienten innan bedömning på TOS-centrum är adekvat utredd avseende vanliga differentialdiagnoser som degenerativa förändringar i halsryggen, impingement och andra ortopediska tillstånd i skuldran samt primär neurologisk sjukdom. MR halsrygg är ett krav och ofta behövs bedömning av ortoped med skulderinriktning samt i vissa fall neurolog.

Utredningen innefattar strukturerat plexus-, arm- och handstatus med objektiv bestämning av handstyrka. Vidare tas hjälp av skattningsformulär för att bedöma grad av påverkan på funktion och livskvalitet samt ge en bild av eventuellt smärttillstånd.

Neurofysiologisk undersökning syftar dels till att utesluta vissa neurologiska tillstånd, perifera entrapment och bedöma om påverkan på plexus föreligger. Bilddiagnostik sker med ett speciellt utarbetat MR-protokoll för plexus brachialis.

Diagnostisk blockad av skalenmuskler och m pectoralis minor används, och positiv respons styrker diagnos och positiv effekt av kirurgi enligt litteraturen.

## nTOS med neurologiskt bortfall

Den gängse uppfattningen i litteraturen är att dessa fall skyndsamt bör genomgå operation för att ta bort orsaken till de påverkade nerverna. Detta för att förhindra progress av bortfallet och vidare för att om möjligt kunna återfå viss funktion i de skadade nerverna. Om besvären stått över längre tid är det osannolikt att den motoriska funktionen helt kan återställas, även efter kirurgi, men möjligen kan förbättring av känsel ske, då denna nervfunktion har bättre återhämtningsförmåga.

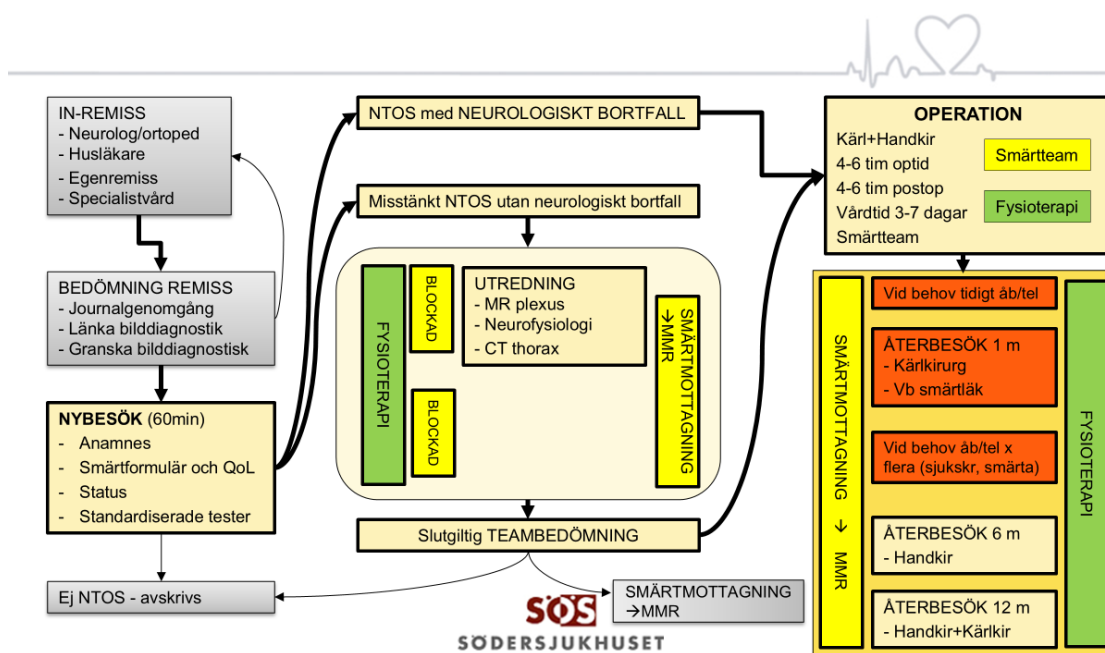
När patienten har smärta finns viss evidens för positiv effekt av kirurgi vid denna form av nTOS.

## nTOS utan neurologiskt bortfall

Behandlingsmässigt har många i denna grupp god hjälp av fysioterapi och kan på så sätt bli hjälpta. På senare år har också kemodenervation av skalenmuskulatur med botulinumtoxin blivit ett behandlingsalternativ, ofta i kombination med fysioterapi.

Effekten av kirurgi vid denna form av nTOS är inte säkerställd vetenskapligt.

## Vårdprocess NTOS



## VOLYMER

På enheten har totalt ca 40 patienter opererats för nTOS, varav 10 utomlänspatienter.



# MEDARBETARE INOM TOS-CENTRUM

Jonas Malmstedt	kärlkirurg	VO Kirurgi
Fredrik Roos	plexuskirurg	VO Handkirurgi
Victor Mill	kärlkirurg	VO Kirurgi
Fredrik Sartipy	kärlkirurg	VO Kirurgi
Peter Gillgren	kärlkirurg	VO Kirurgi
Christian Smedberg	kärlkirurg	VO Kirurgi
Mihai Peitrenau	plexuskirurg	VO Handkirurgi
Miroslaw Ponitcher	anestesiolog	VO Anestesi
Srdjan Boljanovic	smärtläkare	VO Anestesi
Sofia Paulsson	smärtläkare	Sacchska Barnsjukhuset
Mateusz Krasun	interventionell radiolog	VO Bild
Niklas Nyman	interventionell radiolog	VO Bild
Angelica Marklund	fysioterapeut (öppenvård)	MedFysio
Louise Sandberg	Fysioterapeut (chef SÖS)	Arbetsterapi och Fysioterapienheten, SÖS
Sabin Öwall	fysioterapeut	SÖS
Elisabet Ahrfeldt	fysioterapeut	SÖS
Mårten Söderberg	koagulationsspecialist	VO Internmedicin
Agnes Modin	klinisk fysiolog	VO Bild
Bejnamin Rimbalta Stanford	neurofysiolog	VO Bild
Anne Douhan	operationsplanerare	VO Kirurgi
Anna Vestergren	sjuksköterska operation	VO Kirurgi
Hanna Bloom Krasun	röntgensjuksköterska	VO Bild
Alper Selvi	radiolog	VO Bild
Musa Kocak	radiolog	VO Bild
Mina Olsson	sjuksköterska	VO Kirurgi
Sarah Haile	sjuksköterska	VO Kirurgi
Mariana Pimentel Staheli	sjuksköterska	VO Kirurgi
Anneli Linné	Sektionschef/kärlkirurg	VO Kirurgi