

Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie (vaskuläre und endovaskuläre Chirurgie) (DGG)

Leitlinie zum Thoracic Outlet Syndrom

(Leitlinie zu Diagnostik und Therapie der neurovaskulären Kompressionssyndrome an der oberen Thoraxapertur)

Inhaltsverzeichnis:

1. **Einleitung**
2. **Epidemiologie und Klinik**
3. **Diagnostik**
 - 3.1. Anamnese und Klinik
 - 3.2. Spezielle Diagnostik
 - 3.3. Weiterführende diagnostische Maßnahmen
4. **Therapie**
 - 4.1. Konservative Therapie
 - 4.2. Operative Therapie
 - 4.2.1. Komplikationen
5. **Nachbehandlung**
6. **Prognose**
7. **Literatur**
8. **Verfahren zur Konsensusbildung**
9. **Erklärung der Interessenkonflikte**

Die hier vorliegende Leitlinie basiert auf vorhandenen Leitlinien (22,23) einer Literaturrecherche (Medline) besonders der vergangenen 10 Jahre, auf eigenen Erfahrungen sowie einem nachfolgenden Prozess zur Konsensusbildung.

1. Einleitung

Die Bezeichnung Thoracic-outlet-Syndrom (TOS) wird undifferenziert für alle Beschwerdebilder zusammengefasst, bei denen im oberen Brustkorb (Thorax) Nerven oder Blutgefäße (Arterien und/oder Venen) durch Druck geschädigt bzw. beeinträchtigt werden (6,24,25).

Ursache für das TOS ist zumeist eine anlagebedingte Enge an dieser Stelle. Zusätzliche Faktoren wie Haltungsschäden der Wirbelsäule, ausgeprägte Muskelbildung durch Bodybuilding oder Kraftsport, Vorhandensein einer Halsrippe oder zusätzliche Bänder können zu einer Verstärkung dieser Enge beitragen. Manchmal kann die Symptomatik durch eine Schwangerschaft (Körperhaltung/große Brüste) oder ein adäquates Unfallereignis (Schleudertrauma der HWS) ausgelöst werden (12,14,19,24,25).

In Abhängigkeit von der topographischen Lokalisation können dabei das kostoklavikuläre, das Halsrippen-, das Scalenus-, das Hyperabduktions-, das Pectoralis minor und das Schulter-Arm-Syndrom unterschieden werden (26,27).

Falls eine isolierte venöse Kompression im Vordergrund steht, ist als eigenständiger Begriff das Thoracic inlet Syndrom (TIS) etabliert. Dabei können in unterschiedlicher Ausprägung neurologische, arterielle oder venöse Symptome im Vordergrund stehen oder kombiniert auftreten(26,27).

2. Epidemiologie und Klinik

Betroffen sind überwiegend 20 - 50 jährige, leptosome Patienten mit asthenischer oder athletischer Konstitution. Der Altersgipfel liegt zwischen 30 - 40 Jahren mit einer deutlichen Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Insgesamt ist das Krankheitsbild jedoch selten. Die Angaben über die Prävalenz sind allerdings unsicher und schwanken zwischen 0,1 pro Mill. und 1%. Bei Patienten im Alter unter 40 Jahren wird das TOS als die häufigste Ursache eines akuten arteriellen Gefäßverschlusses angegeben. Eine wesentliche Ursache dafür ist eine oft jahrelang verzögerte und verkannte Diagnosestellung. Die Prävalenz einer Halsrippe wird mit 0,5 - 1,0% angegeben. Eine klinische Symptomatik entsteht nur in 5 -10% (2,19).

Klinische Kardinalsymptome sind Brachiocephalgien mit ausstrahlenden Schmerzen, oft ulnar betonte Parästhesien, Sensibilitätsstörungen und Paresen. Weiterhin hinweisend können Muskelatrophien der Hand v. a. im Thenarbereich sein. Eine vaskuläre Manifestation zeigt sich häufig durch eine Belastungsischämie des Armes (Blässe) oder bei peripherer Embolisation durch akrale Nekrosen. Arm- und Schulterschmerz mit Schwellung und Zyanose sind typische Symptome einer Armvenenthrombose (Paget von Schrötter Syndrom). Kollateralvenen im oberen Thoraxbereich und ein Schweregefühl sind

dabei zusätzlich hinweisend. Jahrelange Schmerzzustände führen nicht selten zu Depressionen (7,11,16,21).

3. Diagnostik

3.1 Anamnese und Klinik

Das Beschwerdebild ist abwechslungsreich und oft unspezifisch. Vielfältige Symptome, Funktionseinschränkungen, Thrombosen, und Gefäßveränderungen sind möglich, da die Kompression überwiegend das Nervengeflecht und/oder die vaskulären Strukturen betreffen kann.

Typisch für ein Thoracic-outlet-Syndrom sind Schmerzen im Bereich der Rückseite der Schulter, in der Achselhöhle mit Ausstrahlung an der Innenseite des Armes, des Ellenbogens bis hin zu den Fingern 4 und 5. Die Beschwerden können durch Anheben des Armes ausgelöst und verstärkt werden, z. B. durch Heben des Armes in die Waagerechte oder Überkopf, bei Drehbewegungen des Kopfes oder bei Rückwärtsbewegungen der Arme bzw. auch durch Zug am Arm. Bekannt sind häufige nächtliche Missempfindungen mit Einschlafen des gesamten Armes, gefolgt von einer vermehrten Schweißabsonderung. Auch ein Kältegefühl wird beschrieben. Im weiteren Verlauf kann es zu Schwäche und Schwere im betroffenen Arm, zur Verlust der Geschicklichkeit und der Koordination der Fingerbewegungen kommen. Erst relativ spät wird eine Verringerung der kleinen Handmuskeln bemerkt. Bleibende Lähmungserscheinungen treten nur sehr selten auf.

Steht die arterielle Kompression im Vordergrund, können rasche Ermüdbarkeit, Schmerzen bei Überkopfarbeiten, Blässe und Kälte der Hand zu den Leitsymptomen werden.

Thrombotische Auflagerungen in der Arterie (A. subclavia) oder in einer poststenotischen Erweiterung der Arterie können zu einer Gerinnselverschleppung (Embolisation) in die peripheren Arterien führen.

Bei überwiegender venöser Kompression klagen die Kranken über Schwere- und Spannungsgefühl. Häufig sind Hand und Arm morgens angeschwollen und blau verfärbt. Bei Überkopfarbeiten treten die Venen an Hand, Arm und Schulter prall hervor.

Komplikationen im Spontanverlauf können wiederum die Nerven, die Arterie und die Vene betreffen. Der knöcherne Druck auf die unteren Nervenanteile bewirkt zunächst Schmerz, Missempfindungen, Muskelschwäche und Störungen der Feinmotorik. Mikroblutungen in die Nervenwände führen zu bindegewebiger Narbenbildung mit Schrumpfungstendenz und können dadurch eine definitive Schädigung der Nervenfasern verursachen. Die hierdurch hervorgerufenen permanenten neurologischen Symptome sind in diesen Fällen kaum noch rückläufig.

Die Schädigung der arteriellen Gefäßwand mit Quetschung der gesamten Arterie begünstigt die Entwicklung von wandständigen Blutgerinnseln. Solche Gerinnsel (Thromben) können mit dem Blutstrom als Mikroembolien in die Hand- und Fingerarterien geschleudert werden. Die ständige Einengung oder Abknickung der Arterie am oberen Rippenrand kann eine Strömungsturbulenz und die Entwicklung einer Aussackung der Arterie hervorrufen. Auch in dieser Aussackung entstehen oft Gerinnsel (Thromben), die als Makroembolien wiederum Verschlüsse der großen Arterien verursachen können.

Die chronische Kompression der Vene (V. subclavia) kann eine weißlich derbe Veränderung der Venenwand mit Schrumpfung hervorrufen. Als Komplikation kann es zu einer akuten Venenthrombose kommen. Tödliche Lungenembolien sind hier zwar sehr selten. Sie nehmen allerdings in 1 % - 2 % ihren Ausgang von einer akuten Venenthrombose (10,17,21).

3.2 Spezielle Diagnostik

Ausschließlich klinische Testverfahren sind zur sicheren Diagnosestellung ungeeignet. Hinweisend können allerdings der arterielle und venöse Gefäßstatus, der Abduktion-Elevation-Außen-Rotationstest (AER) beider Arme mit Faustschlussübungen, ein klavikuläres Strömungsgeräusch sowie der neurologische Status sein. Der oft beschriebene Adson-Test wird als wenig aussagekräftig eingeschätzt (1,8,12,13).

Zur Diagnosesicherung sind unbedingt ergänzende apparative Untersuchungen nötig. Hierzu gehören neben der sonographischen Gefäßdiagnostik (FKDS) ein Messen der zentralen Nervenleitgeschwindigkeiten (N. ulnaris, N. medianus), konventionelle Röntgenaufnahmen (Thorax, HWS in 4 Ebenen, obere Thoraxapertur) sowie arterielle und venöse Angiographien der Schulter- und Armgefäße in Normalposition sowie bei Elevation und Abduktion in aufrechter Körperhaltung. Bei Hinweisen für periphere Ischämien (Klinik, Doppler- und

Duplexsonographie, Oszillographie) ist die Darstellung bis zu den Fingerarterien zu fordern (5,11,22).

3.3 weiterführende diagnostische Maßnahmen

Bei nicht eindeutigem Befund sind zur Abgrenzung einer degenerativen Erkrankung oder zum Ausschluss eines Tumorleidens ein CT oder ein MRT indiziert. Verlagerungen der nervalen Plexusstrukturen durch fibromuskuläre Bänder oder durch ossäre Veränderung werden in der Literatur beschrieben.

Weitere Elektromyographische oder thermographische Untersuchungen können in der Differentialdiagnostik ebenso wie serologische Untersuchungen (Borrelien, Bindegewebs- und Rheumaerkrankungen, Hormone u. a.) im Einzelfall hilfreich sein (1,2,4,23).

4. Therapie

Die Indikation zum therapeutischen Vorgehen muss sehr individuell gestellt werden. Prospektiv randomisierte Studien zum Nachweis der Wirksamkeit der differenten Therapieverfahren existieren nicht.

4.1 Konservative Therapie

Sie gilt bei geringen Beschwerden mit fehlenden manifesten neurogenen und/oder vaskulären Komplikationen als die erste Therapieoption und therapeutischer Standard. Die konservative Basistherapie kombiniert gezielte physikalische und ergotherapeutische Therapien (Beseitigung von Haltungsfehlern, Stärkung der Schultergürtelmuskulatur, Wärmeapplikationen) mit einer vom Krankheitsbild abhängigen medikamentösen Begleittherapie.

Die konservative Therapie kann schwierig sein und ist auch deswegen von speziell geschultem Personal sehr differenziert anzuwenden. Speziell können rigorose Dehnungsübungen und manualtherapeutische Verfahren die Beschwerden eher verschlimmern. Auch die medikamentöse Behandlung der oft komplexen Schmerzgenese kann sehr diffizil sein.

Die dominierende klinische Symptomatik sollte sich dabei normalerweise binnen von 3 - 6 Monaten zurückbilden.

4.2. Operative Therapie

Die Indikation zur Operation ist gegeben, wenn eine Besserung von therapierefraktären Beschwerden nach konservativer Therapie erwartet oder drohende Komplikationen vermieden werden können. Speziell bei nachweisbaren morphologischen Veränderungen der Gefäßwand (Stenosen, Verschlüsse, murale Thromben, Aneurysmabildung, Embolisationen) oder bei einer Plexusirritation ist ein operatives Verfahren indiziert. Auch bei einem postthrombotischen Syndrom kann im Einzelfall eine filiforme Einengung oder eine nachgewiesene Kompression des kollateralen Abflusses bei bestehendem Verschluss, eine Operation rechtfertigen. Die individuelle Entscheidungsfindung zur invasiven Behandlung von venösen Thrombosen muss unbedingt das Risiko einer erhöhten Morbidität und Mortalität im Vergleich zu einer alleinigen Antikoagulantientherapie mit berücksichtigen.

Bei Patienten mit überdurchschnittlichen Anforderungen an die Gebrauchsfähigkeit des betroffenen Armes (Sportler, Musiker auch intensive Handarbeiter und Computernutzer) ist die ansonsten enge Indikationsstellung großzügiger zu stellen.

Das Operationsziel kann in Abhängigkeit von der individuellen Befundsituation durch gefäßrekonstruktive und lumeneröffnende Verfahren in Kombination mit einer Dekompression des Gefäß-Nerven-Bündels erreicht werden. Bei peripheren arteriellen Verschlüssen kann zusätzlich eine thorakale Sympathektomie sinnvoll sein. Zur Beseitigung der komprimierenden Strukturen werden allgemein resezierende Operationsverfahren benutzt. Bei gesicherter kostoklavikulärer Enge ist eine komplette Resektion der ersten Rippe/Halsrippe und aller fibromuskulärer Bänder aus ätiologischer Sicht am sinnvollsten. Der beste primäre Zugangsweg ist hierzu die transaxilläre Vorgehensweise nach Atkins. Durch eine vollständige Rippenresektion werden dabei alle Kompressionssyndrome der oberen Schulterapertur mit Ausnahme des Pectoralis-minor-Syndroms effektiv behandelt. Andere Zugangswege (parakapsulär, transklavikulär, supra- und infraklavikulär) oder operative Verfahren (Skalenotomie, Neurolyse, Rippenteilresektionen, Kathethertherapien) haben in Ausnahmefällen (Rezidiveingriffe, Komplikationen) ihre Berechtigung (7,18,20,22,26).

Diese Operationen sind technisch nicht einfach und sollten erfahrenen Fachabteilungen vorbehalten bleiben.

4.2.1 Komplikationen

Ein Durchtrennen des N. intercostobrachialis (funktionell bedeutungslos) kann ebenso wie das Eröffnen des Pleuraraumes mit Hämato- und Serothoraxbildung, operationsbedingt (Zugang, Verwachsungen) nicht immer vermieden werden.

Weitere seltene eingriffsbedingte Komplikationsmöglichkeiten können Lymphfisteln und Lymphödeme, zentrale und periphere Nervenschäden des Armplexus, des Ganglion stellatum mit einem Horner-Syndrom, N. thoracicus longus mit einer Scapula alata sowie Läsionen des N. phrenicus sein (2,22,26).

5. Nachbehandlung

Zum Vermeiden von sekundären Verwachsungen und bindegewebigen Narbenzügen ist neben einer absoluten Bluttrockenheit im Operationsgebiet eine mehrwöchige Schonung des Armes postoperativ erforderlich. Auch eine individuell angepasste Schmerztherapie ist in Einzelfällen über mehrere Monate nötig (2,22).

6. Prognose

Mit einer völligen Beschwerdefreiheit oder zumindest deutlichen Verbesserung der klinischen Symptomatik ist bei indikationsgerechter Behandlung nach einer konservativen Therapie in 30 - 40% und nach chirurgischer Therapie in 80% der Fälle zu rechnen (3,7,9,16).

7. Literatur

1. Atasoy E. Thoracic outlet compression syndrome. *Orthop Clin North Am* 1996; 27:265–303.
2. Bürger Th, Arterien der oberen Extremitäten. In Luther B. *Kompaktwissen Gefäßchirurgie*. Springer 2007:111-24.
3. Degeorges R, Reynaud C, Becquemin JP. Thoracic outlet syndrome surgery: long-term functional results. *Ann Vasc Surg*. 2004;18(5):558-65.

4. Demondion X, Herbinet P, Van Sint Jan S, Boutry N, Chantelot C, Cotten A. Imaging assessment of thoracic outlet syndrome. *Radiographics*. 2006; 26(6):1735-50.
5. Donaghy M, Matkovic Z, Morris P. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999; 67(5):602-6.
6. Goff, C.D., Parent, F.N., Sato, D.T., Gregory, R.T., Gayle, R.G., DeMasi, R.J., Meier, G.H., Reid, J.W., Wheeler, J.R.: A comparison of surgery for neurogenic thoracic outlet syndrome between laborers and non-laborers. *Am. J. Surg*. 1998; 176:215-8.
7. Kreienberg PB, Chang BB, Darling RC 3rd, Roddy SP, Paty PS, Lloyd WE, Cohen D, Stainken B, Shah DM. Long-term results in patients treated with thrombolysis, thoracic inlet decompression, and subclavian vein stenting for Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg*. 2001;33(2 Suppl):S100-5.
8. Lascelles RG, Schady W. The thoracic outlet syndrome. In: Matthews WB, coed. *Neuropathies*. Vol 51. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam:Elsevier, 1987:119-31.
9. Lindgren KA: Conservative treatment of thoracic outlet syndrome: a 2-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil* 1997; 78: 373-8.
10. Luther B, Kompressionssyndrome der oberen Thoraxapertur. In Hepp W./ Kogel H. *Gefäßchirurgie Urban und Fischer* 2.Aufl. 2007:213-219.
11. Machanic BI, Sanders RJ. Medial antebrachial cutaneous nerve measurements to diagnose neurogenic thoracic outlet syndrome. *Ann Vasc Surg*. 2008; 22(2):248-54.
12. Nord KM, Kapoor P, Fisher J, Thomas G, Sundaram A, Scott K, Kothari MJ. False positive rate of thoracic outlet syndrome diagnostic maneuvers. *Electromyogr Clin Neurophysiol*. 2008; 48(2):67-74.
13. Plewa MC, Delinger M. The false-positive rate of thoracic outlet syndrome shoulder maneuvers in healthy subjects. *Acad Emerg Med*. 1998; 5(4):337-42.
14. Redenbach, D.M., Nelems, B.: A comparative study of structures comprising the thoracic outlet in 250 cadavers and 72 surgical cases of thoracic outlet syndrome. *Eur. J. Cardiothorac. Surg*. 1998;13:353-60.
15. Rieger, H. Periphere arterielle Durchblutungsstörungen auf nichtarteriosklerotischer, nichtentzündlicher und nichtfunktioneller Basis. In Rieger H. / Schoop W. *Klinische Angiologie*. Springer 1998:667-72.
16. Roos DB. Transaxillary approach for the first rib resection to relieve thoracic outlet syndrome. *Ann Surg* 1966; 16:354-8.
17. Sajid MS, Ahmed N, Desai M, Baker D, Hamilton G. Upper limb deep vein thrombosis: a literature review to streamline the protocol for management. *Acta Haematol*. 2007; 118(1):10-8.
18. Sanders RJ. Thoracic outlet syndrome. *J Neurosurg Spine*. 2008; 8(5):497
19. Sanders RJ, Hammond SL. Management of cervical ribs and anomalous first ribs causing neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg*. 2002; 36(1):51-6.
20. Sheth RN, Campbell JN. Surgical treatment of thoracic outlet syndrome: a randomized trial comparing two operations. *J Neurosurg Spine*. 2005; 3(5):355-63.
21. Thomas IH, Zierler BK. An integrative review of outcomes in patients with acute primary upper extremity deep venous thrombosis following no treatment or treatment with anticoagulation, thrombolysis, or surgical algorithms. *Vasc Endovascular Surg*. 2005; 39(2):163-74.
22. Thoracic outlet-Syndrom (TOS), Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie, Leitlinien-Register Nr. 004/005 Entwicklungsstufe 1, November 1997

23. Thoracic outlet-Syndrom (TOS), Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, AWMF-Leitlinien-Register Nr. 030/019 Entwicklungsstufe 1, März 2001
24. Urshel, H.C., Razzuk, M.A.: Neurovascular compression in the thoracic outlet syndrome; changing management over 50 years. *Ann.Surg.* 1998; 228:609
25. Urshel, H.C., Razzuk, M.A.: Thoracic outlet syndrome. In *Surgery of the Chest*, 5th edition, Sabiston, E., Spencer, F., editors, Philadelphia, Saunders, 1990, pp. 536–553
26. Van Dongen RJAM, Barwegen MGMH (1987) Neurovaskuläre Kompressionssyndrome an der oberen Thoraxapertur und ihre vaskulären Komplikationen. In: *Kirschnersche allgemeine und spezielle Operationslehre*, Bd. XI: Gefäßchirurgie. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 571–584.
27. Vollmar J (1996) *Rekonstruktive Chirurgie der Arterien*, Kap. 12: Verschlüsse der supraaortischen Äste. Thieme, Stuttgart New York, S 284–338.
28. Wenz W, Rahmanzadeh M, Husfeldt KJ: Das neurovaskuläre Kompressionssyndrom der oberen Thoraxapertur. *Dt Arztebl* 1998;95:A736-739.

8. Verfahren zur Konsensusfindung

Herausgegeben vom **Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie** -
Verantwortlich für die Erstellung: Th. Bürger (Kassel)

Teilnehmer: Prof. K. Balzer (Mülheim), Prof. D. Böckler (Heidelberg), Dr H. Böhner (Neuss), Univ.-Prof. J. Brunkwall (Köln), Prof. Th. Bürger (Kassel), Prof. S. Debus (Hamburg), Univ.-Prof. H.H. Eckstein (München), Dr. I. Flessenkämper (Berlin), Dr. A. Florek (Dresden), Dr. G. Hennig (Leipzig), Prof. Dr. Th. Hupp (Stuttgart), Prof. H. Imig (Berlin), Prof. W. Lang (Erlangen), Dr. G.H. Langkau (Bocholt), Prof. B. Luther (Krefeld), Dr. V. Mickley (Rastatt), Th. Noppeney (Nürnberg), Dr. S. Schulte (Köln), Prof. M. Zegelman (Frankfurt)

Adressaten der Leitlinie (Anwenderzielgruppe) sind Gefäßchirurgen, Angiologen, Neurologen und Orthopäden in Klinik und Praxis, Allgemeinärzte und andere Ärzte, denen Patienten mit Kompressionssyndromen des Schultergürtels vorgestellt werden. Patientenzielgruppe sind Patienten mit Beschwerden die einem TOS zugeordnet werden können.

Ziel war eine Abstimmung zu Klassifikation, Diagnostik und Therapie, damit die Patienten frühzeitig erkannt, zugeordnet und der weiteren Diagnostik und Therapie zugewiesen werden.

Die im Delphi-Verfahren noch strittigen Punkte wurden in der Konsensus-Konferenz einzeln diskutiert und ausschließlich mit starkem Konsens (> 95% Zustimmung) beschlossen. Die Leitlinie wurde primär als kurzgefasste Anwenderversion formuliert, um ihre Umsetzung im Alltag zu erleichtern. Es erfolgte keine systematische Literaturanalyse und Evidenzbewertung, jedoch wurde die aktuelle Literatur studiert, um entscheidende Aussagen der Leitlinie zu untermauern. Die Leitlinie wird über die Internetseite der AWMF veröffentlicht, zusätzlich über die Zeitschrift „Gefäßchirurgie“ (Deutschsprachiges Fachorgan der Gefäßchirurgischen Gesellschaften Deutschlands, Österreichs und der Schweiz)

Bei der Leitlinien-Entwicklung wurden die Kriterien des Deutschen Instruments für Leitlinien-Entwicklung (DELBI) berücksichtigt.

Die Gruppe war redaktionell unabhängig, Reisekosten wurden aus Mitteln der Fachgesellschaften oder selbst finanziert, die Experten waren ehrenamtlich tätig.

Erstellungsdatum:

März 2008

Letzte Überarbeitung:

25. August 2008

Verabschiedung durch den Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Gefäßchirurgie

31. August 2008

Nächste Überprüfung geplant: September 2010

9. Erklärung der Interessenkonflikte

Es existieren keine finanziellen oder sonstige Beziehungen mit möglicherweise an den Leitlinieninhalten interessierten Dritten.