

Syndrom horní hrudní apertury způsobený fibrózní dysplazií prvního žebra

Thoracic Outlet Syndrome Caused by Fibrous Dysplasia of the First Rib

Z. CHOVANEC¹, Z. KŘÍŽ², E. BRICHTOVÁ³

¹ I. chirurgická klinika Lékařské fakulty Masarykovy Univerzity a Fakultní nemocnice U sv. Anny v Brně

² II. chirurgická klinika Lékařské fakulty Masarykovy Univerzity a Fakultní nemocnice U sv. Anny v Brně

³ Neurochirurgická klinika Lékařské fakulty Masarykovy Univerzity a Fakultní nemocnice U sv. Anny v Brně

SUMMARY

The purpose of the case report is to present the case of a 42-year-old woman with thoracic outlet syndrome caused by fibrous dysplasia of the first rib treated by surgical therapy through cervicothoracic approach by Grunenwald with complete vascular and partial brachial plexus preparation.

Key words: thoracic outlet syndrome, fibrous dysplasia, cervicothoracic approach.

ÚVOD

Syndrom horní hrudní apertury (thoracic outlet syndrom – TOS) je stav, při kterém dochází k útlaku subklaviální arterie, žíly a brachiálního plexu v horní hrudní apertuře.

U klasického neurologického TOS je charakteristickým znakem atrofie svalů horní končetiny, porucha citlivosti, bolesti a teploty v distribuci C8–Th1. U arteriálního je slabá, bledá končetina a u venózního otok, cyanóza a v místě komprese může vznikat žilní trombóza (8).

V práci představujeme kazuistiku pacientky s fibrózní dysplazií I. žebra vedoucí k TOS.

KAZUISTIKA

42letá pacientka byla odeslána cestou ortopedicko-onkologické komise Fakultní nemocnice U sv. Anny 11/2016 k došetření pro infiltraci pravého plicního hrotu, bolestivou a oslabenou pravou horní končetinou. Dle CT vyšetření se jednalo o infiltrát velikosti cca 7 x 5 x 7 cm kompletně vyplňující horní hrudní aperturu s volně průchodnou, ale stísněnou subklaviální arterií i venou a popsanou osteolýzou I. žebra (obr. 1a, b, c). Dle MR tumor odtahoval brachiální plexus kraniolaterálně a měl těsný vztah ke kořeni Th1 a Th2. Kraniálním okrajem pronikal mezi *mm. scaleni*, kaudálně do dutiny hrudní, ale neinfiltroval plíci.

12/2016 byla provedena biopsie tumoru otevřenou technikou paralelním řezem pod klíční kostí s histologickým došetřením fibrózní dysplazie pro nutnou klinicko-patologickou korelaci. V okolní tukové tkáni byla zachycena uzlina s histiocytózou.

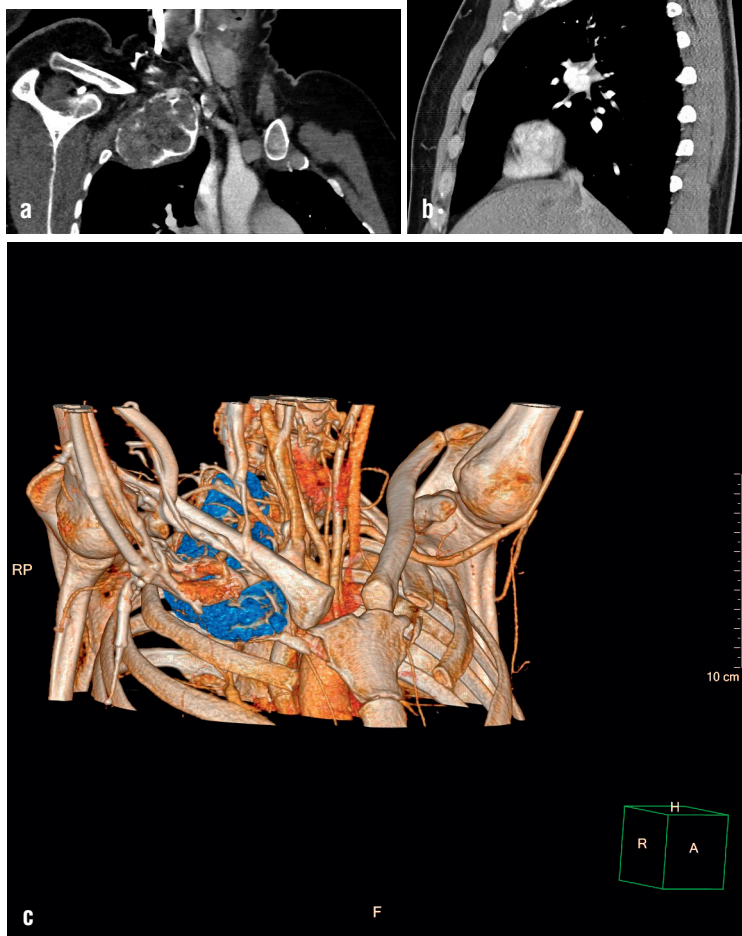
Následně proběhlo opětovné projednání na ortopedické a hrudně chirurgické komisi Fakultní nemocnice U sv. Anny 1/2017, doplněno neurochirurgické a cévní došetření s navržením chirurgické terapie. Výkon proběhl 2/2017 ve složení cévní chirurg, neurochirurg a dva hrudní chi-

rgurové. Přístup do horní hrudní apertury byl zvolen cervikothorakálním řezem s odklopením části manubria a zachováním intaktní klavikuly se sternoklavikulárním skloubením v modifikaci dle Grunenwalda (5), (obr. 2) Byla provedena resekce I. žebra s infiltrátem velikosti 5,5 x 9 x 3 cm s následným uvolněním subklaviální arterie i veny a parciálně brachiálního plexu (obr. 3a, b). Perioperačně zasahoval infiltrát dorzálně k obratlovým tělům, jehož bezpečná preparace nebyla z předního přístupu technicky proveditelná. Vzhledem k benigní předoperační diagnóze (fibrózní dysplazie) jsme dále v operaci zadním posterolaterálním přístupem dle Shawa a Paulsona (13) nepokračovali. V plánu bylo vyčkání definitivní histologie a v případě malignity následně doresekování i s částí obratlových těl ve druhé době.

Operace byla ukončena stabilizací manubria pomocí K-drátů a drenáží pravého hemithoraxu. Vzhledem k osm hodin trvajícímu výkonu byla pacientka pooperačně tři dny na Anesteziologicko-resuscitační klinice, kde byla v den operace extubována s pooperačním chrapotem, ale postupnou úpravou hlasu. Periferie byla bez neurocirkulačního deficitu. Na I. chirurgické klinice strávila pacientka ještě dalších sedm dnů, hrudní drén byl extrahován šestý pooperační den.

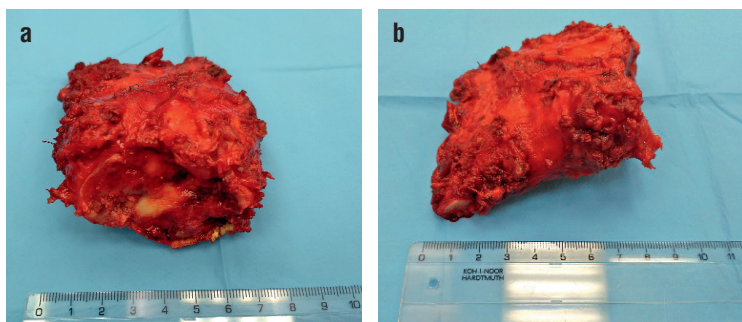
Výsledkem definitivní histologie bylo potvrzení fibrózní dysplazie I. žebra. Kontrolní CT (obr. 4) a následné MR 4/2017 a 7/2017 po operaci prokazují reziduum v dorzální části horní hrudní apertury velikosti 26 x 30 x 32 mm bez progresu růstu. Efekt operace se dostavil po 5 měsících, kdy pacientka udává zlepšení svalové síly, ústup parestezií a menší, nicméně přetrvávající bolestivosti. Kontrolní EMG neprokázalo patologické změny. V plánu je opět kontrolní MR a neurologické došetření s odstupem šesti měsíců. V případě progresu obtíží připadá v úvahu v první době rehabilitace, bude-li bez efektu a infiltrát bude progredovat, tak reoperace cestou posterolaterálního přístupu.

Obr. 1. CT horní hrudní apertury s infiltrátem před operací:
a – koronární řez; b – sagitální řez;
c – rekonstrukce.

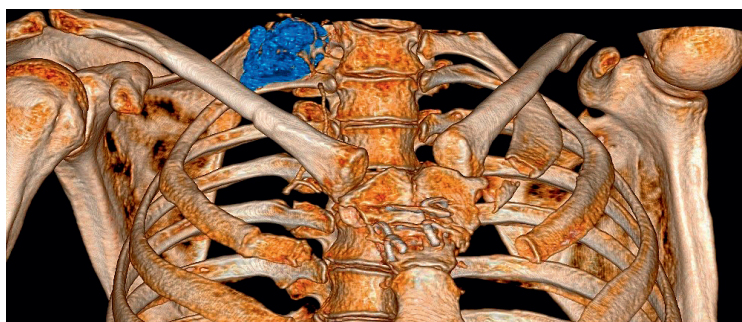


Obr. 2. Přístup do horní hrudní apertury dle Gruenwalda:

modře – v. brachiocephalica dx., v. subclavia dx., v. jugularis interna dx.;
červeně – truncus brachiocephalicus, a. subclavia dx., a. carotis communis, a. vertebralis dx.;
žlutě – n. vagus, n. frenicus;
na tkanici – klínovitá část manubria s odklopeným klíčkem.



Obr. 3a, b. Částečně resekované I. žebro s infiltrátem velikosti 5,5 x 9 x 3 cm.



Obr. 4. Kontrolní CT po resekci – rekonstrukce.

DISKUSE

V rámci diferenciální diagnostiky TOS je nutno zahrnout degenerativní onemocnění krční páteře, neuropatii nervů *n. medianus*, *radialis*, *ulnaris*, nádory páteře, syringomyelie, traumatickou lézi nervů.

K diagnostice poslouží prostý snímek srdce a plic s nálezem krčního žebra nebo Pancoastova tumoru, popřípadě jiné infiltrace v oblasti horní hrudní apertury. Arteriogram může zobrazit obstrukci nebo přítomnost trombu v cévách. CT nebo MR dobře poslouží k přesnějšímu zobrazení horní hrudní apertury a identifikaci léze. EMG slouží k vyloučení jiné etiologie, příkladem je útlak periferních nervů nebo cervikální radikulopatie, nicméně senzory evokované potenciály mají omezenou výpovědní hodnotu v diagnostice neurogenního TOS, v případě vaskulárního TOS nemají žádný význam.

Většina pacientů s TOS je léčena symptomaticky v závislosti na dominantních potížích kombinací šetrné fyzioterapie a podáním analgetik, antidepresiv a myorelaxancií. Cévní typ

je třeba řešit okamžitě antikoagulační terapií s následnou cévně chirurgickou intervencí. V některých studiích je popisován efekt botulotoxinu (3).

Principem chirurgické intervence je dekomprese, kterou je možno dosáhnout několika přístupy.

Transaxilární přístup je upřednostňován cévními chirurgy, supraklavikulární neurochirurgy a cervikothorakální popřípadě transmanubriální hrudními chirurgy.

U cervikothorakálního přístupu podle Dartevella se provádí resekce mediální poloviny klíčku s úponem *m. sternocleidomastoideus* a *m. pectoralis major*. Nevýhodou tohoto přístupu je porušení funkce ramenního pletence a z toho plynoucí pohybového omezení končetiny a větší bolestivost.

Při transmanubriálním přístupu podle Grunenwalda dochází k zachování klíčku i s úpony svalů bez porušení funkce ramenního pletence. Manubrium je resekováno cca 2 x 2 cm superolaterálně s přetětím chrupavky prvního žebra, jež umožní mobilizaci osteomuskulárního laloku kranio laterálně (4).

V případě infiltrace plicního hrotu je možno výkon kombinovat s thorakoskopií.

TOS způsobený fibrózní dysplazií prvního žebra je velmi vzácnou nosologickou jednotkou, do roku 2016 bylo popsáno jen sedm případů, proto není možno stanovit optimální management léčby (1, 2, 6, 7, 9, 11).

První případ byl popsán u 27letého muže s neurogenním TOS. Nádor byl odstraněn ze subklavikulárního přístupu s mediální resekci klíčku po selhání transaxilární resekce (2). Druhým případem byla žena s neurogenním a cévním TOS s provedenou transaxilární excizí prvního žebra (6). Třetím případem byl 25letý muž s neurogenním i arteriálním TOS s provedenou supraklavikulární excizí s následnou resekci mediálního klíčku a I. žebra (9), dalším případem byla 43letá žena, kdy byl tumor odstraněn transcervikálně opět s mediální resekci klíčku (1), další je případ 41leté ženy s TOS neurogenní etiologie, která byla operována nejprve neúspěšně transaxilárním přístupem s následnou reoperací dorzálním přístupem (7). Naposled v roce 2016 byl popsán případ 19letého muže s poruchou citlivosti ulnární strany pravé ruky a 29letého muže s poruchou citlivosti a progresí slabosti levé ruky. U obou případů bylo resekováno první žebro thorakoskopicky asistovaným supraklavikulárním přístupem (11). Ve všech případech bylo popsáno zlepšení symptomatologie.

V našem případě jsme vzhledem k rozsahu postižení volili transmanubriální přístup dle Grunenwalda.

Úspěšnost konzervativní terapie TOS je cca 90%. Pooperační úspěšnost po jednom roce je popisována od 43 do 78 % z odoperovaných pacientů. Jako dobrý chirurgický výsledek považujeme zlepšení, nikoliv kompletní vymizení příznaků. Změna pracovního zařazení je doporučena u opakující se manuální činnosti například pásová výroba, popř. fyzicky namáhavá práce nebo práce s rukama ve zvýšené poloze. Není doporučováno spát s rukama za hlavou (12).

V roce 2014 se v databázi Cochrane zaměřili na hodnocení výsledků léčby TOS minimálně 6 měsíců po zákroku. Nebyl shledán signifikantní rozdíl mezi trans-

axilárním a supraklavikulárním přístupem, ani případně lepší efekt chirurgické léčby oproti konzervativní terapii. Léčba botulotoxinem nevedla k přílišnému zlepšení ve srovnání s placebem v podobě fyziologického roztoku (10). Dosáhnout validních randomizovaných studií, jež porovnají výsledky konzervativní a chirurgické léčby je k ojedinělosti popisovaných případů nemožné. V léčbě fibrózní dysplazie postihující žebra je preferována chirurgická intervence, vzhledem k možnosti záměny za malignitu.

Tato práce ani její část nebyla dosud publikována v žádném vědeckém časopise. Žádný z autorů nemá finanční ani jiné závazky, které by vedly ke konfliktu zájmů. Rukopis byl přečten a schválen k publikaci všemi autory a byly splněny požadavky na autorství.

Literatura

1. De Montpreville VT, Dulmet E, Ponlot R, Dartevelle P. Giant bilateral fibrous dysplasia of first ribs: compression of mediastinum and thoracic outlet. *Eur Respir J*. 1995; 8:1028–1029.
2. Devin R, Branchereau A, Pelissier JF, Monier-Faugere MC, Laselve L, Toga M. [Thoracic outlet compression syndrome by tumour of the first rib (author's transl)]. *Chirurgie*. 1981;107:749–754.
3. Foley JM, Finlayson H, Travlos A. A review of thoracic outlet syndrome and the possible role of botulinum toxin in the treatment of this syndrome. *Toxins (Basel)*. 2012;4:1223–1235.
4. Grunenwald D, Assouad J. Pancoast tumor: cervicothoracic transmanubrial approach. In: Kuzdzal J et al. *ESTS Text book of thoracic surgery*. ESTS (European Society of Thoracic Surgeons), 2014, pp 1000–1005.
5. Grunenwald D, Spaggiari L. Transmanubrial osteomuscular sparing approach for apical chest tumors. *Ann Thorac Surg*. 1997;63:563–566.
6. Karanjia ND, Sayer RE. Thoracic outlet syndrome due to monostotic fibrous dysplasia of the first rib. *J R Coll Surg Edinb*. 1990;35:111.
7. Kemp CD, Rushing GD, Rodic N, McCarthy E, Yang SC. Thoracic outlet syndrome caused by fibrous dysplasia of the first rib. *Ann Thorac Surg*. 2012;93:994–996.
8. Manish K Singh, Patel J. Neurologic thoracic outlet syndrome. *Medscape*: <https://emedicine.medscape.com/article/1143532-overview>, 2014.
9. Meliere DB, Yahia NE, Etienne G, Becquemin JP, De Labareyre H. Thoracic outlet syndrome caused by tumor of the first rib. *J Vasc Surg*. 1991;14:235–40.
10. Povlsen B, Hansson T, Povlsen SD. Treatment for thoracic outlet syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. CD007218, 2014.
11. Rehemtulla A, Zhang L, Yu C, Chen L, Gu Y. Thoracoscopy-assisted first rib resection for the treatment of thoracic outlet syndrome caused by fibrous dysplasia: a report of two cases. *Exp Ther Med*. 2015;9:2241–2244.
12. Rosenbaum DA. Thoracic outlet syndrome treatment & management. *Medscape*: <https://emedicine.medscape.com/article/96412-treatment>, 2016.
13. Shaw RR, Paulson DL, Kee JL. Treatment of superior sulcus tumor by irradiation followed by resection. *Ann Surg*. 1961;154:29–40.

Korespondující autor:

MUDr. Zdeněk Chovanec, Ph.D.
I. chirurgická klinika LF MU a FN U sv. Anny
Pekařská 53
656 91 Brno
E-mail: zdenek.chovanec@fnusa.cz