

La sindrome dello stretto toracico nel bambino e nell'adolescente

GIANNI VERCELLIO, VITTORIA BARALDINI, MICHELE COLETTI, LETIZIA CIPOLAT, ALESSANDRA BAUDO

Unità Operativa di Chirurgia Vascolare, Centro Angiomi e Malformazioni Vascolari, Presidio Ospedaliero "V. Buzzi", ICP, Milano

La sindrome di cui si parla non è frequente ma disturbante. Il trattamento chirurgico usato di routine nel Centro di Chirurgia Vascolare dell'Ospedale Buzzi (resezione della prima costa) ne chiarisce l'interpretazione patogenetica e ne semplifica l'approccio clinico.

La sindrome dello stretto toracico (TOS) è l'espressione corrente per indicare una sindrome clinica dovuta ad anomalie delle strutture muscolari, legamentose o scheletriche, che delimitano la regione anatomica compresa fra la fossa sovraclaveare e la radice dell'arto superiore, o alla variazione dei reciproci rapporti di tali strutture (Figura 1).

Si tratta di una sindrome da compressione neurovascolare con sintomatologia molto variabile e a seconda delle circostanze prevalentemente neurologica, da stasi venosa o da insufficienza arteriosa.

Nomi tradizionalmente usati erano sindrome della costa cervicale, sindrome costo-clavicolare, sindrome dello scaleno, per indicare l'elemento anatomico presunto in causa. Dal momento che non sempre quest'ultimo è individuabile con precisione, è invalso l'uso più generico e semplificativo di sindrome dello stretto toracico. A questa semplificazione nosologica è corrisposta da alcuni anni una unificazione terapeutica che, con le dovute riserve, fa capo alla resezione della prima costa

THORACIC OUTLET SYNDROME IN CHILDHOOD AND ADOLESCENCE

(*Medico e Bambino* 2004;23:95-100)

Key words

Thoracic outlet syndrome (TOS), Surgical treatment, Children, Adolescents

Summary

TOS is considered a relatively rare clinical condition. In most of cases TOS affects young men and women in their third - fourth decade of life, without any sex prevalence. In children and adolescents it is currently considered an exceptional finding: in a recent literature review very few cases of TOS requiring surgical treatment have been reported in the paediatric age. However, over the last 3 years, 11 children were treated for TOS at the Vascular Unit of V. Buzzi Children's Hospital, and this may indicate that the incidence of this clinical condition in this age group is higher than previously thought and that this condition often goes misdiagnosed.

quale rimedio chirurgico per la decompressione sia del plesso brachiale che delle strutture vascolari (vena e arteria succlavia), indipendentemente dal meccanismo eziopatogenetico.

I dati epidemiologici sono molto incerti. Di fatto, il riscontro di TOS è in progressivo aumento a causa di un'accresciuta attenzione diagnostica.

Non è nota tuttavia l'incidenza di tale patologia nella popolazione adulta. Le donne sembrano essere più colpite

degli uomini (rapporto 2:1). In letteratura si ritrovano soltanto alcuni case report di pazienti in età pediatrica affetti da TOS.

PREMESSE ANATOMICHE E FISIOPATOLOGICHE

Il tragitto percorso dal fascio neurovascolare dell'arto superiore all'uscita del torace e alla base del collo è tor-

tuoso, ristretto e non raramente “accidentato” per la presenza di anomalie anatomiche. Queste possono essere rappresentate da una costa sovrannumeraria (costa cervicale) o da una mega-apofisi della VII vertebra cervicale o infine da legamenti o da muscoli anormali.

Si tende a considerare tali anomalie congenite fattori predisponenti più che fattori causali assoluti, dal momento che clinicamente la sindrome dello stretto toracico è decisamente più rara rispetto alla relativa frequenza di tali anomalie. Nell’ambito della popolazione infatti tali anomalie hanno un’incidenza nell’ordine dello 0,6-5%, ma soltanto il 5-35% dei soggetti portatori di queste risultano sintomatici per TOS.

A scatenare i sintomi concorrono diverse condizioni acquisite quali l’ipertrofia o la contrattura degli scaleni e di altri muscoli cervicali e toracici come il succlavio e il piccolo pettorale. A riprova di tale meccanismo patogenetico la ricorrenza nell’anamnesi di eventi traumatici (colpo di frusta) o una attività ginnica o sportiva squilibrata. Le flebiti della vena ascellare cosiddette “da sforzo” dei giocatori di basket o degli addetti ai lavori pesanti sono quasi sempre complicate da sindrome dello stretto toracico latente.

In altri casi l’insorgenza della sintomatologia avviene in modo subdolo per atteggiamenti viziosi di postura. Si tratta spesso di giovani donne longilinee asteniche (alla Modigliani) con caduta delle spalle in avanti.

In tutti i casi si verifica un innalzamento della prima costa rispetto alla clavicola con la conseguente creazione di un meccanismo a forbice fra queste due ossa (pinza costo-clavicolare).

LA CLINICA

Nell’anamnesi, come si è detto, viene non di rado dichiarato un evento traumatico pregresso o recente. Di solito in modo subdolo e progressivo si manifestano sintomi neurologici e/o vascolari quasi costantemente associati. Le parestesie sono tra quelli neurologici i sintomi più comuni. Interessano nella grande maggioranza il territorio

LA STORIA DI SONIA

Sonia è una simpatica bambina di 9 anni e vive in una grande città del Nord. Non è molto alta, gioca regolarmente a pallacanestro, con allenamenti 3 volte alla settimana. La mano destra, da alcune settimane, è diventata cianotica e un po’ gonfia. Viene vista da diversi specialisti (un pediatra, un ortopedico, un chirurgo vascolare). Alla fine con un esame ecocolordoppler si sospetta che, appena al di sotto della clavicola, la vena ascellare sia chiusa.

Ci viene indirizzata. La visitiamo: si vede appena un reticolo di vene vicino alla spalla all’attaccatura del braccio. Il polso radiale scompare nei due lati completamente appena le solleviamo il braccio. Il braccio subito si stanca se la invitiamo ad aprire e chiudere i pugni.

Viene eseguita una flebografia: la vena è chiusa per un tratto di 8-10 centimetri. È troppo tardi per tentare una trombolisi. La sottoponiamo comunque all’intervento di asportazione della prima costa per via ascellare nella speranza di favorire in ogni caso la ricanalizzazione della vena e migliorare la circolazione collaterale.

Sonia è dimessa in terza giornata. Un mese dopo la cianosi è scomparsa, l’arto è sgonfio. “Potrò tornare a giocare a pallacanestro?” ci chiede Sonia al primo controllo 1 mese dopo l’intervento. Dopo 3 mesi eseguiamo una flebografia di controllo: la vena sembra quasi completamente ricanalizzata e la compressione è ormai rimossa. Sonia potrebbe ricominciare a giocare.

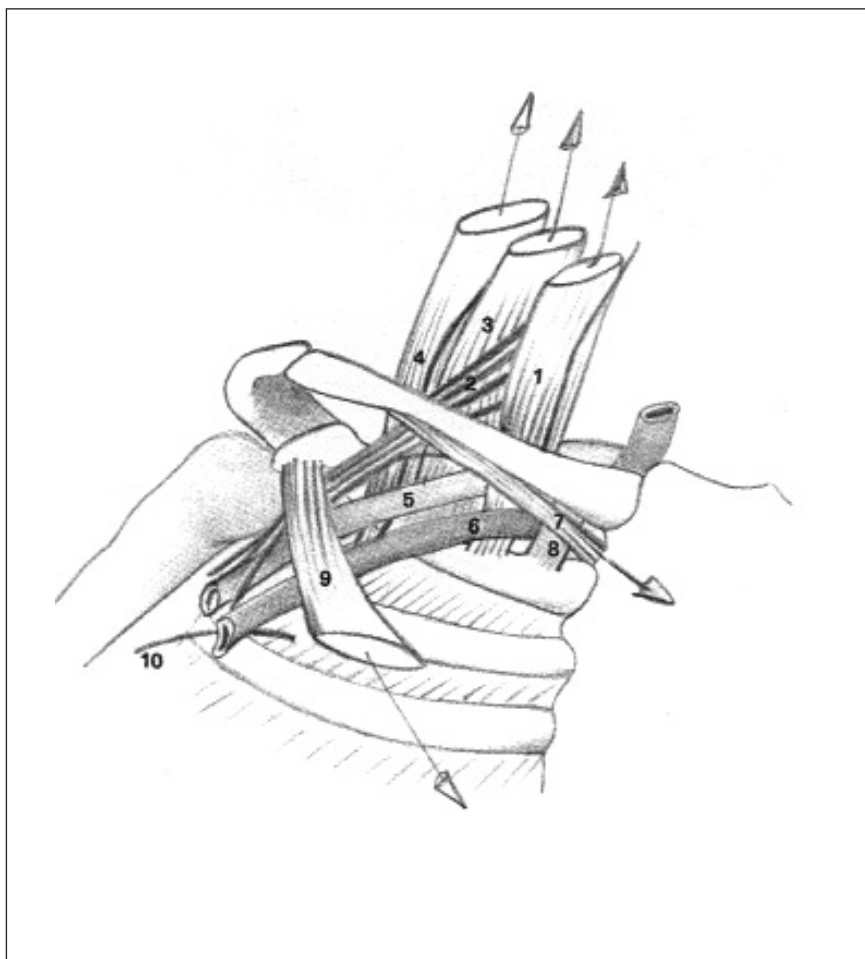


Figura 1. Anatomia dello stretto toracico: 1) *m. sternocleidomastoideo*; 2) *plesso brachiale*; 3) *m. scaleno medio*; 4) *n. toracico lungo*; 5) *a. succlavia*; 6) *v. succlavia*; 7) *m. succlavio*; 8) *legamento costo-clavicolare*; 9) *m. piccolo pettorale*; 10) *n. intercostobrachiale*. N.B.: Le frecce indicano le direttrici di azione dei muscoli di “chiusura” dello stretto toracico.

LA STORIA DI VERONICA

Veronica ha 16 anni. Vive in un paese della Lombardia. Ha un'aria seria e determinata. È di bassa statura, ed è di corporatura minuta.

I suoi disturbi incominciano un anno fa. Il braccio sinistro si stanca molto facilmente. Le parestesie alla mano e soprattutto al IV e V dito la colgono sempre più frequentemente, ma non è presa troppo sul serio.

Viene ricoverata nel reparto di pediatria della città più vicina. Gli esami si susseguono per 40 giorni, ce li elenca lei stessa: radiografie (sono 3 in varie proiezioni), elettromiografia (ripetuta 2 volte), potenziali evocati, risonanza magnetica (anch'essa ripetuta 2 volte), ecocolordoppler (2 volte), pletismografia, elettroencefalogramma, esame del DNA (?). Viene anche visitata da diversi specialisti: il neurologo, l'ortopedico, il neuropsichiatra, il chirurgo vascolare e infine il fisiatra. Questi due ultimi alla fine concordano con la diagnosi di sindrome dello stretto toracico. Veronica seguirà un programma di fisioterapia che però risulterà dopo 3 mesi del tutto inefficace.

Decidiamo di intervenire con una resezione costale per via ascellare. In terza giornata postoperatoria viene dimessa. La ripresa è molto rapida, come non accade quasi mai negli adulti. Dopo un mese sta benissimo: ci chiede se non sia il caso di operarla anche dall'altro lato perché a pensarci bene qualche disturbo di tanto in tanto si manifesta anche alla mano destra....

di distribuzione del nervo ulnare (IV e V dito), le cui radici nervose, provenienti da C8 e T1, sono le più esposte al contatto con il bordo interno della I costa. Più raramente le parestesie riguardano la regione cervicale e la spalla, e si associano a cefalea omolaterale. In questi casi è in gioco quasi sempre una compressione sulle radici prossimali del plesso (C5, C6, C7). Eccezionalmente nei casi più gravi l'effetto della compressione meccanica porta a una progressiva ipotrofia dei muscoli della mano.

I sintomi vascolari possono essere prevalentemente da stasi venosa oppure da insufficienza arteriosa. In molti casi si hanno inizialmente gonfiori e cianosi intermittente alla mano, in altri, per trombosi del segmento venoso axillo-succlavio, si manifesta un edema discreto a tutto l'arto associato alla comparsa alla sua radice, alla spalla e nella regione sovra e sottoclaveare, di un evidente reticolo venoso.

Comuni sono, per quanto riguarda i sintomi del distretto arterioso, un rapido affaticamento muscolare del brac-

cio e dell'avambraccio durante l'esercizio fisico, mentre le complicanze trombo-emboliche con ischemia della mano sono assai rare e dovute quasi sempre alla presenza di un aneurisma dell'arteria succlavia, formatosi a causa delle turbolenze dovute alla stenosi da compressione (aneurisma post-stenotico).

QUALI ESAMI E INDAGINI EFFETTUARE

Incominciamo dalle manovre semeiologiche. Diciamo subito che la "classica" manovra di Adson (scomparsa del polso radiale con la rotazione in iperestensione del capo dal lato offeso in inspirazione forzata), ben nota a tutti i medici e studenti, è in realtà poco significativa, data l'elevata frequenza dei falsi negativi. Più utile, ma gravata da falsi positivi, la manovra di Wright (scomparsa del polso radiale in abduzione forzata dell'arto). Decisamente più affidabile è il test ideato da Roos, noto come EAST (*Elevated Arm Stress Test*): con le braccia sollevate a 90° e le palme rivolte in fuori si invita il paziente ad aprire e chiudere ritmicamente i pugni (*Figura 2*). Questo esercizio provoca significativamente l'insorgenza dei sintomi principali (parestesie e affaticamento dell'arto dal lato interessato).

Una radiografia del collo è sempre raccomandabile (per l'identificazione di eventuali coste cervicali o megapofisi: *Figura 3*); l'ecocolordoppler (con manovre dinamiche) è utile per documentare i rilievi semeiologici sul versante arterioso, mentre la compressione intermittente su quello venoso è più facilmente documentabile con una flebografia dinamica (*Figura 4*) o con una angio-TAC. La TAC è poi utile per escludere nei casi dubbi patologie discali.

All'arteriografia bisogna ricorrere solo in casi di sospetta lesione arteriosa (aneurisma) o di relative complicanze trombo-emboliche periferiche.

Infine, gli esami elettromiografici e la registrazione dei potenziali evocati: sono utili per escludere altre sedi di compressione nervosa come nel caso della sindrome del tunnel carpale (che



Figura 2. Diagnosi clinica di sindrome dello stretto toracico superiore mediante "Stress test" (EAST: *Elevated Arm Stress Test*).

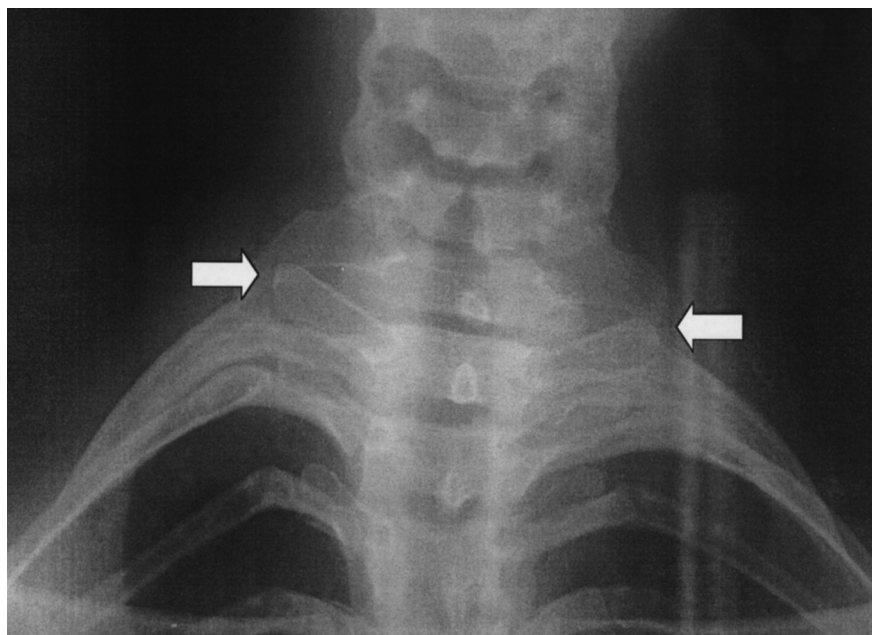


Figura 3. *Reperto radiografico di mega-apofisi traversa.*

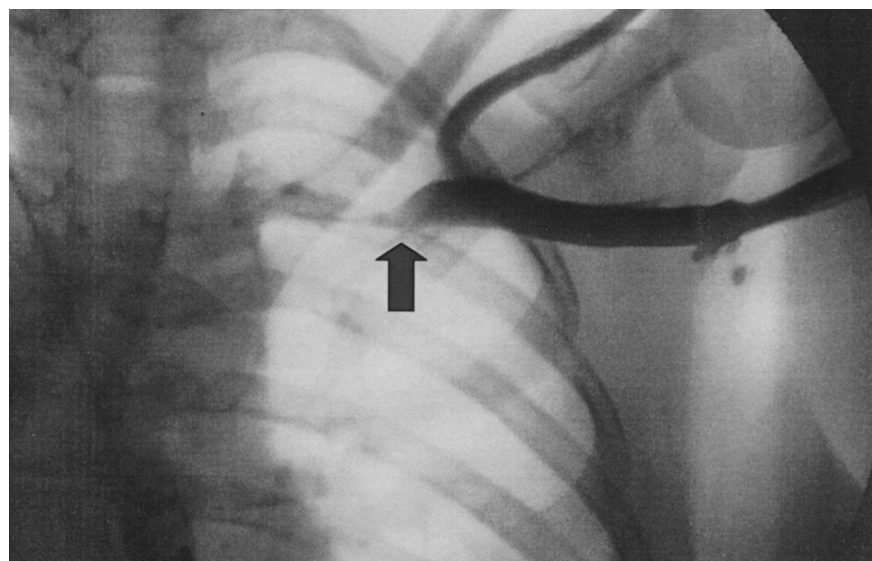


Figura 4. *Flebografia dinamica: reperto di ostacolato deflusso venoso funzionale a livello della vena succlavia in corrispondenza della pinza costo-claveare con il braccio in posizione di abduzione.*

in alcuni casi si associa alla sindrome dello stretto toracico).

IL TRATTAMENTO CONSERVATIVO: LA FISIOCHINESITERAPIA

Nelle forme con sintomatologia lieve e sfumata, nelle forme non complicate da lesioni arteriose e tromboemboliche periferiche, sussiste l'indica-

zione a un trattamento fisiochinesiterapico, almeno in prima istanza.

Il trattamento conservativo ha buone probabilità di successo quando l'insorgenza della sintomatologia è recente e soprattutto nei casi in cui un evento traumatico e la conseguente contrattura della muscolatura siano stati il fattore scatenante. In queste circostanze massoterapia e farmaci miorilassanti possono essere molto efficaci. Il trat-

tamento fisiochinesiterapico ha per scopo il riequilibrio del sinergismo fra muscolatura anteriore e posteriore del torace. Si basa su esercizi da un lato atti ad allargare la pinza costo-clavicolare e dall'altro atti a rinforzare la muscolatura posteriore "d'apertura" (gran dorsale, romboide ed elevatore della scapola). La terapia conservativa va continuata per 3-6 mesi: in caso di fallimento l'intervento chirurgico diventa indispensabile.

Nei casi complicati (trombosi venosa del segmento axillo-succlavio o embolizzazioni distali) la procedura chirurgica deve essere subito considerata. La strategia terapeutica più razionale nel caso di trombosi venosa prevede dapprima un trattamento trombolitico, seguito a breve termine dall'intervento chirurgico decompressivo.

IL TRATTAMENTO CHIRURGICO: QUALE E PER QUALE VIA

Da alcuni anni l'intervento di resezione della prima costa ha soppiantato il più semplice intervento di resezione del muscolo scaleno anteriore (scalotomia), dimostratosi spesso insufficiente e gravato da un'alta percentuale di recidive.

Le vie di accesso per l'esecuzione della resezione costale sono fondamentalmente due: la via sovraclaveare e la via ascellare.

La via sovraclaveare è ovviamente preferibile nei casi di costa cervicale o mega-apofisi e comunque quando la sintomatologia sia dominata da sintomi neurologici da compressione-irritazione del plesso brachiale. Per tale via di accesso è possibile dominare il plesso (ed eseguire una neurolisi dello stesso) e nel contempo dominare l'arteria succlavia (e procedere a una sua ricostruzione nei rari casi di lesioni ostruttive o aneurismatiche). Per contro per tale via la resezione della prima costa è piuttosto difficoltosa e limitata al suo segmento posteriore.

Nei casi in cui i sintomi siano prevalentemente venosi (nei quali sia necessario asportare il segmento anteriore della prima costa) la via di accesso ascellare è sicuramente vantaggiosa:

consente infatti di liberare la vena dalla pinza costo-clavicolare, nella quale è per così dire intrappolata. Questa via di accesso è inoltre vantaggiosa dal punto di vista estetico, essendo la cicatrice confinata nel cavo ascellare. La resezione per questa via (proposta da Roos nel 1965) richiede però notevole esperienza da parte del chirurgo, una strumentazione particolare e buoni mezzi di illuminazione. Infatti l'intervento prevede la creazione di una sorta di tunnel ristretto e profondo per arrivare alle strutture anatomiche interessate con l'arto mantenuto sollevato.

LA NOSTRA ESPERIENZA: DALL'ADULTO AL BAMBINO

Nel corso dell'ultimo triennio (febbraio 1999-febbraio 2002) presso la nostra Unità Operativa di Chirurgia Vascolare abbiamo osservato e ospedalizzato 37 pazienti affetti da sindrome dello stretto toracico. In 11 casi i pazienti erano di età inferiore a 18 anni (età minima 8 anni, massima 18 con una media di 12,6 anni); di questi 4 erano maschi, 7 erano femmine.

La sintomatologia in 4 casi era prevalentemente neurologica, in 7 casi prevalentemente vascolare con sintomi da stasi e da insufficienza arteriosa. In 2 di questi la flebografia aveva dimostrato una trombosi ascellare (*Figura 5*). In due pazienti era associata una malformazione venosa alla mano e lungo l'arto superiore con sintomatologia "congestizia" intermittente.

In soli 2 casi su 11 sono state riscontrate anomalie ossee (1 mega-apofisi, 1 costa sovranumeraria).

Due pazienti sono stati indirizzati ad un trattamento fisiochinesiterapico con risoluzione della sintomatologia entro i 6 mesi.

Nove pazienti sono stati sottoposti a intervento decompressivo di resezione costale in anestesia generale (2 per via sovraclaveare, 6 per via ascellare, 1 per via combinata sovra e sottoclaveare). Non abbiamo avuto complicanze di rilievo. In 3 casi, a seguito di perforazione pleurica intraoperatoria, è stato necessario posizionare un drenaggio pleurico che ha comportato una de-

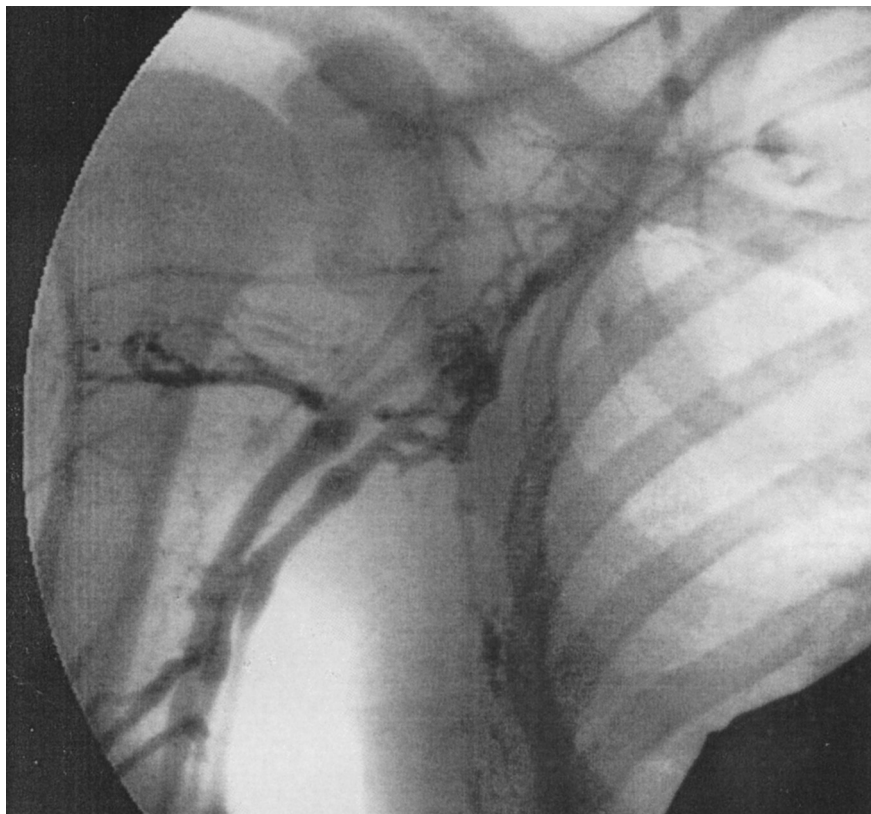


Figura 5. Flebografia dinamica: reperto di trombosi venosa del segmento ascellare e succlavio con circolo collaterale vicariante.

genza postoperatoria più lunga. In tutti e 3 i casi si è registrata la completa guarigione spontanea della breccia pleurica.

La durata del ricovero postoperatorio è stata in media di 4 giorni.

Alla dimissione tutti i pazienti sono tornati alle loro abitudini di sempre.

La completa risoluzione della sintomatologia ad un follow-up da 3 anni a 6 mesi si è avuta in 8 casi su 9. In un caso è stato necessario un secondo intervento di decompressione per via sottoclaveare a distanza di 1 anno. Attualmente questo paziente è totalmente asintomatico.

CONCLUSIONI

L'incidenza della sindrome dello stretto toracico nella popolazione generale non è nota: anomalie ossee predisponenti si riscontrano nello 0,5-6% della popolazione, ma solo in una piccola percentuale di casi si dimostrano

sintomatiche. Nell'esperienza maturata presso la nostra Unità Operativa, la percentuale di pazienti in età pediatrica affetti da una sindrome di per sé considerata rara è stata sorprendentemente elevata (11 casi pediatrici su 37), con le stesse connotazioni cliniche note negli adulti. L'intervento chirurgico si è reso necessario nella maggioranza dei casi con buoni risultati a breve e medio termine.

Alla luce della nostra esperienza, proprio per la possibilità di complicanze trombotiche che richiedono un tempestivo trattamento, il pediatra di base o ospedaliero, di fronte a qualunque sintomatologia neurovascolare riferita all'arto superiore, deve prospettare un'ipotesi diagnostica di TOS.

Bibliografia di riferimento

Axelrod DA, Proctor MC, Geisser ME. Outcomes after surgery for thoracic outlet syndrome. *J Vasc Surg* 2001;33:1220-5.

de Gauzy JS, Baunin C, Puget C. Congenital Pseudarthrosis of the clavicle and thoracic outlet syndrome in adolescence. *J Pediatr Orthop* 1999;8(4):299-301.

Hameed SM, Grewal RP, Urschel JD. Somatization tendencies in surgically treated neurogenic thoracic outlet syndrome patients. *Vasc Surg* 1995;29:185-8.

Kieffer E. Les Syndromes de la traversée thoraco-brachiale. Ed. AERCV, 1989.

Makhoul RG, Machleder HI. Developmental anomalies at the thoracic outlet: an analysis of 200 consecutive cases. *J Vasc Surg* 1992;16:534-45.

Remy-Jardin M, Remy J, Masson P. Helical CT angiography of Thoracic outlet syndrome: functional anatomy. *AJR* 2000;174:1667-74.

Sanders RJ. Thoracic outlet syndrome. Ed. JB Company, 1991:116-120.

Sanders RJ, Voelkel A. Postoperative management. In: Sanders RJ. Thoracic outlet syndrome. Ed. JB Company, 1991:159-61.

Sobey AVF, Grewal RP, Hutchinson KJ. Investigation of non-specific neurogenic thoracic outlet syndrome. *J Cardiovasc Surg* 1993;34:343-5.

Thompson RW, Schneider PA, Nelken NA. Circumferential venolysis and paraclavicular thoracic outlet decompression for "effort thrombosis" of the subclavian vein. *J Vasc Surg* 1992;16:723-32.

Toso C, Robert J, Berney T. Thoracic outlet syndrome: influence of personal history and surgical technique on long-term results. *Eur J Cardio-Thoracic Surg* 1999;16:44-7.

Vercellio G. Sindromi da compressione neurovascolare dell'arto superiore. In: Dionigi R. Chirurgia, 1992:857-61.

Voelkel A. Conservative treatment. Stretching and strengthening exercises. In: Sanders RJ. Thoracic Outlet Syndrome. Philadelphia: JB Lippincott Company, 1991:105-120.

Vercellio G. Arteriopatie da compressione estrinseca. In: Agrifoglio G, Agus GB, Gabrielli L. Arteriopatie. Ed. Masson, 1991:123-36.

MESSAGGI CHIAVE

- ❑ La sindrome dello stretto toracico (parestesie nel territorio di distribuzione del nervo ulnare o della spalla, gonfiore, cianosi intermittente e affaticabilità dell'arto, cefalea monolaterale) è dovuta a compressione da parte di una costa, di una mega-apofisi, oppure ad anomalie tendinee e muscolari sul fascio vascoloneuroso dell'arto superiore all'uscita dal torace.
- ❑ L'allargamento dello stretto toracico superiore mediante resezione della prima costa è efficace in tutte queste condizioni.
- ❑ Il test funzionale denominato EAST (*Elevated Arm Stress Test*), molto semplice, è più efficace di molti esami sofisticati, che peraltro servono a definire meglio, caso per caso, il meccanismo della compressione.