

:: Neurogeny zespół górnego otworu klatki piersiowej

Orpha number: [ORPHA100073](#)

STRESZCZENIE

Definicja choroby:

Neurogeny zespół górnego otworu klatki piersiowej (ang. *neurogenic thoracic outlet syndrome; NTOS*) jest jedną z postaci zespołu górnego otworu klatki piersiowej (TOS; zob. to hasło), objawiającą się bólem, parestezjami i osłabieniem kończyn górnych. Dzieli się na prawdziwy NTOS i niespecyficzny NTOS.

Epidemiologia:

Częstość występowania NTOS jest nieznana. Częściej dotyczy kobiet niż mężczyzn. Niespecyficzny NTOS jest najbardziej kontrowersyjną postacią, stanowiąc około 95% wszystkich przypadków TOS i 99% przypadków z neurologicznymi objawami.

Opis kliniczny:

NTOS objawia się najczęściej parastezjami, bólami i osłabieniem. Prawdziwy NTOS ujawnia się wolno, postępującym jednostronnym zanikowym osłabieniem wewnętrznych mięśni rąk i zaburzeniami czucia w obszarze T1, spowodowanym jest pleksopatią dolnego pnia splotu ramiennego. Niespecyficzny NTOS nie powoduje zaniku mięśni, występuje natomiast tkliwość mięśni pochyłych a objawy nasilają się przy ruchach ramion i w czasie manewrów prowokacyjnych.

Etiologia:

Prawdziwy NTOS spowodowany jest uciskiem na pień dolny splotu ramiennego w otworze górnym klatki piersiowej, w szczelinie mięśni pochyłych lub w przestrzeni pod wyrostkiem kruczym łopatki, głęboko w ścięgnie mięśnia piersiowego mniejszego. Niespecyficzny NTOS może być spowodowany bliznowaceniem mięśni pochyłych, wadą postawy czy wrodzonymi anomaliami.

Metody diagnostyczne:

Zdjęcia rentgenowskie pomocne są w uwidocznieniu źródła ucisku, w tym wydłużonego wyrostka poprzecznego C7 lub nieprawidłowego pierwszego żebra. Wyniki badań elektrodiagnostycznych wskazują na pleksopatię dolnego pnia splotu ramiennego. Przy użyciu MRI można zidentyfikować źródła ucisku i wykluczyć inne przyczyny, takie jak guz Pancoasta. Niespecyficzny NTOS jest rozpoznaniem klinicznym, stawianym na podstawie objawów takich jak tkliwość mięśni pochyłych, a także manewrów prowokacyjnych wywołujących ból i parastezje



w dotkniętej kończynie, przy braku obiektywnych nieprawidłowości w badaniach elektrodiagnostycznych. Najczęściej jest to rozpoznanie z wykluczenia.

Diagnostyka różnicowa:

Rozpoznanie różnicowe obejmuje tętniczy i żylny TOS (zob. te hasła), radikulopatię szyjną, zespół cieśni nadgarstka, czy jakiegokolwiek inne zaburzenia obejmujące włókna nerwowe wywodzące się z korzeni nerwowych C8 do T1, takie jak zespół kanału łokciowego. Wyniki badań elektrodiagnostycznych różnicują plexopatie dolnego pnia splotu barkowego NTOS od innych rozpoznań neurologicznych. Tętniczy TOS objawia się niedokrwieniem a żylny TOS zastojem żylnym.

Postępowanie i leczenie:

Postępowaniem leczniczym w niespecyficznym NTOS jest rehabilitacja ruchowa, leki oraz ortezy i kołnierze szyjne. Przypadki odporne mogą poddać się dekompresji chirurgicznej. W przypadku prawdziwego NTOS zastosowanie chirurgicznej dekompresji zależy od stopnia uszkodzenia nerwu. Jest ona wskazana w przypadku ostrego lub podostrego postępującego osłabienia lub dokuczliwych dolegliwości bólowych i parestezji.

Rokowanie:

W przypadku prawdziwego NTOS, dekompresja niweluje ból, ale pełne ustąpienie objawów neurologicznych wymaga czasu w związku z procesem remielinizacji i regeneracji aksonalnej. W przypadku utraty aksonów, wyzdrowienie może być niepełne. Odsetek udanych zabiegów dekompresyjnych w niespecyficznym NTOS wynosi 91-93% zaraz po leczeniu, ale spada do 64-71% po 10 latach, w związku z częstymi nawrotami.

Recenzent - ekspert:

- Dr Paul M. Scholten
- Dr Joseph H. Feinberg

Aktualizacja: Maj 2013

Tłumaczenie: Październik 2013

Streszczenie to zostało przetłumaczone dzięki wsparciu finansowemu UE „Development of the European portal of rare diseases and orphan drugs – Orphanet Europe”



Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.



