

Gemensamt vårdprogram

Venöst thoraxapertursyndrom (vTOS) och primär subclaviaentrombos

Riktat till remitterter till NHV thoraxapertursyndrom

| | |
|----------------------------|---|
| Dokumenttyp | Vårdprogram |
| Version/giltighet | Version 2026-05-31. Giltig från 2026-06-01 och tills vidare. |
| Ansvariga enheter | Södersjukhuset: Centrum för Thoraxapertursyndrom, Sektionen för kärlkirurgi, Kirurgkliniken. Sahlgrenska Universitetssjukhuset: Sektionen för kärlkirurgi, VO Hybrid och Intervention. |
| Gäller för/målgrupp | Region Stockholm och Västra Götalandsregionen. Remitterter till Nationell högspecialiserad vård (NHV) för thoraxapertursyndrom samt berörda akutmottagningar, medicin-/koagulationsmottagningar, radiologi och kärlkirurgi. |

Kärnbudskap för snabb handläggning

- **Akut svullnad av arm och hand** ska betraktas som subclaviaentrombos tills motsatsen bevisats.
- **Telefonkontakt med NHV-enhet ska alltid tas** och kompletteras med remiss till aktuell enhet.
- **Trombolys bör startas snarast** och är i regel aktuell upp till cirka 14 dagar efter symtomdebut; senare behandling lyckas sällan.
- **Negativt duplex utesluter inte diagnosen** om undersökningen inte specifikt innefattar v. subclavia med supra- och infraklavikulär vy.

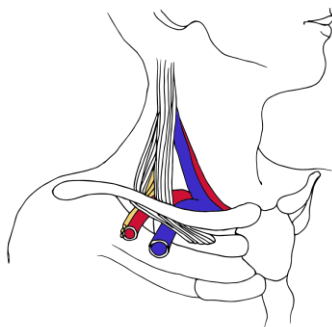
Upprättare

Södersjukhuset: Centrum för Thoraxapertursyndrom, Sektionen för kärlkirurgi, Kirurgkliniken: Jonas Malmstedt, Victor Mill, Christian Smedberg, Fredrik Sartipy, Anneli Linné. Medicin-/hematologimottagning: Mårten Söderberg. Radiologi: Mateuz Krasun. Karolinska Universitetssjukhuset, Koagulationsmottagningen: Maria Bruzelius. Danderyds sjukhus, Hemostascentrum: Eli Westerlund.

Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Sektionen för kärlkirurgi: Kristian Smidfelt, Klas Österberg, Sofia Strömberg, Joakim Nordanstig.

Innehåll

1. Akut handläggning och remissväg
2. Inledning
3. Venös TOS - primär trombos i vena subclavia
4. Diagnostik
5. Behandling med trombolys och dekompression
6. Antitrombotisk behandling efter intervention
7. Uppföljning och särskilda situationer
8. Behandling av kroniska tillstånd
9. Kontaktpersoner och referenser



1. Akut handläggning och remissväg

När primär subclaviaventrombos misstänks

- Starta antikoagulation med LMH i behandlingsdos i väntan på ställningstagande till trombolys, om inte kontraindikation föreligger.
- Kontakta NHV-enhet per telefon. Telefonkontakt ska alltid tas och kompletteras med remiss.
- Begär riktad duplex med frågeställning "trombos i vena subclavia?" Vid kvarstående klinisk misstanke trots negativ duplex: DT med kontrast eller förnyad duplex av erfaren ultraljudsoperatör.
- Patienter med 7 dagars anamnes eller mer bör handläggas särskilt skyndsamt så att trombolys kan startas nästkommande dag om indikation föreligger.

Telefonnummer

| Tid/situation | Kontakt |
|-----------------------|---|
| Dagtid | Södersjukhuset: kärlkirurgkonsult 08-123 642 27 Sahlgrenska Universitetssjukhuset: 031-342 78 78 |
| Jourtid | Södersjukhuset: beredskapsjour kärlkirurgi SÖS 08-123 623 89 Sahlgrenska Universitetssjukhuset: jourhavande kärlkirurg via växel 031-342 10 00 |
| Graviditet/postpartum | Om patienten är gravid eller <12 veckor post partum ska förlossningsjour också kontaktas. |

Adresser för remiss

| Enhet | Remissadress |
|-----------------------------------|---|
| Södersjukhuset | Centrum för Thoraxapertursyndrom, Kärlkirurgiska mottagningen, Södersjukhuset, 118 87 Stockholm SDK:centrum-for-thoraxapertursyndrom-nhv-tos-sos:0203:sdk.regionstockholm.se |
| Sahlgrenska Universitetssjukhuset | Kärlkirurgimottagningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, 413 45 Göteborg SDK:karlkirurgimottagning.hybi.su:0203:vgregion.se |

Remiss skickas med fördel elektroniskt via SDK. Telefonkontakt ersätts inte av remiss utan ska alltid tas vid akut frågeställning.

2. Inledning

Thoracic outlet syndrome (TOS), eller thoraxapertursyndrom, är en sammanfattande benämning för flera tillstånd där armens och handens funktion eller fysiologi påverkas av trängsel i thoraxaperturen. Tillståndet drabbar vanligen yngre patienter i åldern 20–50 år; cirka 5 % är tonåringar och cirka 10 % är över 50 år. TOS delas in i tre huvudgrupper:

- **Venös TOS:** kompression av vena subclavia i thoraxaperturen, mellan nyckelbenet och första revbenet, orsakar venskada som kan leda till förträngning och trombos av vena subclavia. Tillståndet kallas även Paget-Schroetters syndrom eller effort-induced subclavian thrombosis. Venös TOS debuterar vanligen i ung ålder (14–40 år). Primära subclaviaventromboser har traditionellt behandlats konservativt med antikoagulantia och högläge samt kompression. Dessa patienter får i stor utsträckning (upp till ca 50%) kroniska besvär med armen i form av svullnad, smärta och nedsatt arbetsförmåga. Ibland kompliceras trombosen av lungemboli (ca 14%). Frekvensen re-trombos uppskattas till ca 25% vid konservativ behandling. Under senare år har aktiv behandling med trombolys och kirurgisk dekompresion av thoraxaperturen förordats som behandling för att minska riskerna för ovan nämnda komplikationer.
- **Arteriell TOS:** obstruktion av arteria subclavia ger symtom med snabb uttröttbarhet i armen och risk för artärskada.
- **Neurogen TOS:** kompression av plexus brachialis i thoraxaperturen leder till smärta, sensibiliteitsnedsättning och nedsatt arbetsförmåga i armen. Blandformer förekommer, framför allt mellan neurogen TOS och arteriell TOS.

Exkluderade tillstånd i detta vårdprogram

- Sekundär subclaviaventrombos, till exempel till följd av intravenös kateter eller malign sjukdom.
- Trombos och tromboflebit lokaliserade enbart distalt om vena axillaris.

3. Venös TOS - primär trombos i vena subclavia

Definitioner

Subclaviaventrombos som är: ansträngningsutlöst (Paget-Schroetter), eller uppkommer i samband med trauma/klavikelfraktur *eller* uppkommer utan tydlig utlösande orsak (idiopatisk).

- **Akut:** inom 14 dagar från symtomdebut.
- **Kronisk subclaviaventrombos:** efter 14 dagar från symtomdebut.
- Stenos i vena subclavia utan trombos.
- Venös lägesbetingad kludikation i armen (McCleerys syndrom).

Epidemiologi och volymer

Venös TOS debuterar vanligen i ung ålder (14–40 år). Endast cirka 10 % inträffar hos patienter över 50 år. Förekomsten anges till 1–2 per 100 000 invånare och år. Med utgångspunkt i denna incidens uppskattas omkring 100–200 patienter insjukna i primär subclaviaventrombos årligen i Sverige.

4. Diagnostik

Akut trombos i vena subclavia

Tidig diagnostik är viktig eftersom tiden från trombosinsjuknande till trombolys och dekompression är avgörande för resultatet. Trombolys senare än 14 dagar efter insjuknande lyckas sällan. Resultaten vid akut behandling är goda, medan fördröjd eller konservativ behandling med enbart antikoagulation kan ge restsymtom i form av posttrombotiskt syndrom.

Anamnes

- Utlösande aktivitet: tungt eller enformigt arbete med armarna, idrott eller ovanlig arm-/kroppsställning.
- Trauma, till exempel aktuell eller tidigare klavikelfraktur eller whiplash.
- Venösa katetrar eller elektroder i vena subclavia.
- Hereditet för trombossjukdom och eventuell användning av p-piller/hormonbehandling.

Symtom och status

| Område | Fynd |
|----------------|---|
| Kardinalsymtom | Akut påkommen svullnad av arm och hand. Detta ska betraktas som subclaviaventrombos tills motsatsen bevisats. |
| Övriga symtom | Smärta, tyngdkänsla och varierande köldkänsla i arm/hand. |
| Statusfynd | Distenderade eller prominenta ytliga vener över axel- och skulderparti. Ofta varierande cyanos/blåmissfärgning, viss köldkänsla, ökad armomkrets och ibland synlig svullnad. Radialis-, ulnaris- och brachialis puls är normalt bevarade. |

Symtom- och livskvalitetsscore

Alla patienter med verifierad subclaviaventrombos utvärderas med DASH-score och EQ-5D före och efter behandling. Uppföljning sker vid kärlkirurgisk mottagning på NHV-enhet eller via digitalt vårdmöte.

Trombofili- och malignitetsutredning

Patienter ska vara knutna till mottagning specialiserad på venösa tromboser vid hemortssjukhuset. Där beslutas och utförs trombofiliutredning vid behov.

Malignitetsutredning utförs om status eller anamnes inger misstanke om malignitet. Utredning är inte indicerad enbart på grund av subclaviaventrombos hos en yngre i övrigt frisk patient utan malignitetsmisstänkta symtom.

Bilddiagnostik

Ultraljud med duplexteknik beställs med specifik frågeställning: "trombos i vena subclavia?". Observera att falskt negativa resultat är vanliga om undersökningen inte utförs rätt och innefattar v. subclavia med både supra- och infraklavikulär vy.

Vid klinisk misstanke ska negativt duplexresultat leda till DT med kontrast med samma frågeställning. Förnyad duplexundersökning av erfaren ultraljudsoperatör kan också övervägas. DT kan även vara av värde för diagnostik av lungemboli och för att utesluta differentialdiagnoser. Observera att CT-diagnostiken *inte syftar till att värdera trängsel i thoraxaperturen*; sådan trängsel verifieras vid flebografi i samband med trombolys. Vid CT-undersökning bör kontrasten ges i den kontralaterala armen och armarna ligga längs sidorna.

Flebografi via v. basilica är referensmetod för diagnostik och utförs alltid när trombolys inleds och avslutas. Den avslutande flebografin görs både i neutralläge och med provokation (abduktion + utåtrotation + elevation och armen över huvudet) för att verifiera lägesberoende kompression av v. subclavia.

Utredning av kroniska tillstånd

Indikation för utredning av kronisk subclaviaventrombos föreligger vid handikappande posttrombotiskt syndrom. Även om behandlingsresultaten vid trombos äldre än 14 dagar är sämre, finns behandlingsalternativ för symtomatiska patienter. Innan remiss till kärlkirurg för kronisk subclaviaventrombos bör diagnosen vara bekräftad med högst 6 månader gammal undersökning (duplex eller DT).

5. Behandling med trombolys och dekompression

Patienter med akut primär subclaviaventrombos och symtom bör erbjudas interventionell behandling i två steg: kateterburen trombolys följt av kirurgisk dekompression med venolys.

Trombolys

Patienter med symtomgivande primär subclaviaventrombos ska i regel erbjudas kateterburen trombolys snarast, vanligen dagtid nästkommande dag. Vid tveksamhet bör patienten erbjudas skyndsamt kontakt med NHV-enhet för bedömning av indikation.

Symtomen kan vara beskedliga i vila men samtidigt uttalade vid aktivitet. Även patienter med beskedliga symtom i vila men krav på full armfunktion vid yrkes- eller sportaktivitet bör därför få möjlighet till bedömning vid NHV-enhet och vara delaktiga i beslutet om trombolys.

Trombolys kan ges upp till cirka **14 dagar** efter symtomdebut men bör startas snarast för bästa resultat. I väntan på trombolys ges lågmolekylärt heparin (LMH) i behandlingsdos, endosförfarande, som vid DVT.

Utförande

- Behandling med kateterburen lokal trombolys i v. subclavia och vensegment distalt därom ges enligt särskilt PM för trombolys vid venös TOS.
- Vid avslut görs flebografi för att bedöma kvarvarande stenosis samt provokationsbilder enligt avsnittet om bildiagnostik.
- PTA ska inte utföras före dekompression på grund av hög risk för retrombos.
- Patienten återinsätts på LMH i behandlingsdos i *endosförfarande* efter trombolys.

Dekompression med venolys

Dekompression med resektion av första revbenet, kostoklavikulära ligamentet och subclaviusmuskeln samt venolys, det vill säga avlägsnande av fibrotisk vävnad kring venen, utförs så snart som möjligt och helst inom 2 veckor efter avslutad trombolys.

Förstahandsmetod är infraklavikulär ingång för bästa tillgång till vena subclavia och främre delen av första revbenet. Intraoperativ flebografi utförs vid behov för att värdera och eventuellt behandla kvarvarande stenosis.

Åtgärder mot kvarvarande stenosis efter venolys

Vid kvarvarande flödespåverkande stenosis efter dekompression och venolys övervägs PTA (ballongvidgning) eller primär patchplastik peroperativt. PTA kan också övervägas vid kvarstående besvär i samband med uppföljning.

6. Antitrombotisk behandling efter avslutad intervention

| Behandling | Rekommendation |
|--------------------------------|---|
| LMH | Ges i behandlingsdos en gång dagligen, på morgonen, från dagen efter avslutad trombolys fram till dagen före kirurgisk dekompression. Efter kirurgi återinsätts LMH så snart kirurgisk hemostas uppnåtts och eventuella dränage är borta. |
| Peroral antikoagulantia | DOAC eller warfarin ersätter LMH i samband med utskrivning efter dekompressiv kirurgi. |
| Trombocythämning | T. Trombyl 75 mg x 1 ges under 6 månader. |
| Behandlingstid | Grundregeln är att följa generella riktlinjer för förstagångstrombos, vilket innebär 3 månaders antikoagulantibehandling. |

Patienter som inte uppnår symtomfrihet eller har signifikant reststenosis med frånvaro av andningsvarierat flöde fortsätter med antikoagulantia tills stenosen behandlats och symtomfrihet uppnåtts. I dessa fall sker alltid individualiserad bedömning.

Vid samtidig lungemboli, trombofili eller andra komplicerande faktorer sker individualiserad bedömning av behandlingstid i samråd med koagulationsspecialist.

Vid kronisk manifest ocklusion av vena subclavia föreligger i regel inte indikation för livslång antikoagulation, eftersom tromboser i etablerade kollateralvenor är mycket ovanliga.

7. Uppföljning och särskilda situationer

| Moment | Tidpunkt/innehåll |
|---------------------------------------|--|
| Duplex | I samband med återbesök inom 3 månader efter dekompression för att värdera kvarvarande stenosis och öppetstående. Efter 1 år för att värdera öppetstående i kvalitetskontroll. |
| Återbesök | Kärlkirurg inom 3 månader. |
| Telefon | Telefonkontakt vid behov och efter 1 år för kvalitetskontroll. |
| Symtom- och livskvalitetsscore | DASH-score och EQ-5D inom 3 månader och efter 1 år. |
| Trombofiliutredning | Se avsnittet "Trombofili- och malignitetsutredning". |

Kontralateral sida

Bilateral primär subclaviaventrombos är mycket ovanligt (<1 %). Utredning av asymtomatisk kontralateral sida är inte indicerad.

Barn

Primär trombos i vena subclavia är ovanligt före 16 års ålder men förekommer. I dessa fall sker inläggande vård på pediatrik vårdavdelning, vid Sachsska barn- och ungdomssjukhuset vid Södersjukhuset respektive Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Barn ska följas på pediatrikt inriktad koagulationsenhet.

Kvalitetsindikatorer

Mål/resultat: >90 % öppetstående efter 1 år vid behandling inom 14 dagar samt >90 % symtomfrihet och återgång till samma arbetsuppgifter.

8. Behandling av kroniska tillstånd

Rapporter om framgångsrik behandling med öppen, endovaskulär och hybridteknik finns, men det går inte att avgöra vilken strategi som generellt är att föredra. Behandlingen måste individualiseras. Gemensamt för strategier som avser att rekonstruera v. subclavia är att de ska inledas med kirurgisk dekompression.

Dekompression

Adekvat dekompression är en förutsättning för senare endovaskulär behandling eller åtgärd på venen. Vid rekanaliserade tromboser hos asymtomatiska patienter kan dekompression övervägas för att minska risken för retrombos. Dekompression är också indicerad hos symtomatiska patienter och utförs på samma sätt som vid akut behandling.

Venoplastik, interpositionsgraft och PTA

För patienter med betydande restsymtom som påverkar arbetsförmåga eller ADL bör man förutom dekompression överväga åtgärd av venen. Vid rekanaliserad trombos med tät kort stenosis utförs antingen ballongvidgning (PTA) eller öppen patchplastik. Vid längre stenoser övervägs interpositionsgraft. Patienter med trombos i vena axillaris eller posttrombotisk v. axillaris med diameter <10 mm bör inte genomgå åtgärd på vena subclavia.

Antikoagulation

Antikoagulation individualiseras och beslutas i samråd med den mottagning som följer patienten.

9. Kontaktpersoner och referenser

| Enhet | Kontaktperson |
|-----------------------------------|---|
| Södersjukhuset | Jonas Malmstedt, överläkare, Centrum för Thoraxapertursyndrom, Kärlkirurgiska sektionen, Kirurgkliniken, Södersjukhuset Tel: 08-123 628 93 E-post: jonas.malmstedt@regionstockholm.se |
| Sahlgrenska Universitetssjukhuset | Kristian Smidfelt, överläkare, Sektionen för kärlkirurgi, VO Hybrid och Intervention, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Tel: 031-342 96 93 E-post: kristian.smidfelt@vgregion.se |

Referenser i urval

- Thompson JF, et al. Venous thoracic outlet compression and the Paget-Schroetter syndrome: a review and recommendations for management. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011;34(5):903-910.
- Molina JE, Hunter DW, Dietz CA. Protocols for Paget-Schroetter syndrome and late treatment of chronic subclavian vein obstruction. *Ann Thorac Surg.* 2009;87(2):416-422.
- Chang DC, et al. Surgical intervention for thoracic outlet syndrome improves patient's quality of life. *J Vasc Surg.* 2009;49(3):630-635.
- Urschel HC Jr, Patel AN. Surgery remains the most effective treatment for Paget-Schroetter syndrome: 50 years' experience. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(1):254-260.
- Melby SJ, et al. Comprehensive surgical management of the competitive athlete with effort thrombosis of the subclavian vein (Paget-Schroetter syndrome). *J Vasc Surg.* 2008;47(4):809-820.
- Molina JE, Hunter DW, Dietz CA. Paget-Schroetter syndrome treated with thrombolytics and immediate surgery. *J Vasc Surg.* 2007;45(2):328-334.
- Molina JE, Hunter DW, Dietz CA Jr. Occlusion of subclavian-innominate veins: the increasing problem of receiving improper care. *Minn Med.* 2004;87(11):38-40.
- Taylor JM, et al. Long-term clinical and functional outcome following treatment for Paget-Schroetter syndrome. *Br J Surg.* 2013;100(11):1459-1464. doi:10.1002/bjs.9279.
- Rosa V, et al. A RIETE registry analysis of patients with upper extremity deep vein thrombosis and thoracic outlet syndrome. *Thromb Res.* 2022;213:65-70. doi:10.1016/j.thromres.2021.12.030.
- Hoexum F, et al. Management of Paget-Schroetter syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2023;66(6):866-875.