

Otrzymano: 02.11.2020  
Zaakceptowano: 30.12.2020  
Opublikowano: 16.08.2021

## Nowe spojrzenie na zespół więzadła łukowatego pośrodkowego. Prezentacja przypadków

### New perspective on median arcuate ligament syndrome. Case reports

Andrzej Smereczyński<sup>1</sup>, Katarzyna Kołaczyk<sup>1</sup>, Radosław Kiedrowicz<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Zakład Genetyki i Patomorfologii Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego, Samokształceniowe Koło Ultrasonografii, Szczecin, Polska

<sup>2</sup> Klinika Kardiologii, Pomorski Uniwersytet Medyczny, Szczecin, Polska

Adres do korespondencji: Andrzej Smereczyński, ul. Wojciechowskiego 6A, 71-476 Szczecin; e-mail: andrzejsmereczynski@onet.eu, tel. +48 91 454 22 17

DOI: 10.15557/JoU.2021.0037

#### Słowa kluczowe

zespół więzadła łukowatego pośrodkowego przepony, pień trzewny, ultrasonografia

#### Keywords

median arcuate ligament syndrome, coeliac trunk, ultrasound

#### Abstract

A large group of patients with significant asymptomatic or low-symptomatic coeliac trunk stenosis require deeper consideration. On angiography, CT and MRI, 10–24% of examined patients are found to have their coeliac trunk compressed by the median arcuate ligament of the diaphragm. The associated median arcuate ligament syndrome, which is also called coeliac trunk compression syndrome or Dunbar syndrome, is rarely fully symptomatic. It is estimated that there are up to 7% of patients with such a clinical presentation. An asymptomatic or low-symptomatic course of the disease in patients with the syndrome is mainly explained by a developed collateral circulation, particularly involving the arterial arcades of the head of pancreas. In such cases, CT angiography detects collateral circulation in 22–69.6% of examined patients. The present authors often observed coeliac trunk blood flow to normalise in a standing position. According to them, the main causative factor for this phenomenon is the deflection of the coeliac trunk and its compression against the aorta by a lowered left lobe of the liver. The researchers observed it in many individuals; in this study, 5 cases are presented.

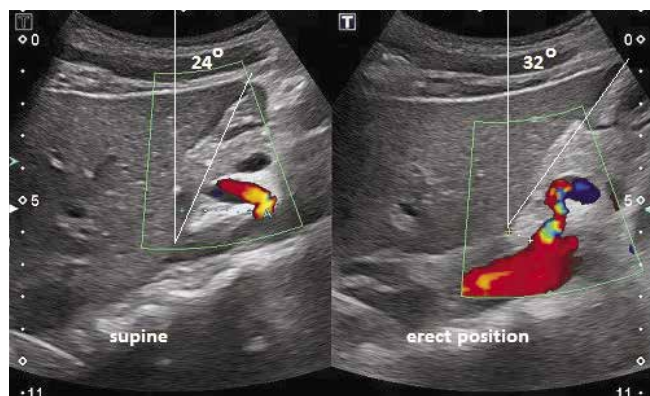
#### Wstęp

Zespół więzadła łukowatego pośrodkowego (*median arcuate ligament syndrome*, MALS), zwany też zespołem ucisku pnia trzewnego lub zespołem Dunbara, rzadko występuje w formie pełnoobjawowej. Szacuje się, że chorych z takim obrazem klinicznym jest maksymalnie 7% wszystkich przypadków, dlatego rozpoznanie tego zespołu opiera się przede wszystkim na wykluczeniu innych chorób o podobnej symptomatologii<sup>(1–4)</sup>. Rozbieżności te starano się wyjaśnić wydolnym krążeniem obocznym pochodzącym głównie od tętnicy kręzkowej górnej i niewielkim stopniem zwężenia<sup>(5)</sup>. Znaną sprawą w tej patologii jest istotna hemodynamicznie zmiana prędkości przepływu krwi w pniu trzewnym przy maksymalnych wychyleniach oddechowych, widywana u pacjentów

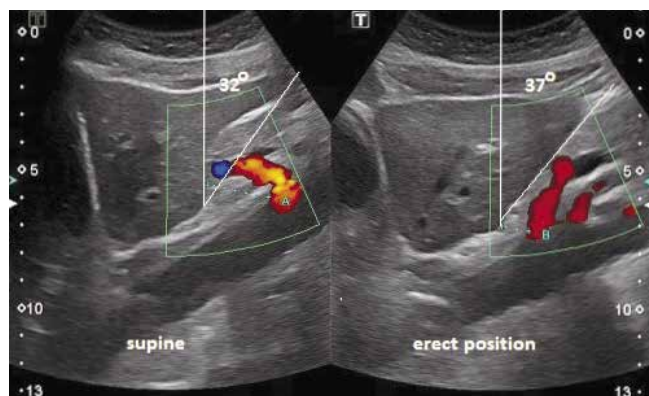
leżących. Przepływ ten radykalnie się poprawia i stabilizuje w pozycji stojącej, co udowodniono w kilku pracach kazuistycznych<sup>(6,7)</sup> i jednym dużym badaniu obejmującym 180 przypadków<sup>(8)</sup>. Autorzy tych publikacji zmianę tę upatrują w zwolnieniu ucisku wywieranego przez więzadło łukowate przepony na pień trzewny. Obserwacje autorów niniejszej pracy wskazują, że innym ważnym czynnikiem prostującym pień trzewny jest wpływ zstępującego doogonowo płata lewego wątroby.

#### Opis przypadków

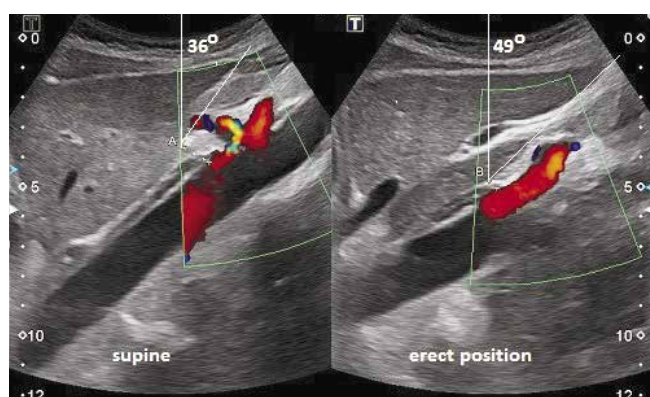
Z grupy 50 chorych z MALS autorzy tej pracy wybrali do demonstracji pięć osób spełniających kryteria, które podali



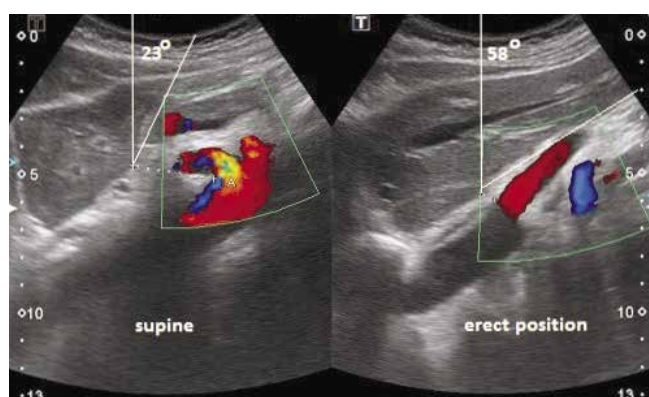
Ryc. 1. 18-letnia kobieta z MALS. Po stronie lewej sonogramu obraz anomalii uzyskany w pozycji leżącej, a po stronie prawej – w pozycji stojącej



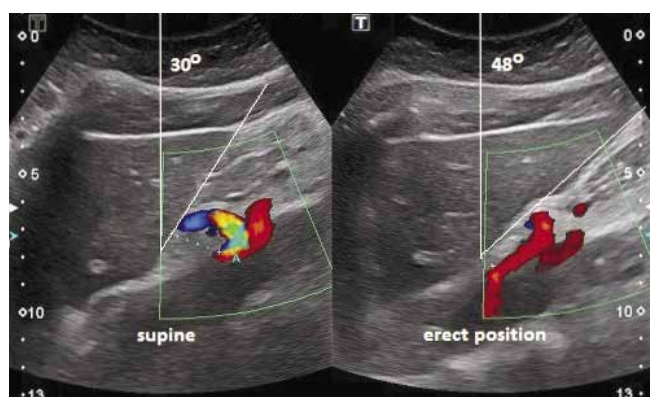
Ryc. 2. 48-letnia kobieta z MALS. Po stronie lewej sonogramu obraz anomalii uzyskany w pozycji leżącej, a po stronie prawej – w pozycji stojącej



Ryc. 3. 35-letnia kobieta z MALS. Po stronie lewej sonogramu obraz anomalii uzyskany w pozycji leżącej, a po stronie prawej – w pozycji stojącej



Ryc. 4. 27-letni mężczyzna z MALS. Po stronie lewej sonogramu obraz anomalii uzyskany w pozycji leżącej, a po stronie prawej – w pozycji stojącej



Ryc. 5. 42-letnia kobieta z MALS. Po stronie lewej sonogramu obraz anomalii uzyskany w pozycji leżącej, a po stronie prawej – w pozycji stojącej

Moneta i wsp.<sup>(9)</sup>, czyli  $PSV > 200$  cm/s. Porównawcze sonogramy uzyskano przy zatrzymaniu swobodnego oddechu w pozycjach leżącej i stojącej, przykładając głowicę konweksową 2–5 MHz do dołka podsercowego.

**Przypadek 1** to 18-letnia kobieta z cechami sonograficznymi MALS w pozycji leżącej. Przy pionizacji lewy płat wątroby zstępował doogonowo i prostował pień trzewny.

Różnica odległości od grzbietowej powierzchni płata lewego wątroby do miejsca odejścia pnia trzewnego zmniejszyła się o 13,9 mm (Ryc. 1). Kąt obrotu wątroby wyniósł 8°.

**Przypadek 2** dotyczy 48-letniej kobiety z cechami sonograficznymi MALS w pozycji leżącej. Po zmianie pozycji na stojącą płat lewy wątroby prostował pień trzewny i zbliżał się do niego o 12,7 mm (Ryc. 2). Kąt obrotu wątroby wyniósł 5° (Ryc. 2).

**Przypadek 3** to 35-letnia kobieta z klasycznymi objawami klinicznymi i sonograficznymi MALS. W pozycji stojącej płat lewy wątroby zbliżał się o 6,5 mm do miejsca odejścia pnia trzewnego, a kąt obrotu wątroby osiągał 13° (Ryc. 3).

**Przypadek 4** to 27-letni mężczyzna. U niego w pozycji stojącej odległość między wątroba a miejscem odejścia pnia trzewnego skracała się o 23,7 mm. W tym czasie wątroba wykonała obrót o 35° (Ryc. 4).

**Przypadek 5** to 42-letnia kobieta z cechami sonograficznymi MALS. W pozycji stojącej wątroba zbliżała się do miejsca odejścia pnia trzewnego o 13,8 mm i wykonała obrót o 18° (Ryc. 5).

## Dyskusja

W MALS zmienne wychylenie pnia trzewnego przypisuje się odmiennemu położeniu więzadła łukowego pośrodkowego przepony w cyklu oddechowym. W trakcie wydechu ma ono napierać na pień trzewny wskutek ruchu przepony, który przesuwa go doogonowo, natomiast podczas wdechu jest kierowane dogłowowo i przez to zwalnia ucisk. Taki mechanizm trudno zakwestionować, jednak badania autorów niniejszej pracy wykazały, że udział w odginianiu doogonowym pnia trzewnego ma również lewy płąt wątroby, jeśli tylko jest dobrze wykształcony. Według obserwacji tych badaczy taki właśnie wariant budowy płata lewego wątroby (na przekroju strzałkowym) występuje u szczupłych osób z uciskiem pnia trzewnego, które stanowią zdecydowaną większość w grupie osób z MALS<sup>(10)</sup>. Warto przypomnieć, że wątroba to największy narząd człowieka, ważący u zmarłych mężczyzn od 1500 do 1700 g, a wypełniony krwią jest cięższy o 500–800 g; u kobiet adekwatne pomiary wynoszą o 200 g mniej. W pozycji stojącej, wskutek działania siły grawitacyjnej, głównie ten narząd obniża przeponę doogonowo, a powierzchnia tylna płata lewego powoduje inwersję pnia trzewnego w tym samym kierunku. Dzieje się tak również wskutek niewielkiego obrotu do przodu wątroby w osi poprzecznej, ponieważ jest ona mocno przymocowana do tylnej ściany brzucha przez pole nagie i żyły wątrobowe uchodzące do żyły głównej dolnej. Ruch ten jest kontrolowany od góry przez więzadła wieńcowe i sierpowate wątroby, a od przodu – przez więzadło obłe. Ponadto mechanizm zstępowania i obrotu wątroby jest wspierany ciążeniem dolnych części płuc i serca położonego w przedniej części klatki piersiowej. Zatem u większości pacjentów z wahadłowym ruchem pnia trzewnego w fazie wdechu w ułożeniu na plecach i w pozycji stojącej odgięcie doogonowe pnia trzewnego będzie wynikało z jednoczesnego zadziałania dwóch czynników: z jednej strony ze zwolnienia ucisku przez więzadło łukowe przepony, a z drugiej – z odgięcia dalszego odcinka pnia przez zstępujący płąt lewy wątroby. Dodatkowym czynnikiem dociskającym dogrzebietowo wątrobę – a w konsekwencji także pień trzewny – jest uruchomienie w pozycji

stojącej mięśni tłoczni brzusznej, które stabilizują tułów. W wyniku zaistniałej sytuacji nie dziwi to, że u większości pacjentów z czynnościowym zwężeniem pnia trzewnego po spożyciu posiłku w pozycji stojącej nie wystąpią objawy niedokrwienia ze strony górnego odcinka przewodu pokarmowego. Można się jednak spodziewać takiej reakcji, gdy pacjent po spożyciu posiłku przyjmie pozycję leżącą lub czynność tę wykona w podobnym położeniu ciała (obłożnie chorzy). Objawy chorobowe MALS staną się trwałe, jeśli wskutek wieloletniego mechanizmu wahadłowego dojdzie w ścianie pnia trzewnego do utrwalonego zwężenia. W tych przypadkach obserwowano hiperplazję śródbłonka, proliferację włókien elastycznych w błonie środkowej, a także zmiany w przydancie<sup>(5)</sup>. Ponadto skrzepina może wypełnić światło pnia. Nierzadko u chorych z MALS występuje też tętniakowate poszerzenie pnia trzewnego za zwężeniem. W omawianym zespole należy się także spodziewać rozwoju tętniaków, głównie na tętnicach trzustkowo-dwunastniczych i tętnicy żołądkowo-dwunastniczej, które niekiedy są rozpoznawane w fazie pęknięcia i grożą śmiercią w około 30% przypadków<sup>(5)</sup>. Zatem MALS może nieść ze sobą szereg poważnych następstw naczyniowych, a w symptomatologii klinicznej i leczeniu operacyjnym tego zespołu należy ponadto uwzględnić zmiany w splocie trzewnym, również wynikające z ucisku więzadła łukowego przepony. Oceniając porównawcze sonogramy zaprezentowanych pięciu przypadków z MALS, w pierwszym przypadku uwidoczniono też niewielki ruch zstępujący trzustki. Jednak przy pionizacji głównie wątroba będzie powodem prostowania pnia trzewnego. Narząd ten z trzustką, przez ucisk na tętnicę krezkową górną, zwężając następowo żyłę nerkową lewą, odgrywa niebagatelną rolę w patomechanizmie nerkowego zespołu dziadka do orzechów, co wykazali Yun i wsp.<sup>(11)</sup>.

## Konflikt interesów

*Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpływać na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo..*

## Piśmiennictwo

- Scharwächter C, Mathys B, Haage P: The Dunbar's syndrome: renaissance of a controversial disease pattern. *Dtsch Med Wochenschr* 2011; 136: 2414–2417.
- Scholbach T: Celiac artery compression syndrome in children, adolescents, and young adults: clinical and color duplex sonographic features in a series of 59 cases. *J Ultrasound Med* 2006; 25: 299–305.
- Gruber H, Loizides A, Peer S, Gruber I: Ultrasound of the median arcuate ligament syndrome: a new approach to diagnosis. *Med Ultrason* 2012; 14: 5–9.
- Göya C, Hamidi C, Hattapoğlu S, Çetinaçmak MG, Teke M, Kuday S: Diagnosis of median arcuate ligament syndrome on multidetector computed tomography. *J Med Cases* 2013; 4: 616–619.
- Arazińska A, Polguy M, Wojciechowski A, Trebiński Ł, Stefańczyk L: Median arcuate ligament syndrome – predictor of ischemic complications? *Clin Anat* 2016; 29: 1025–1030.
- Ozel A, Toksoy G, Ozdagan O, Mahmutoglu AS, Karpaz Z: Ultrasonographic diagnosis of median arcuate ligament syndrome: a report of two cases. *Med Ultrason* 2012; 14: 154–157.
- Tembey RA, Bajaj AS, Wagle PK, Ansan AS: Real-time ultrasound: key factor in identifying celiac artery compression syndrome. *Indian J Radiol Imaging* 2015; 25: 201–205.
- Den B, Ignashov AM, Perleĭ VE, Gichkin A, Ustiuhaninov AS: The significance of respiratory and orthostatic tests in duplex scanning in diagnostics of celiac artery compression syndrome. *Vest Khir Im I I Grek* 2013; 172: 28–31.
- Moneta GL, Lee RW, Yeager RA, Taylor LM, Porter JM: Mesenteric duplex scanning a blinded prospective study. *J Vasc Surg* 1993; 17: 79–86.
- Goodall R, Langridge B, Onida S, Ellis M, Lane T, Davis AH: Median arcuate ligament syndrome. *J Vasc Surg* 2020; 71: 2170–2176.
- Yun SJ, Nam D, Ryu JK, Kim JS: The role of liver and pancreas in renal nutcracker syndrome. *Eur J Radiol* 2014; 83: 1765–1770.