

Truncus coeliacus-kompressionssyndrom

Qasam M. Ghulam¹, Kim K. Bredahl¹, Thomas Axelsen², Lisbeth E. Hvolris³, Viggo B. Kristiansen³, Svend Schulze³, Lisbeth G. Jørgensen^{1,4}, Torben V. Schroeder^{4,5,6} & Jonas P. Eiberg^{1,4}



KLINISK
PRAKSIS

STATUSARTIKEL

- 1) Karkirurgisk Klinik, Rigshospitalet
- 2) Radiologisk Klinik, Rigshospitalet
- 3) Gastroenheden, Kirurgisk Sektion, Hvidovre Hospital
- 4) Det Sundhedsvidenskabelige Fakultet, Københavns Universitet
- 5) Center for Klinisk Uddannelse, Region Hovedstaden
- 6) Center for HR, Region Hovedstaden

Ugeskr Læger
2015;177:V03150284

Truncus coeliacus-kompressionssyndrom (TCKS) er en tilstand, hvor gastrointestinale gener tilskrives en vaskulær anatomisk variation af truncus coeliacus (TC) eller nærtliggende muskulotendinøse strukturer [1].

Ætiologien er fortsat omdiskuteret, og en sygdomsdefinition foreligger ikke. Diagnosen er en eksklusionsdiagnose, idet sygdommen er sjælden, og symptomerne er uspecifikke.

Syndromet er sparsomt beskrevet i dansk litteratur. Vi ønsker i denne artikel at beskrive syndromet og gennemgå diagnostik og behandling.

BAGGRUND

Forekomst

Manglende international konsensus om sygdomsdefinitionen gør det vanskeligt at estimere forekomsten. TCKS forekommer hyppigst blandt kvinder, og patienterne er typisk yngre og med mindre kardiovaskulær komorbiditet end patienter med arteriosklerotisk betinget mesenteriel iskæmi [2, 3].

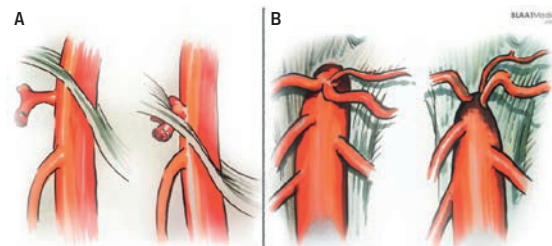
Karkirurgisk Klinik på Rigshospitalet har landsfunktion for behandling af tarmiskæmi. Afdelingen modtager årligt ca. 60 patienter på mistanke om kronisk tarmiskæmi, hvoraf ca. fem har symptomer og fund, der er forenelige med TCKS.

Patofysiologi

Aorta passerer diaphragma igennem hiatus aorticus (Figur 1), som afgrænses af columna bagtil samt cruræ diaphragmaticæ til siderne og udspringer fra den anterior flade af de 2-3 øverste lumbale hvirvler, for at forme det mediane arkuate ligament (MAL) og af-

 FIGUR 1

Aortas passage igennem hiatus aorticus i sagittalplan (A) og frontalplan (B), både under inspiration (tv.) og eksspiration (th.).



FAKTABOKS

- ▶ Patienter med postprandiale abdominalsmerter, vægttab, kvalme og opkastninger bør udredes med CT-arteriografi eller ultralydskanning på mistanke om truncus coeliacus-kompressionssyndrom (TCKS).
- ▶ Hos patienter med krogformation af truncus coeliacus og relevant symptomatologi bør man have mistanke om TCKS og henvise dem til Karkirurgisk Klinik, Rigshospitalet, mhp. videre udredning.
- ▶ TCKS bør være en eksklusionsdiagnose og være forudgået af normale resultater ved øvre/nedre gastrointestinalendoskopi og transabdominal ultralydskanning af lever og galdeveje.
- ▶ Laparoskopisk deling af det mediane arkuate ligament, evt. suppleret med perkutan transluminal angioplastik, er i dag den eneste behandling, man kan tilbyde til patienter med TCKS, vel vidende, at større opgørelser mangler.

grænsningen fortil. Ved en særlig høj afgang af TC eller lav insertion af MAL vil afgang af TC i eksspirationsfasen presses kaudalt, hvilket medfører ekstern kompression og stenosering. Ved arteriografi giver dette en karakteristisk krogformation af TC [4, 5] (Figur 2).

Smerterne opfattes som værende enten iskæmisk eller neurogent betingede.

Fortalere for den iskæmiske teori formoder, at smerterne opstår pga. organiskæmi i TC's forsyningsområde som følge af ligamentets eksterne kompression af karret. Alternativt opstår organiskæmien i arteria mesenterica superioris (SMA) forsyningsområde, idet afklemning af TC medfører blodtilførsel i SMA via kolateral shunter til TC's forsyningsområde, et såkaldt vaskulært steal [6].

Fortalere for den neurogene teori mener, at smerterne skyldes ligamentets mekaniske kompression af sympatikusfibre og heraf udløst splanknikusvasokonstriktion eller direkte stimulering af smertefibrene [7].

Symptomer

Til trods for, at syndromet tilskrives en medfødt anatomisk variant, opstår symptomerne først i voksenlivet. Udløsende og forværende faktorer er ukendte. TCKS er karakteriseret ved vægttab, kroniske abdominalsmerter og postprandiale smerter af vekslende intensi-

tet, oftest lokaliseret til epigastriet. Smerterne ledsages ofte af kvalme og opkastninger [8]. Smerterne progredierer ofte over tid. Initialt er smerterne kun postprandiale for senere at blive uafhængige af fødeindtagelse og til sidst at blive konstante. I modsætning til patienter med kronisk mesenteriel iskæmi har mange patienter med TCKS smerteforværring i forbindelse med fysisk aktivitet (72%) eller ved bestemte stillinger, såsom at bøje sig frem (48%) [9]. Mindre karakteristisk er afføringsgener, enten i form af diarré, obstipation eller smertelindring ved defækation [10].

DIAGNOSTIK

Ofte har patienterne været igennem et længere gastroenterologisk udredningsforløb, inden mistanken om TCKS opstår. Patienter med stillings- eller aktivitetsbettinget forværring af smerterne er ofte også blevet udredt kardiologisk.

TCKS vil i reglen være en eksklusionsdiagnose, og henvisning til Karkirurgisk Klinik, Rigshospitalet, bør være forudgået af normale resultater ved gastroskopi, koloskopi samt ultralydskanning af lever og galdeveje. Iskæmisk hjertesygdom bør ligeledes være udelukket. Den karakteristiske krogformation af TC er typisk for tilstanden. Imidlertid er krogformationen også til stede hos 20-25% af normalbefolkningen [11].

Ultralydskanning

Det er med ultralydskanning muligt at visualisere flowforholdene og dermed påvise betydende stenoser i de mesenterielle arterier. Metoden er noninvasiv, og diagnosen stilles ved bestemmelse af flowhastigheden i TC under maksimal in- og eksspiration med patienten både liggende og stående. Udført korrekt anses ultralydskanning for at have en høj positiv prædiktiv værdi [12].

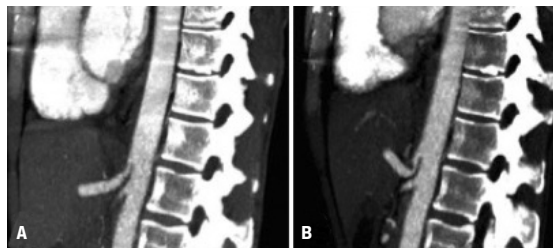
Hastighedsbestemmelse i TC vil hos patienter med TCKS vise patologisk høje hastigheder under maksimal eksspiration i rygleje som udtryk for ligamentets kompression.

Under inspiration og i stående stilling vil hastighederne være lavere eller normale [10, 13] (Figur 3). I modsætning hertil vil hastighedsstigningen i arteriosklerotisk betingede stenoser være respirations- og stillingsuafhængige.

Anvendelse af perioperativ laparoskopisk ultralydskanning til vurdering af sufficient ligamentdeling er sparsomt beskrevet i litteraturen. De enkelte studier, der består af få patientserier, har vist gode kliniske og parakliniske postoperative resultater [14, 15]. Udførelse af laparoskopisk ultralydskanning kræver større erfaring end transabdominal ultralydundersøgelse og er ikke tilgængelig i samme omfang. Ved brug af perioperativ laparoskopisk ultralydskanning kan der foretages en objektiv vurdering af ligamentdelingen til forskel fra kirurgens subjektive vurdering.

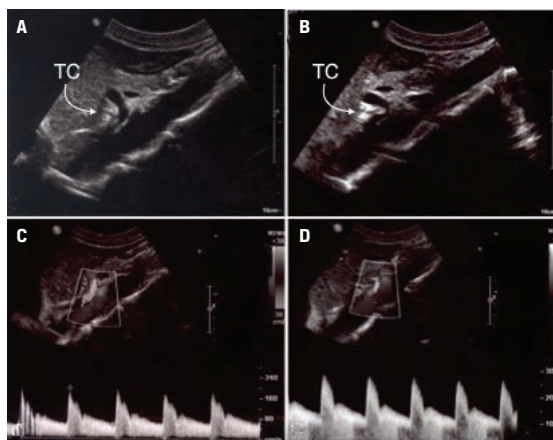
FIGUR 2

En 48-årig kvinde, hos hvem man havde mistanke om truncus coeliacus (TC)-kompressionssyndrom. Anamnese med konstante smerter gennem fire år. Postprandial forværring ledsaget af kvalme, opkastninger og vægttab. Ingen stillings- eller motionsbettinget forværring. Normalt resultat ved øvre/nedre endoskopi og abdominal ultralydskanning. Computertomografisk arteriografi i sagittalsnit med visualisering af aorta og TC viser krogformation. A. Maksimal inspiration, hvor stenosen formindskes, og TC rettes ud. B. Maksimal eksspiration med krogformet konfiguration og stenose af den proksimale TC.



FIGUR 3

Samme patient som i Figur 2. Ultralydskanning af aorta og truncus coeliacus (TC) i både B-mode og farve-Doppler. Der findes patologisk høj systolisk hastighed (PSV) under eksspiration, hvilket tyder på truncus coeliacus-kompressionssyndrom. A. Normal inspiration, PSV: 197 cm/s. B. Maksimal eksspiration, PSV: 289 cm/s.



Arteriografi

Arteriografi med digital subtraktionsteknik giver mulighed for dynamiske optagelser under hele respirationscyklussen. Der kan med denne metode måles en trykgradient over en eventuel stenose i både maksimal eksspiration og maksimal inspiration, således at såvel anatomi som hæmodynamik kan undersøges [16]. Undersøgelsen er invasiv, hvorfor risiko for komplikationer i forbindelse med arteriepunktur og kontrastindgift skal overvejes. Desuden anvendes der ioniserende stråling.

Computertomografisk arteriografi

Krogformation af TC kan visualiseres med computertomografisk arteriografi (CTA). Skanningen skal foretages i både maksimal eksspiration og maksimal inspiration, dvs. en tofaset skanning, som medfører øget brug af kontraststof og stråling. Strålingen og kontrastvolumen kan reduceres ved kun at fokusere på et mindre område af aorta og TC.

CTA giver et godt overblik over anatomien og eventuelle stenoser samt mulighed for tredimensionel rekonstruktion [17]. Omvendt giver CTA ikke hæmodynamiske informationer.

BEHANDLING

Åben operation med deling af MAL blev introduceret for over 30 år siden, men fortages ikke længere i Danmark, primært pga. en høj operativ risiko og recidivrate [2, 18, 19]. Blokadebehandling af plexus coeliacus har ligeledes været forsøgt uden større succes. Ballondilatation af TC (perkutan transluminal angioplastik (PTA)) og indsættelse af stent kompliceres ofte af stentfraktur og trombose [17], formentlig forårsaget af ligamentets eksterne kompression.

Senest har to udenlandske grupper påvist, at laparoskopisk deling af MAL helt eller delvis kan give symptomlindring hos mere end tre fjerdedele af patienterne [9, 20]. I tilfælde med utilstrækkelig effekt af laparoskopisk ligamentdeling har supplerende PTA og stentanlæggelse vist sig at være effektive i halvdelen af tilfældene [9].

Laparoskopisk deling af ligamentet er forbundet med få komplikationer, herunder blødning (2%) og pneumothorax (7%), som begge kan gøre konvertering til åben operation nødvendig [9]. Der er ikke beskrevet procedurerelateret død ved det laparoskopiske indgreb [9]. Laparoskopisk deling af MAL er endnu sparsomt beskrevet i litteraturen og er p.t. ikke en etableret behandlingsform i Danmark.

DISKUSSION

TCKS er en eksklusionsdiagnose, og årsagen til tilstanden er ikke endeligt klarlagt. Et uspecifikt symptombillede og en uklar ætiologi udfordrer både udredningen og behandlingen af en fortrinsvis yngre patientgruppe med vedvarende symptomer. Hos mange patienter vil symptomerne trods ekstensiv udredning forblive uafklarede og ubehandlede.

Den karakteristiske krogformation af TC er en grundlæggende billeddiagnostisk forudsætning for syndromet. Men samme krogformation findes også hos asymptomatiske personer med en frekvens på op til 20-25% [21]. Omvendt kan dette forhold måske forklare, at nogle patienter ikke oplever smertelindring efter deling af ligamentet. I denne sammenhæng har supplerende dynamisk diagnostik i form af farve-Doppler-

ultralydskanning i tillæg til CTA været foreslået [12, 17]. Denne indgangsvinkel til syndromet udspringer af, at der på grundlag af flowbegrænsning opstår iskæmiske smerter. Dette understøttes delvist af et postprandialt smertebillede og af iskæmiske forandringer, der er påvist ved præoperativ gastrisk tonometri udført under fysisk arbejde, også kaldet *gastric exercise tonometry*. Metoden omfatter pH-måling i mavesækkens slimhinde, som et udtryk for slimhindens perfusion og er i et større studie foreslået som en supplerende og lovende diagnostisk modalitet [22].

PTA som den eneste behandling af tilstanden har ikke haft overbevisende klinisk effekt og har desuden i nogle tilfælde været kompliceret af stentfraktur og trombose [23]. I flere mindre og retrospektive opgørelser har man fremhævet fordelene ved anvendelse af laparoskopisk deling af MAL, hvor både den eksterne kompression af TC og plexus coeliacus ophæves. Supplerende PTA og stentbehandling har vist sig at være gavnlige i umiddelbar forlængelse af den primære operation hos patienter uden symptomlindring og fortsat arteriografisk TC-stenose [9].

En vellykket operation vil medføre ophør af krogformation og normalisering af flowforholdene, hvilket kan ses ved perioperativ laparoskopisk ultralydskanning eller postoperativ CTA og ultralydundersøgelse. Imidlertid er det ikke muligt ved en postoperativ undersøgelse at påvise, i hvilket omfang der peroperativt er foretaget tilstrækkelig lyse af omkringliggende nervefibre (plexus coeliacus).

På baggrund af de lovende udenlandske resultater tilbydes der på Karkirurgisk Klinik, Rigshospitalet, og Gastroenheden, Hvidovre Hospital, et udrednings- og behandlingsprogram for udvalgte patienter, hos hvem der er mistanke om TCKS. Inden henvisning til Karkirurgisk Klinik, anbefaler vi at foretage omfattende gastrointestinal udredning med gastroskopi, koloskopi, abdominal ultralydskanning af lever og galdeveje samt CTA. På Rigshospitalet vil patienten få udført en specialiseret CT og ultralydskanning af TC inden stillingtagen til eventuel laparoskopisk ligamentdeling. Fremover og afhængig af pilotstudiets resultat påtænkes et formaliseret tværfagligt samarbejde, der inkluderer karkirurg, kirurgisk gastroenterolog, interventionsradiolog og klinisk fysiolog.

KONKLUSION

TCKS er en sjælden sygdom, som bør overvejes hos yngre patienter med postprandiale abdominalsmerter og vægttab, som ikke kan forklares på anden vis. Ultralydskanning mhp. bestemmelse af flowforholdene og CTA med påvisning af krogformation er nøglemodaliteter i den videre udredning af patienter med disse symptomer. Laparoskopisk deling af MAL evt. suppleret med PTA er i dag den eneste behandling, man kan tilbyde til

patienter med TCKS, vel vidende at større opgørelser mangler.

SUMMARY

Qasam M. Ghulam, Kim K. Bredahl, Thomas Axelsen, Lisbeth E. Hvolris, Viggo B. Kristiansen, Svend Schulze, Lisbeth G. Jørgensen, Torben V. Schroeder & Jonas P. Eiberg: Median arcuate ligament syndrome
Ugeskr Læger 2015;177:V03150284

The median arcuate ligament syndrome is a rare entity and poorly described in Danish literature. The syndrome is a diagnosis of exclusion and is characterized by chronic abdominal pain, postprandial pain and weight loss. It is believed that the median arcuate ligament, being a fibrous structure of diaphragm, compresses the coeliac trunk thus causing stenosis and malperfusion of the gastrointestinal organs. Until recently, there has been some reluctance to consider intervention with revascularization or ligament release. Within the latest decade minimally invasive techniques, including laparoscopic release of the median arcuate ligament, have shown promising results.

KORRESPONDANCE: Qasam Ghulam.

E-mail: qasam.mohammed.ghulam@regionh.dk

ANTAGET: 10. juni 2015

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 21. september 2015.

TAKSIGELSE: BLAAT Media.com takkes for bistand med udarbejdelse af illustration til artiklen.

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatternes ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Harjola PT. A rare obstruction of the coeliac artery. *Ann Chir Gynaecol Fenn* 1963;52:547e50.
2. Reilly LM, Ammar AD, Stoney RJ et al. Late results following operative repair for coeliac artery compression syndrome. *J Vasc Surg* 1985;2:79-91.
3. Szilagyi DE, Rian RL, Elliott JP et al. The coeliac artery compression syndrome: does it exist? *Surgery* 1972;72:849-63.
4. Lindner HH, Kemprud E. A clinicoanatomic study of the arcuate ligament of the diaphragm. *Arch Surg* 1971;103:600-5.
5. Brandt Li, Boley SJ. Coeliac axis compression syndrome a critical review. *Dig Dis* 1978;23:633-40.
6. De Cecchis L, Risalati A, Cedolini C et al. Dunbar's syndrome: clinical reality or physiologic hypothesis? *Ann Ital Chir* 1996;67:501-5.
7. Desmond CP, Roberts SK. Exercise-related abdominal pain as a manifestation of the median arcuate ligament syndrome. *Scand J Gastroenterol* 2004;39:1310-3.
8. Lawson JD, Ochsner JL. Median arcuate ligament syndrome with severe two-vessel involvement. *Arch Surg* 1984;119:226-7.
9. van Petersen AS, Vriens BH, Huisman AB et al. Retroperitoneal endoscopic release in the management of coeliac artery compression syndrome. *J Vasc Surg* 2009;50:140-7.
10. Wolfman D, Bluth EI, Sossaman J. Median arcuate ligament syndrome. *J Ultrasound Med* 2003;22:1377-80.
11. Huber TS, Lee WA. Mesenteric vascular disease: chronic ischemia. I: Cronenwett JL, Johnston KW, red. Rutherford's vascular surgery. 7th ed. Philadelphia: Saunders-Elsevier, 2010:2273-88
12. Gruber H, Loizides A, Peer S et al. Ultrasound of the median arcuate ligament syndrome: a new approach to diagnosis. *Med Ultrason* 2012;14:5-9.
13. Erden A, Yurdakul M, Cumhuri T. Marked increase in flow velocities during deep expiration: a duplex Doppler sign of coeliac artery compression syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1999;22:331-2.
14. Tsujimoto H, Shuichi H, Naoko Sakamoto et al. Laparoscopic treatment for median arcuate ligament syndrome: the usefulness of intraoperative Doppler ultrasound to confirm the decompression of the coeliac artery. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2012;22:71-5.
15. Roayaie S, Jossart G, Giltitz D et al. Laparoscopic release of coeliac artery compression syndrome facilitated by laparoscopic ultrasound scanning to confirm restoration of flow. *J Vasc Surg* 2000;32:814-7.
16. Walter P. Coeliac trunk compression: angiographic phenomenon or cause of ischemic abdominal complaints? *Zentralbl Chir* 2005;130:227-34.
17. Enterline J, Moser K, Hulse M et al. Single injection, inspiratory/expiratory high-pitch dual-source CT angiography for median arcuate ligament syndrome: novel technique for a classic diagnosis. *J Cardiovasc Computed Tomography* 2012;6:357-9.
18. Holland AJ, Ibach EG. Long-term review of coeliac axis compression syndrome. *Ann R Coll Surg ENGL* 1996;78:470-2.
19. Grotemeyer D, Duran M, Iskandar F et al. Median arcuate ligament syndrome: vascular surgical therapy and follow-up of 18 patients. *Langenbeck's Arch Surg* 2009;394:1085-92.
20. Berard X, Cau J, Déglise S et al. Laparoscopic surgery for coeliac artery compression syndrome: current management and technical aspects. *Eur J Vasc Endo Surg* 2012;43:38-42.
21. Park CM, Chung JW, Kim HB et al. Coeliac axis stenosis: incidence and etiologies in asymptomatic individuals. *Korean J Radiol* 2001;2:8-13.
22. Mensink PB, van Petersen AS, Kolkman JJ et al. Gastric exercise tonometry: the key investigation in patients with suspected coeliac artery compression syndrome. *J Vasc Surg* 2006;44:277e81.
23. Delis KT, Gloviczki P, Altuwajri M et al. Median arcuate ligament syndrome: open coeliac artery reconstruction and ligament division after endovascular failure. *J Vasc Surg* 2007;46:799-802.