

## 个 案

## 中弓韧带综合征 1 例

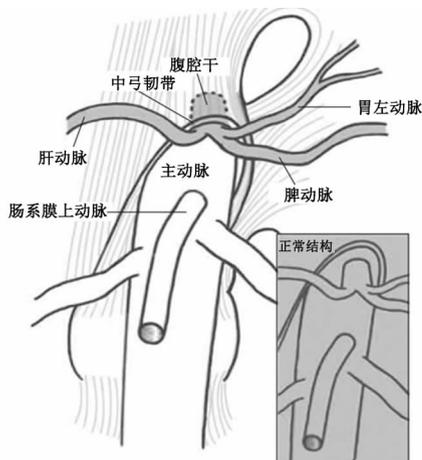
陈思睿 赖金胜\* 唐家荣

华中科技大学同济医学院附属同济医院心血管内科,湖北武汉 430030

关键词 餐后腹痛;消瘦;上腹部血管杂音;中弓韧带综合征

中图分类号 R654.3 文献标识码 D DOI 10.11768/nkjwzzzz20220221

中弓韧带(median arcuate ligament, MAL)是连接两侧膈肌纤维脚的纤维韧带,构成主动脉裂孔的前缘。通常中弓韧带位于腹腔干动脉上方,也可位于腹腔干动脉前上方,少数情况下可压迫腹腔干动脉,从而导致腹痛和体重减轻等临床症状,称为中弓韧带综合征(median arcuate ligament syndrome, MALS),也称腹腔干动脉压迫综合征(图1)<sup>[1]</sup>。MALS是一种少见的肠系膜血管疾病,于1963年由Harjola首次报道<sup>[2]</sup>。患者常因腹痛就诊,易被误诊为消化道疾病。本文总结1例MALS患者的临床资料和诊治经验,并复习相关文献,对MALS的影像诊断和治疗进行归纳总结,以提高临床医生对MALS的认识。



注:左上显示为中弓韧带压迫腹腔干动脉,右下为正常解剖结构

图1 腹腔干动脉局部解剖示意图

患者女,55岁。2020年6月3日因“反复腹痛3个月,加重1个月”入院。入院前3个月患者反复出现上腹部疼痛,呈隐痛,进食后加重,伴有恶心,与排便无明显相关性,持续数小时可稍缓解,外院行电子胃镜检查诊断为糜烂性胃炎,给予奥美拉唑药物治疗,症状无明显缓解。1个月前症状加重,门诊以

“腹痛原因待查”收治入院。患者起病以来体重下降5 kg。既往体健,否认高血压、糖尿病病史;否认结核、肝炎病史;无输血、外伤史,否认药物过敏史。无吸烟、酗酒史。入院后体格检查:体温36.6℃,脉搏92次/min,血压133/84 mmHg,体重指数16 kg/m<sup>2</sup>,双侧呼吸音清,未闻及明显干湿啰音,心界不大,心律齐,各瓣膜听诊区未闻及明显杂音,腹软,肝、脾肋下未及,左上腹部压痛,无反跳痛,Murphy征阴性,剑突下可闻及血管杂音,呼气末明显,双下肢无水肿。入院后实验室检查:丙氨酸氨基转移酶75 U/L(参考值:0~33 U/L),胰淀粉酶59 U/L(参考值:0~53 U/L),血白细胞计数、血红蛋白、血小板计数、电解质、血肌酐、尿素氮、凝血功能、血沉、甲状腺功能、女性肿瘤标志物、糖化血红蛋白、高敏肌钙蛋白I、N末端B型脑钠肽前体均在正常范围;心电图示:窦性心律,正常范围心电图。经胸超声心动图未见明显异常;腹部大血管超声示腹腔干动脉起始处狭窄>70%,吸气末血流速度295 cm/s,压力阶差(pressure gradient, PG)为35 mmHg,与主动脉夹角150°,呼气末血流速度435 cm/s,PG为76 mmHg,与主动脉夹角为110°;腹部CT血管成像示:腹腔干动脉起始处狭窄;经皮选择性动脉血管造影(digital subtraction angiography, DSA)示腹腔干动脉起始部重度狭窄,见图2。



注:红色标记处为腹腔干动脉起始段

图2 经皮选择性动脉血管造影检查

\*通信作者:赖金胜, E-mail: laijin1@163.com, 湖北省武汉市硚口区解放大道1095号

患者反复腹痛,餐后加重,伴随体重减轻。入院后经影像学检查提示腹腔干动脉存在压迫征象。另外,患者外院电子胃镜示糜烂性胃炎,入院后查肝功能示丙氨酸氨基转移酶轻度升高。入院诊断:①MALS;②糜烂性胃炎;③轻度肝功能不全。给予质子泵抑制剂、前列地尔等药物治疗,患者仍腹痛明显,餐后加重。经心血管内科、心脏大血管外科、超声科、放射科等多学科团队会诊及讨论,诊断为MALS,建议外科手术治疗。于入院后第14天行直视下中弓韧带松解术,术中见腹腔干动脉及分支动脉被周围组织包裹,动脉压迫变细,完全松解腹腔干动脉周围组织,腹腔干动脉周围压迫解除。术后1周复查腹腔干动脉CT血管成像,结果显示,与术前相比,术后的腹腔干动脉起始部狭窄显著减轻,见图3。出院后随访1年,患者仍有间断腹痛,较前减轻,间断口服非甾体消炎镇痛及抑酸剂(奥美拉唑)等药物治疗。

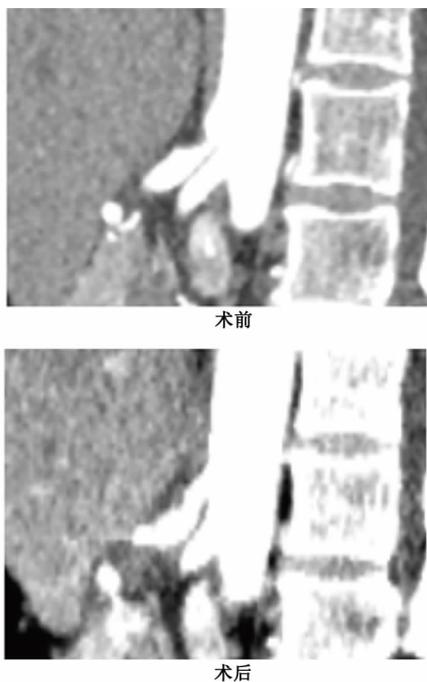


图3 术前及术后腹腔干动脉CT血管成像

## 讨论

MALS多见于体型瘦长的年轻女性,男女发病率比为1:4,发病年龄多集中在20~40岁<sup>[3,4]</sup>。临床上,中弓韧带压迫腹腔干动脉的现象并不罕见,腹腔干动脉开口位置异常、弓状韧带的膈肌角附着点位置过低都会导致腹腔干动脉受压、官腔狭窄,但只有极少数人表现为腹痛等临床症状。一项纳入1114例患者,评估中弓韧带压迫腹腔干动脉的发生

率和特点的研究表明,超过6%(共72例)的患者有腹腔干动脉中重度狭窄(狭窄>50%)的影像学表现,但只有2例患者临床诊断为MALS<sup>[5]</sup>。

MALS的诊断除了典型的症状和体征(餐后腹痛、体重减轻及腹部血管杂音)外,还依赖于影像学检查。常用的影像学检查主要有:①血管超声:MALS在血管超声中的典型表现为腹腔干动脉收缩期峰值流速明显增高,随呼吸改变。血管超声经济、方便,故可重复检查,是筛查MALS的主要检查手段。2005年,Walter等<sup>[6]</sup>提出了MALS的超声诊断标准,即呼气末和吸气末峰值血流速度均大于200 cm/s,但这一诊断标准特异度太低。2012年,Gruber等<sup>[7]</sup>将超声诊断标准修改为呼气末峰值血流速度大于350 cm/s,不论吸气末血流速度。这一诊断标准的特异度和敏感度分别为100%、83%;②腹部CT血管成像:优点是无创,方便复查,缺点是无法做到动态成像,且面临着过多的射线暴露,同时存在对比剂过敏和加重肾损害的风险;③经皮选择性血管造影:是诊断MALS的金标准,可以动态观察血管狭窄随呼吸的变化情况,但费用高且有创,故不是首选的检查措施。本例患者有典型的餐后腹痛、体重减轻和腹部血管杂音,且腹部血管杂音随呼吸变化(呼气末明显),血管超声检查提示呼气末血流速度435 cm/s,腹部CT血管成像和经皮选择性血管造影均提示为腹腔干动脉重度狭窄,同时该患者腹腔干动脉狭窄程度随呼吸变化而改变,提示患者的血管狭窄来源于外源性压迫,鉴别于动脉粥样硬化或者血管炎导致的管腔内固定狭窄。所以,本例患者诊断为MALS依据充分。

餐后腹痛是MALS的典型临床表现。然而,迄今为止,MALS相关腹痛的机制尚未完全阐明。目前的研究主要集中在以下2个方面:①肠道缺血机制:中弓韧带压迫腹腔干动脉造成管腔狭窄,导致其供血区域的内脏器官血流减少,同时侧支动脉开放,从肠系膜上动脉窃血导致肠道缺血<sup>[4]</sup>;②神经机制:中弓韧带除压迫腹腔干动脉以外,对腹腔干动脉周围神经节也存在压迫作用。另外,长期压迫带来的炎症刺激也可以刺激腹腔干动脉周围神经丛,从而导致腹痛。所以,目前MALS的总体治疗原则是通过解除血管压迫和神经节刺激,从而缓解疼痛<sup>[8]</sup>。由于是血管外压迫导致的血管狭窄,所以MALS治疗不建议行血管内支架植入术,应以外科治疗为主<sup>[9]</sup>。因此,MALS的首选治疗方式是直视下或腹腔镜下中弓韧带松解术联合腹腔神经丛去除

术<sup>[1,10]</sup>。

实际上,MALS在临床上经常被误诊。详细的体格检查(异常腹部血管杂音,随呼吸改变)和便捷、经济的血管超声(呼气末血流加速)可对疾病的诊断提供重要线索。MALS的确诊有赖于DSA检查。本例患者经过多种检查手段(血管超声、腹部血管CT成像和DSA)确诊为MALS。在多学科讨论后,该患者接受了直视下中弓韧带松解术,解除了周围组织对腹腔干动脉的压迫。术后患者症状虽然减轻,但仍为未得到完全缓解,有间断腹痛,可能与手术过程中未同时进行腹腔神经丛去除术有关。这也提示我们,MALS的腹痛机制不仅仅是肠道缺血,神经机制在其中也发挥了重要的作用。所以,在部分MALS患者中,单纯的中弓韧带松解术可能并不能完全缓解患者的症状,需要联合进行腹腔干动脉周围神经丛去除术。本文提供本例MALS的诊治体会,希望为MALS患者的诊断和治疗提供经验,一方面通过重视病史询问和体格检查提供临床线索,并通过血管超声、腹部CT血管成像及经皮选择性动脉血管造影等影像学检查进行确诊;另一方面,对于确诊为MALS的患者,选择更加规范合理的外科治疗策略能最大程度地缓解患者的症状。

## 参考文献

- Goodall R, Langridge B, Onida S, et al. Median arcuate ligament syndrome[J]. J Vasc Surg, 2020, 71(6):2170-2176.
  - Harjola PT. A rare obstruction of the coeliac artery. report of a case [J]. Ann Chir Gynaecol Fenn, 1963, 52:547-550.
  - Kim EN, Lamb K, Relles D, et al. Median arcuate ligament syndrome-review of this rare disease[J]. JAMA Surg, 2016, 151(5):471-477.
  - 陈茹莹, 孙昊, 薛华丹, 等. 中弓韧带压迫综合征的诊断及治疗[J]. 协和医学杂志, 2014, 5(3):339-342.
  - 钟小梅, 罗海营, 刘辉, 等. MSCT评估正中弓状韧带压迫腹腔动脉的发生率及其特征[J]. 中国医学影像技术, 2016, 32(10):1509-1513.
  - Walter P. Celiac trunk compression: angiographic phenomenon or cause of ischemic abdominal complaints? [J]. Zentralbl Chir, 2005, 130(3):227-234.
  - Gruber H, Loizides A, Peer S, et al. Ultrasound of the median arcuate ligament syndrome: a new approach to diagnosis[J]. Med Ultrason, 2012, 14(1):105-109.
  - Richards NG, Neville RF, Sidawy AN, et al. Celiac artery compression after a gastric bypass [J]. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, 2014, 24(2):e66-e69.
  - Gloviczki P, Duncan AA. Treatment of celiac artery compression syndrome: does it really exist? [J]. Perspect Vasc Surg Endovasc Ther, 2007, 19(3):259-263.
  - Ho KKF, Walker P, Smithers BM, et al. Outcome predictors in median arcuate ligament syndrome [J]. J Vasc Surg, 2017, 65(6):1745-1752.
- (2021-12-13 收稿 2022-03-01 修回)
- 
- (上接第161页)
- Yoshida H, Ikemoto S, Tokinaga Y, et al. Successful removal of a central venous catheter misplaced in the right subclavian artery using an intravascular stent: a case report[J]. JA Clin Rep, 2021, 7(1):15.
  - Choi J, Cho S, Yi J, et al. Unintended cannulation of the subclavian artery in a 65-Year-Old-Female for temporary hemodialysis vascular access: management and prevention[J]. J Korean Med Sci, 2012, 27(10):1265.
  - Muller-Ortiz H, Pedreros-Rosales C, Silva-Carvajal JP, et al. Prevalence of complications associated with central venous catheter installation for hemodialysis[J]. Rev Med Chil, 2019, 147(4):458-464.
  - Song IK, Kim EH, Lee JH, et al. Seldinger vs modified Seldinger techniques for ultrasound-guided central venous catheterisation in neonates: a randomised controlled trial [J]. Br J Anaesth, 2018, 121(6):1332-1337.
  - Sznajder JI, Zveibil FR, Bitterman H, et al. Central vein catheterization. Failure and complication rates by three percutaneous approaches [J]. Arch Intern Med, 1986, 146(2):259-261.
  - Vezzani A, Brusasco C, Palermo S, et al. Ultrasound localization of central vein catheter and detection of postprocedural pneumothorax: an alternative to chest radiography[J]. Crit Care Med, 2010, 38(2):533-538.
  - 韩从华, 刘杰, 刘桂兰, 等. 床边超声引导下颈内静脉置管78例临床分析[J]. 内科急危重症杂志, 2013, 19(1):44-54.
  - Korsten P, Mavropoulou E, Wienbeck S, et al. The "rapid atrial swirl sign" for assessing central venous catheters: performance by medical residents after limited training [J]. Plos One, 2018, 13(7):e199345.
  - Bou Chebl R, Kiblawi S, El Khuri C, et al. Use of contrast-enhanced ultrasound for confirmation of central venous catheter placement: systematic review and meta-analysis [J]. J Ultrasound Med, 2017, 36(12):2503-2510.
  - Da HPR, Ribeiro M, Neves J, et al. Agitated saline bubble-enhanced ultrasound for assessing appropriate position of hemodialysis central venous catheter in critically ill patients[J]. Kidney Int Rep, 2017, 2(5):952-956.
  - Passos RDH, Ribeiro M, Da Conceição LFMR, et al. Agitated saline bubble-enhanced ultrasound for the positioning of cuffed, tunneled dialysis catheters in patients with end-stage renal disease [J]. J Vasc Access, 2018, 20(4):362-367.
  - Wen M, Stock K, Heemann U, et al. Agitated saline bubble-enhanced transthoracic echocardiography: a novel method to visualize the position of central venous catheter [J]. Crit Care Med, 2014, 42(3):231-233.
- (2021-09-17 收稿 2022-02-11 修回)