

Imagen: Freepik

Síndrome de ligamento arcuato medio

Mauricio de la Concha Tiznado^{a,*}, Rodolfo Iván Lara Ruiz^a, Alfredo Ramírez Gutiérrez de Velasco^a, Itzel Alejandra García Anzures^a, Janet Pamela Ortiz Calderón^a, José Luis Ibarrola Calleja^a

Resumen

El síndrome del ligamento arcuato medio (SLAM) es una entidad poco frecuente que se presenta debido a la compresión crónica de la arteria y el plexo celíaco por el ligamento arcuato medio (LAM). La presentación clínica es insidiosa y se necesita de un alto índice de sospecha. El diagnóstico presenta un reto debido a que no existen criterios universales y los hallazgos en los estudios de gabinete no pronostican la respuesta al tratamiento médico. La separación del LAM es el tratamiento de elección. Se pueden utilizar técnicas endovasculares para las recidivas y aneurismas asociados.

Se presenta el caso clínico de una paciente de 63 años admitida por neumonía y dolor abdominal crónico concomitante en quien se confirma la estenosis del tronco celíaco y hemorragia retroperitoneal por angiotomografía, y se realiza revisión de la literatura de este síndrome controversial.

Palabras clave: Síndrome; ligamento; arcuato; medio; hemo-peritoneo.

Median arcuate ligament syndrome

Abstract

Medium arcuate ligament syndrome (SLAM) is a rare entity that occurs due to chronic compression of the artery and coeliac plexus by the middle arcuate ligament (LAM). Clinical presentation is insidious and a high suspicion rate is needed. Diagnosis is challenging since there is no universal criteria and image findings do not predict response to medical treatment. Separation of LAM is the treatment of choice. Endovascular techniques may be used for relapses and associated aneurysms.

We present the clinical case of a 63-year-old female patient admitted with pneumonia and concomitant chronic abdominal pain in which celiac trunk stenosis and retroperitoneal hemorrhage is confirmed by angiotomography. The literature of this controversial syndrome is reviewed.

Keywords: Syndrome; ligament; arcuate; half; hemo-peritoneum.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del ligamento arcuato medio (SLAM) o síndrome de Dunbar se considera una variable de la isquemia intestinal crónica de tipo oclusivo que comprende un conjunto de signos y síntomas asociados a la compresión extrínseca del tronco celíaco por el ligamento arcuato medio (LAM)¹³.

^a Hospital Ángeles del Pedregal. Ciudad de México, México.

* Autor para correspondencia: Mauricio de la Concha Tiznado.

Correo electrónico: cpmauriciodelaconcha@gmail.com

Recibido: 30-marzo-2021. Aceptado: 04-julio-2021.

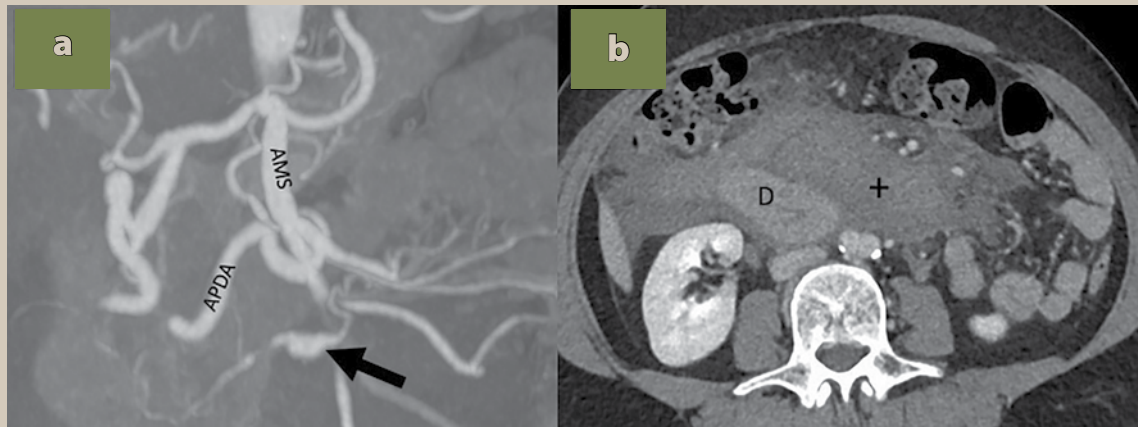


Figura 1. a) Angiotomografía computada en máxima intensidad de proyección con presencia de aneurisma fusiforme de la arteria pancreatoduodenal posteroinferior (flecha). **b)** Tomografía computada en fase venosa con colección (+) en el espacio prevascular del retroperitoneo, además se observa la 3ª porción del duodeno (D) con engrosamiento de la mucosa.

AMS: arteria mesentérica superior; APDA: arcada pancreatoduodenal anterior.

El ligamento arcuato medio es un arco fibroso que conecta los pilares diafragmáticos a nivel del hiato aórtico (T12-L1), usualmente atraviesa ventral a la aorta y craneal al tronco celiaco³⁵, sin embargo, la relación precisa entre el tronco celíaco y el ligamento arcuato medio varía en cada paciente³.

La primera descripción anatómica se realizó en 1917 por Lipshultz, quien reportó la compresión de la arteria celiaca por la crura⁴⁶. En 1963 Harjola presentó la resolución clínica posterior a la descompresión quirúrgica y en 1965 Dunbar publicó la primera serie de casos sometidos a manejo quirúrgico²⁶. Actualmente la Sociedad Europea de Cirugía reconoce al SLAM como la causa más común de estenosis arterial de vaso único¹.

CASO CLÍNICO

Mujer de 63 años de edad con trastorno de ansiedad como único antecedente patológico, que ingresó al servicio de urgencias por cuadro respiratorio compatible con neumonía de focos multisegmentaria. Continuó con manejo antibiótico y vigilancia en hospitalización.

Destacó en el interrogatorio, aunado a la tos y

ataque al estado general, saciedad temprana, tolerancia del 80% de la dieta habitual, náusea y dolor abdominal inespecífico generalizado de manera intermitente durante los últimos 2 años.

Durante su estancia presentó un nuevo cuadro de dolor abdominal transfixivo, localizado en el epigastrio y el cuadrante superior derecho, de intensidad creciente hasta ser 10/10 en la escala visual análoga del dolor, acompañado de náusea sin llegar al vómito, sin identificar algún evento desencadenante o agravante. A la exploración física destacó la hipersensibilidad en el epigastrio a la palpación y signo de Murphy positivo, sin alteraciones en la perístasis ni a la percusión.

Se le realizó tomografía simple de abdomen con cortes a 2 mm en la que se observó un hematoma en el espacio prevascular que medía 4.7 × 12 × 15 mm (**figura 1b**), con un volumen aproximado de 442 ml, por lo que se procedió a realizar una angiotomografía dinámica con la administración de 80 ml de medio de contraste yodado, no-iónico, intravenoso, con un caudal de 5 ml/s y se realizaron reconstrucciones a 1 mm. En este estudio se logró observar fuga del medio de contraste adyacente a la



Imagen: De la Concha et al.

Figura 2. Angiotomografía computada axial en máxima intensidad de proyección en fase arterial con obstrucción (*) en el origen del tronco celíaco (cabeza de flecha) secundario al ligamento arcuato medio (+).

Flecha gruesa: arteria esplénica; flecha delgada: arteria hepática común.

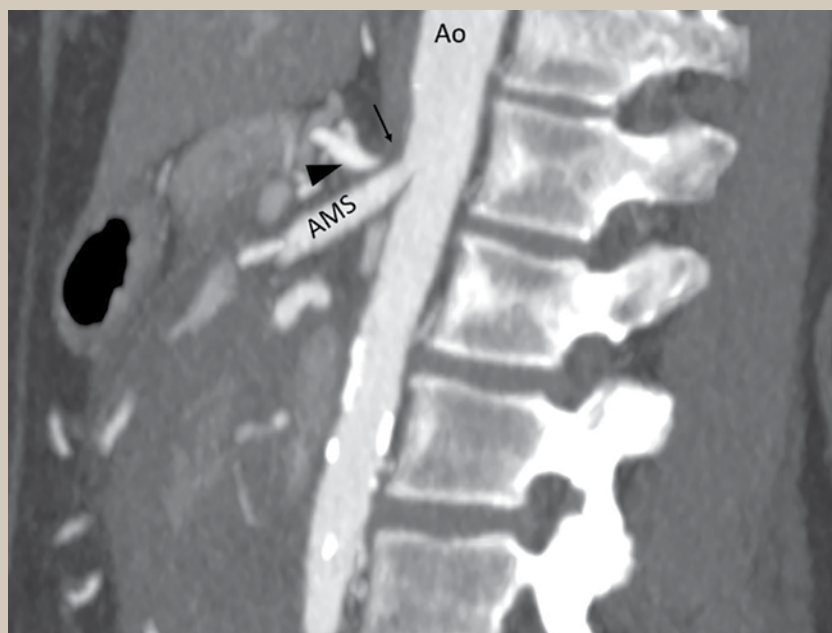


Figura 3. Angiotomografía en plano sagital con ausencia de llenado del origen del tronco celíaco (flecha) y morfología en gancho del mismo (cabeza de flecha).

AMS: arteria mesentérica superior; Ao: aorta.

Imagen: De la Concha et al.

arcada pancreatoduodenal, además de engrosamiento de la mucosa de las 2^o y 3^o porciones del duodeno (**figura 1b**). El tronco celíaco tenía una estenosis del 100% en su origen con la aorta, secundario al

descenso del ligamento arcuato medio (**figuras 2 y 3**); el llenado del tronco celíaco se obtuvo por vía retrógrada de la arcada pancreatoduodenal que depende de la arteria mesentérica superior. Además, se

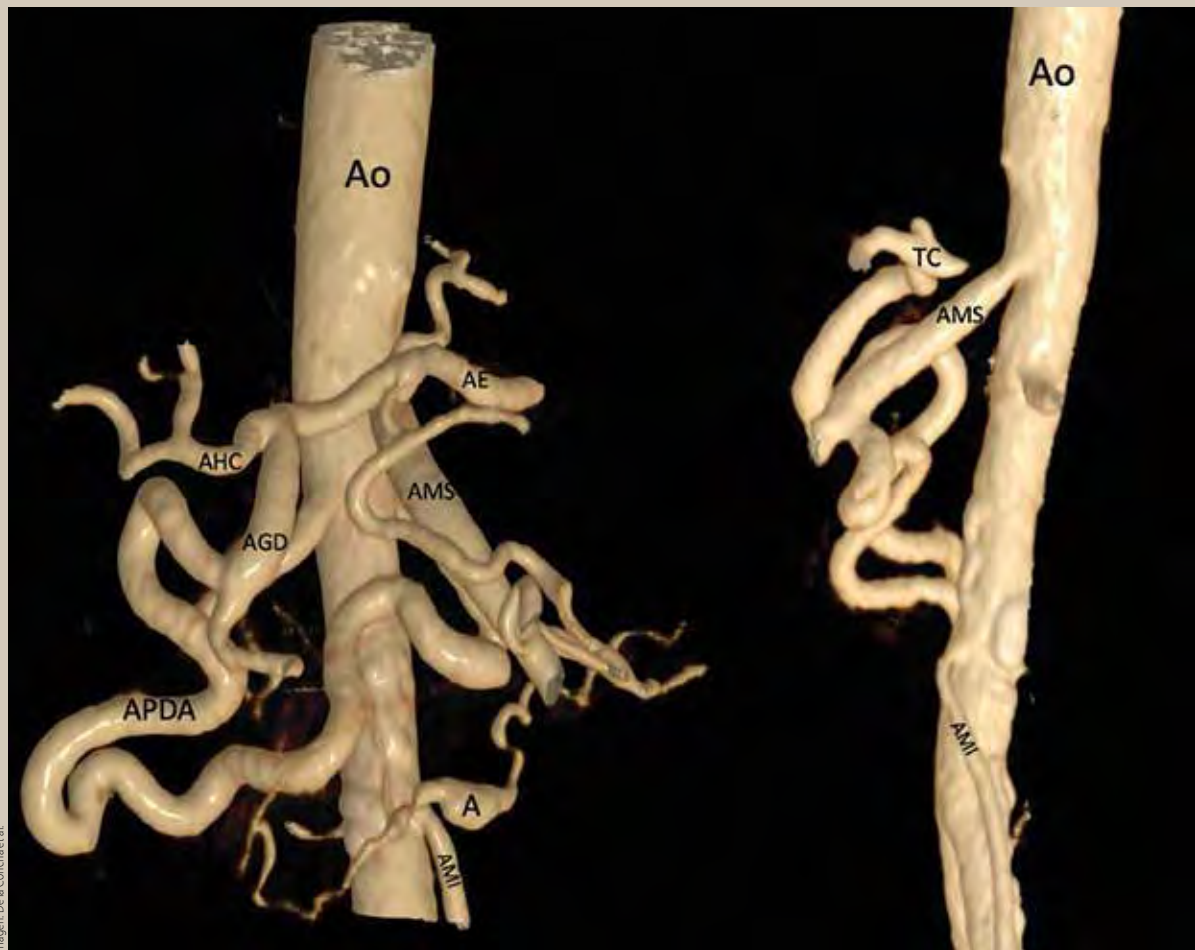


Figura 4. Rendering cinemático en vista anteroposterior (A) y lateral (B), donde se aprecia la vasculatura principal del tronco celíaco y arteria mesentérica superior.

A: aneurisma; AE: arteria esplénica; AGD: arteria gastroduodenal; AHC: arteria hepática común; AMI: arteria mesentérica inferior; AMS: arteria mesentérica superior; Ao: aorta; APDA: arcada pancreatoduodenal anterior.

identificó una dilatación aneurismática en la arteria pancreatoduodenal posteroinferior (**figuras 1a y 4**).

Ninguno de los hallazgos por imagen ni por evolución clínica ameritaron exploración quirúrgica durante la estancia intrahospitalaria, por lo que continuó bajo manejo específico del proceso neumónico, así como vigilancia estrecha del dolor abdominal. Presentó mejoría progresiva hasta su egreso a los 18 días.

DISCUSIÓN

Epidemiología y factores de riesgo

La prevalencia del SLAM se desconoce; aproximadamente en 10 a 24% de la población el ligamento arcuato medio cruza atípicamente la aorta en un nivel más inferior⁴, se estima que 13.5% de la población general presenta evidencia radiológica de compresión del tronco celíaco⁵ y 10% presenta compresión intermitente del plexo celíaco durante la respiración⁶.

Con base en diferentes estudios se estima que la compresión del tronco celíaco cursa de manera asintomática entre el 2 a 8.2% de la población y que pacientes con compresión mayor al 50% del tronco pueden cursar asintomáticos hasta en el 7% de los casos⁷.

Se conoce que es más común en mujeres de constitución delgada (4:1) siendo la edad media de presentación entre los 30 a 50 años².

Etiología y fisiopatología

Las variantes anatómicas entre la inserción del tronco celíaco y el origen del LAM a lo largo de la aorta abdominal tienen como consecuencia la compresión de estructuras neurovasculares. Se han postulado varias hipótesis para explicar los síntomas asociados a la compresión extrínseca, las propuestas son las isquémicas y neuronales¹.

La compresión es dinámica y varía la respiración, durante la inspiración el LAM se desplaza hacia ventral y el tronco celíaco hacia caudal, comprimiendo y descomprimiendo de esta manera el tronco celíaco^{1,2}. Entre más agudo sea el origen del tronco mayor será la oclusión³.

El componente vascular resulta de la compresión externa y el incremento en la demanda de oxígeno. La disminución en el volumen y el aumento en la velocidad del flujo del tronco celíaco resulta en hiperplasia de la capa muscular que perpetúa la estenosis^{2,4,5}.

Otros cambios asociados es la formación de circulación colateral que evita el desarrollo isquemia intestinal^{6,8}. La formación de aneurismas en hasta el 2% de los casos conlleva el riesgo de ruptura espontánea hacia el retroperitoneo². La ruptura se ha reportado en 45% de los aneurismas de la arteria pancreaticoduodenal⁸.

El componente neuropático se explica por la compresión y sobreestimulación crónica de los ganglios celíacos proximales^{2,4,5,9} resultando en alteraciones sensoriales de los nervios del plexo celíaco⁶.

Clínica

De manera característica se presentan síntomas como dolor abdominal postprandial de predominio en epigastrio, náusea, vómito, pérdida de peso no intencional (mayor a 5%) y diarrea^{1,6,9,10}. En la

exploración física pueden encontrarse soplos abdominales que se exacerban con la espiración, sensibilidad en epigastrio y peristasis aumentada^{1,9,11}.

Los síntomas son más comunes en pacientes jóvenes con antecedente de cirugía y en fumadores⁹. No existe correlación entre el grado de estenosis y los síntomas^{2,3,9}.

Diagnóstico

No existen criterios diagnósticos aceptados universalmente para el SLAM, por lo que se considera un diagnóstico de exclusión, los datos clínicos característicos deberán verse justificados por el hallazgo cardinal de compresión celíaca en los estudios de imagen^{1,11}.

La angiografía con maniobras respiratorias se considera el estándar de oro¹¹ ya que permite el estudio de las dimensiones, colateralización de los sitios más frecuentes (arcada pancreaticoduodenal y arteria pancreática posterior)^{2,4} y detección de aneurismas sincrónicos⁷.

El ultrasonido doppler se recomienda como el estudio de primera elección, este permite identificar el calibre y las velocidades de flujo del tronco celíaco. Se clasifica con base al calibre en: leve menor del 50%, moderada entre 50-80% y severa mayor al 80%^{2,11}.

La tomografía computarizada detalla el tronco celíaco y su apariencia en "gancho" (**figuras 3 y 4b**) permite descartar diagnósticos diferenciales². Dentro de los diagnósticos diferenciales más comunes de enfermedad isquémica intestinal se mencionan la aterosclerosis (la más frecuente), vasculitis y trombosis venosa sistémica⁹.

La delimitación anatómica por imagen permite la caracterización y gradación de la compresión, lo que orienta el tipo de abordaje y manejo quirúrgico¹². A pesar de esto, carecen de utilidad para predecir la respuesta posterior a la liberación quirúrgica del ligamento¹¹.

Tratamiento

El manejo quirúrgico tradicional consiste en la descompresión del tronco celíaco acompañado de ganglionectomía extensa². Es necesario seccionar el ligamento, realizar neulolisis y excisión de plexo celíaco¹². Se define como éxito técnico a la visualización

lización libre del origen y de los 180° de la cara anterior de la arteria celíaca, así como mejoría en la velocidad de flujo^{6,11}.

La selección de pacientes que se verán beneficiados del tratamiento sigue siendo un reto en la actualidad², el éxito es variable y la recurrencia es común. Posterior a la liberación 50-80% resuelven los síntomas, 36-50% presentan recurrencia y 12.2-30% dolor persistente^{3,9,10,11}.

Puede realizarse de forma abierta, laparoscópica o asistida por robot, no se han encontrado diferencias entre la técnica y los resultados^{2,4,9,13}. Se prefiere la cirugía abierta cuando se planea reconstrucción vascular^{2,13}. La decisión de reconstrucción vascular depende del estado intraoperatorio del tronco celíaco posterior a la liberación del ligamento⁴.

La intervención endovascular mediante angioplastia translaminar percutánea ha demostrado ser útil como terapia adyuvante en pacientes con síntomas residuales o estenosis postquirúrgicas. Como monoterapia demuestra pobres resultados^{4,12}. La embolización arterial transcáteter se considera como el manejo de primera línea en la ruptura de aneurismas⁸.

Nuevas terapéuticas

Entender la contribución que ejerce el plexo celiaco a los síntomas del SLAM ha contribuido al desarrollo de nuevas terapias. El bloqueo percutáneo del plexo celíaco con anestésico local reduce los síntomas transitoriamente por lo que una respuesta positiva tal vez pueda predecir el éxito de la descompresión quirúrgica y ganglionectomía celíaca, sin embargo, la calidad de la evidencia es deficiente^{5,6}.

CONCLUSIONES

El SLAM es una entidad poco frecuente, la prevalencia en la población asintomática ha llevado a debatir sobre si es un fenómeno fisiológico o un proceso patológico.

Aunque se conocen los cambios anatómicos responsables de la lesión, aún no se comprende cuáles son los factores que determinan la presentación clínica.

Debido a la respuesta variable al tratamiento, actualmente se debaten cuales hallazgos se correlacionan con la mejoría de los síntomas. ●

REFERENCIAS

1. Terlouw LG, Moelker A, Abrahamsen J, Acosta S, Bakker OJ, Baumgartner I, et al. European guidelines on chronic mesenteric ischaemia – joint United European Gastroenterology, European Association for Gastroenterology, Endoscopy and Nutrition, European Society of Gastrointestinal and Abdominal Radiology, Netherlands Association of Hepatogastroenterologists, Hellenic Society of Gastroenterology, Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe, and Dutch Mesenteric Ischemia Study group clinical guidelines on the diagnosis and treatment of patients with chronic mesenteric ischaemia. *United Eur Gastroenterol J*. 2020;8(4):371-95.
2. Goodall R, Landridge B, Onida S, Ellis M, Huw Davies A. Median arcuate ligament syndrome. *J Vasc Surg*. 2019;71(6):2170-6. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.11.012>
3. Dyches R, Eaton K, Smith H. The Roles of Celiac Trunk Angle and Vertebral Origin in Median Arcuate Ligament Syndrome. *Diagnostics*. 2020;10(2):76.
4. Kim EN, Lamb K, Relles D, Moudgill N, DiMuzio PJ, Eisenberg JA. Median Arcuate Ligament Syndrome - Review of this rare disease. *JAMA Surg*. 2016;151(5):471-7.
5. Selvaraj BJ, Joshi M, Weber G, Yarmush J. Celiac plexus block as a diagnostic tool in suspected pediatric median arcuate ligament syndrome. *Local Reg Anesth*. 2019;12:15-18.
6. Weber J, Boules M, Fong K, Abraham B, Bena J, El-Hayek K, Kroh M and Michael Park W. Median Arcuate Ligament Syndrome Is Not a Vascular Disease. *Ann Vasc Surg*. 2016;30:22-7.
7. Heo S, Kim HJ, Kim B, Lee JH, Kim J, Kim JK. Clinical impact of collateral circulation in patients with median arcuate ligament syndrome. *Diagn Interv Radiol*. 2018;24(4):181-6. <https://doi.org/10.5152/dir.2018.17514>.
8. Yamana F, Ohata T, Kitahara M, Nakamura M, Yakushiji H, Nakahira S. Blood flow modification might prevent secondary rupture of multiple pancreatoduodenal artery arcade aneurysms associated with celiac axis stenosis. *J Vasc Surg Cases Innov Tech*. 2020 Mar;6(1):41-5.
9. Khrucharoen U, Juo YY, Sanaiha Y, Finn JP, Jimenez JC, Dutson EP. Factors Associated with Symptomatology of Celiac Artery Compression and Outcomes following Median Arcuate Ligament Release. *Ann Vasc Surg*. 2020;62:248-57.
10. Cienfuegos J, Estevez M, Ruiz-Canela M, Pardo F, Diez-Caballero A, Vivas I et al. Laparoscopic Treatment of Median Arcuate Ligament Syndrome: Analysis of Long-Term Outcomes and Predictive Factors. *J Gastrointest Surg*. 2017;22(4):713-21.
11. Patel M, Dalag L, Weiner A, Skelly C, Lorenz J. Inability of conventional imaging findings to predict response to laparoscopic release of the median arcuate ligament in patients with celiac artery compression. *J Vasc Surg*. 2019;69(2):462-9.
12. Bayat I, Wang J, Ho P, Bird D. Intravascular ultrasound-guided laparoscopic division of the median arcuate ligament. *J Vasc Surg Cases Innov Tech*. 2020;6(1):147-151.
13. Sahm M, Otto R, Pross M, Scholbach T, Mantke R. Laparoscopic therapy of the coeliac artery compression syndrome: a critical analysis of the current standard procedure. *Ann R Coll Surg Engl*. 2020;102(2):104-9.