

El síndrome del ligamento arcuato mediano o síndrome de Dunbar y todo lo que a él se refiere.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Danyelle Sánchez Paré**, Ana María López Moreno, Milagros Milán Rodríguez, Luis Fernández Prudencio, Clara Gil Perea, Elena Esteban Duran

Objetivos Docentes

Presentamos varios casos clínicos diagnosticados en nuestro hospital, con los que se pretende repasar la anatomía regional, así como la clínica, complicaciones y diferentes tratamientos propuestos para esta entidad.

Revisión del tema

También denominado síndrome de compresión extrínseca o síndrome de Dunbar, tiene una incidencia de unos 2/100.000 pacientes con dolor abdominal superior recurrente. La definición de este síndrome aglutina tanto un diagnóstico clínico como radiológico.

ANATOMÍA REGIONAL.

El diafragma es la barrera física que separa el tórax del abdomen y también el músculo principal de la ventilación. (Figura 1)

- Los pilares del diafragma son dos masas tendinosas que se insertan en la cara anterior y lateral de los cuerpos y discos de las primeras vértebras lumbares. El pilar derecho se extiende hasta la tercera vértebra lumbar, el izquierdo sólo llega hasta la segunda. En su parte alta, los pilares están unidos por un arco tendinoso, el ligamento arqueado medio, que no se adhiere a la columna vertebral. De esta manera, entre los pilares, el ligamento arqueado medio y la columna vertebral se labra un conducto de paredes tendinosas por donde discurre la aorta acompañada, del conducto torácico.
- El ligamento arcuato lateral también es otro ligamento diafragmático, estas son bandas fibróticas que cubren el músculo cuadrado lumbar y se extienden desde los procesos transversos de T12 lateralmente hasta la zona media de la 12º costilla en ambos lados.

Por tanto este síndrome esta causado por la baja inserción del diafragma o por un origen mas craneal del habitual del tronco celíaco.

- Plexo solar o celiaco.

El Plexo Celiaco o Solar es un plexo de gran importancia, formado por aferencias del nervio vago derecho, frénico derecho y esplácnico y eferencias para el plexo nervioso esplácnico, renal o hepático. Es un plexo impar, situado en la parte profunda de la región epigástrica, por delante de la aorta abdominal y de los pilares del diafragma, y por encima del páncreas, alrededor del origen de la arteria celiaca y de la arteria mesentérica superior. La compresión de este plexo durante el ciclo respiratorio en pacientes con este síndrome puede producir un dolor epigástrico intenso.

- Tronco Celiaco.

El tronco celiaco es una rama gruesa, corta (1-3 cm) e impar que se desprende de la cara anterior de la aorta abdominal inmediatamente por debajo del hiato aórtico, entre los orígenes de las arterias frénicas inferiores por arriba y la mesentérica superior por abajo.

Puede orientarse ventralmente (perpendicular a la aorta), craneal (obesos) o caudal.

Se divide en 3 ramas principales (65% de individuos):

Arteria gástrica izquierda.

Arteria esplénica.

Arteria hepática común.

- Colateralización. (Figura 2.)

Aunque la estenosis del tronco celiaco es frecuente, no suele causar isquemia intestinal debido a la existencia de una rica red de colaterales con la arteria mesentérica superior a través de:

- La arteria gastroduodenal, rama de la arteria hepática, que desciende por detrás de la primera porción del duodeno, muy próxima al píloro, y se divide en tres grupos de ramas: supraduodenales superiores, retroduodenales y gastroepiploica derecha. Esta se anastomosa con las ramas pancreático-duodenales de la arteria mesentérica superior.
- Las arterias pancreaticoduodenales inferiores, ramas de la arteria mesentérica superior, se originan a nivel del gancho del páncreas, pasan por detrás de la cabeza del páncreas y se anastomosan con las arterias retroduodenales y supraduodenales para constituir las arcadas pancreáticas.
- La arteria pancreática dorsal nace de la porción inicial de la esplénica, desciende por detrás del cuerpo del páncreas y se divide en una rama derecha que se anastomosa con los arcos vasculares de la cabeza del páncreas y una rama izquierda, la arteria pancreática inferior.

CLÍNICA.

Este síndrome fue reportado por primera vez en 1963 por Hariola, seguido por Dunbar en 1965 y confirmado radiológicamente por Colapinto en 1972.

El ligamento arcuato es una estructura fibrosa que une entre sí las dos cruras diafragmáticas, abrazando la aorta por su cara anterior en el hiato aórtico. En la mayoría de los casos se sitúa craneal al tronco celiaco, pero en ocasiones, el ligamento presenta una localización baja, contactando con el origen del tronco celiaco. En estos casos el ligamento comprime el origen de dicho tronco (Figura 3), y si es lo suficientemente importante, llega a provocar estenosis con alteraciones hemodinámicas en el flujo arterial e isquemia distal. Esta compresión es más acusada en espiración, ya que el ostium del tronco celiaco se desplaza cranealmente, mientras que la posición del ligamento arcuato no cambia.

Aunque la compresión del ligamento arcuato esté presente, no obstante existen considerables dudas sobre el significado clínico de esa estenosis, ya que en el 25-59% de los pacientes con estos hallazgos hay ausencia de síntomas y los que poseen clínica, esta suele ser inespecífica, debido a la rica colateralización entre el tronco celiaco y la AMS. Tanto es así, que en algunas ocasiones se requiere la ligadura de dos de los tres troncos abdominales principales para producir fenómenos de isquemia; hechos que se han confirmado en animales de investigación.

Sin embargo en un subgrupo de la población, normalmente mujeres (3/1) y generalmente jóvenes, pueden desarrollar signos y síntomas asociados a este síndrome como son: (Figura 4).

- El dolor epigástrico, generalmente postprandial, el cual induce a evitar la ingesta o realizarla de forma fragmentada, lo que suele acompañarse de pérdida de peso (5-10 kg).
- Soplo “rudo” en epigastrio que aumenta con la espiración.
- Diarrea, náuseas y vómitos, así como la malabsorción intestinal pueden estar presentes, en este síndrome.

DIAGNÓSTICO.

Se puede realizar por ecografía Doppler con medidas de las velocidades sanguíneas en el tronco celiaco al final de la inspiración y de la espiración. Si objetivamos velocidades pico superiores a 200 cm/seg estamos ante un compromiso de flujo significativo.

En el protocolo de angiografía por tomografía computada se administran 120-150 ml de medio de contraste yodado a 5-6 ml/seg. La adquisición se realiza en fase arterial, a los 20-30 segundos y en fase venosa, que se realiza a los 70 segundos posteriores a la inyección del medio de contraste para asegurar la opacificación de arterias y venas mesentéricas. Mediante angio-TC podemos clasificar la estenosis del tronco celiaco en Tipo A, Tipo B y Tipo C, en función de una serie de marcadores. (Figura 5.).

Estos estudios se hacen frecuentemente en inspiración, por lo cual no se demostrará la alteración en algunos casos, recomendándose su estudio en espiración, para poner de manifiesto los hallazgos del síndrome del ligamento arqueado mediano.

Se revisan 4 casos de ligamento arqueado mediano (Fig 6,7,8, y 9) diagnosticados en nuestro hospital, observando la morfología típica en “gancho” o “garfio”, que es el signo clásico descrito en las proyecciones sagitales y que puede ayudar a diferenciarlo de otras causas de estrechamiento del tronco celiaco, como la enfermedad aterosclerótica.

En las proyecciones axiales, es más difícil, realizar este diagnóstico, sin embargo también existen signos descritos, como el del “moño y la mantilla” (Figura 7) y el signo del “moño, la mantilla y la peineta” (Figura 8)

A su vez, es necesario constatar las alteraciones vasculares secundarias al compromiso hemodinámico:

- Dilataciones postestenóticas.
- Circulación colateral.
- Pseudoaneurismas distales.
- Ateromatosis local.

IMPLICACIONES Y COMPLICACIONES.

Las situaciones en las que tenemos que tener en cuenta este síndrome son sobre todo las siguientes:

Trasplante hepático:

Cuando comenzó la era del trasplante hepático, la reconstrucción de la arteria hepática ofrecía una oportunidad única para estudiar la relación del flujo de la arteria hepática y el ligamento

arqueado medio. La reconstrucción arterial durante la fase de implante del trasplante hepático, frecuentemente implica la ligadura de colaterales incluida la arteria gastroduodenal, lo que significa que el tronco celiaco será la única fuente de sangre arterial del hígado trasplantado.

2) Cirugía bariátrica y sdr de ligamento arcuato mediano:

El dolor abdominal crónico en pacientes intervenidos de obesidad mórbida es una causa frecuente de consulta al cirujano bariátrico. Algunas de las causas que lo desencadenan a corto y medio plazo son las hernias internas o el úlcus de boca anastomótica, siendo más directa su relación con el antecedente quirúrgico.

En otras ocasiones el cuadro clínico se desencadena a más largo plazo siendo más difícil su interpretación, como aquellos relacionados con el síndrome de ligamento arcuato mediano. Esta representa una de las complicaciones raras que se pueden producir en el postoperatorio de la cirugía bariátrica, probablemente derivadas de la disminución del pániculo adiposo intraabdominal.

3) Duodenopancreatectomía cefálica.

El síndrome del ligamento arcuato mediano en pacientes que van a ser sometidos a una duodenopancreatectomía cefálica (DPC) puede conllevar importantes complicaciones isquémicas. Estas complicaciones derivan de interrumpir la comunicación entre el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior (AMS). La principal comunicación entre estos dos sistemas son la arteria gastroduodenal (AGD) y las arterias pancreaticoduodenales, que en caso de estenosis del tronco celiaco suplen su vascularización.

El hallazgo más importante es el significativo aumento de complicaciones quirúrgicas graves, fístulas pancreáticas, hemorragias y reintervenciones en pacientes con estenosis significativa del tronco celiaco en la reconstrucción de la TCDM preoperatoria.

Además se ha observado que la TCDM preoperatoria parece ser un método diagnóstico más sensible y más objetivo que la maniobra del pinzamiento de la AGD para detectar la estenosis del tronco celiaco.

4) Relación del síndrome del ligamento arcuato mediano y formación de aneurismas.

La obstrucción o estenosis del tronco celiaco puede producir un aumento de flujo retrógrado a través de la arteria mesentérica superior y de la arcada pancreaticoduodenal. Se postula que este incremento de flujo puede originar la formación de aneurismas verdaderos, denominados aneurismas de flujo.

Los aneurismas de la arteria pancreaticoduodenal son excepcionales y se caracterizan por tener un alto riesgo de rotura con elevada mortalidad, así como una fuerte asociación con lesiones estenóticas u oclusivas del tronco celiaco. (Figura 10).

5) Otras razones por las que resulta muy interesante la identificación de los hallazgos asociados a este síndrome son que la presencia de circulación colateral producida por la estenosis parcial del tronco celiaco, añadirá riesgo quirúrgico a cualquier posible intervención, además de que una reducción significativa del origen del tronco celiaco incrementa el riesgo de disección arterial durante los procedimientos intervencionistas.

Debido a las posibles complicaciones que se derivan de estas anomalías vasculares, así como su prevalencia, la detección preoperatoria puede ser clave para realizar una adecuada planificación prequirúrgica.

TRATAMIENTO.

El tratamiento es controvertido ya que muchos autores han puesto en duda que esta sea una entidad clínica. Sin embargo se puede realizar:

- Cirugía laparoscópica.
- Reconstrucción del tronco celiaco.
- Colación de un stent por vía endovascular.
- Bypass.
- Manejo de las colaterales.

El tratamiento quirúrgico consiste en una escisión del ligamento por laparoscopia. Este tratamiento es mas probable que tenga éxito en pacientes con 40-60 años con dolor postprandial, dilatación postestenótica y vasos colaterales.

En otras ocasiones este síndrome origina daño vascular, lo cual requerirá reconstrucción vascular, con cirugía abierta.

Imágenes en esta sección:

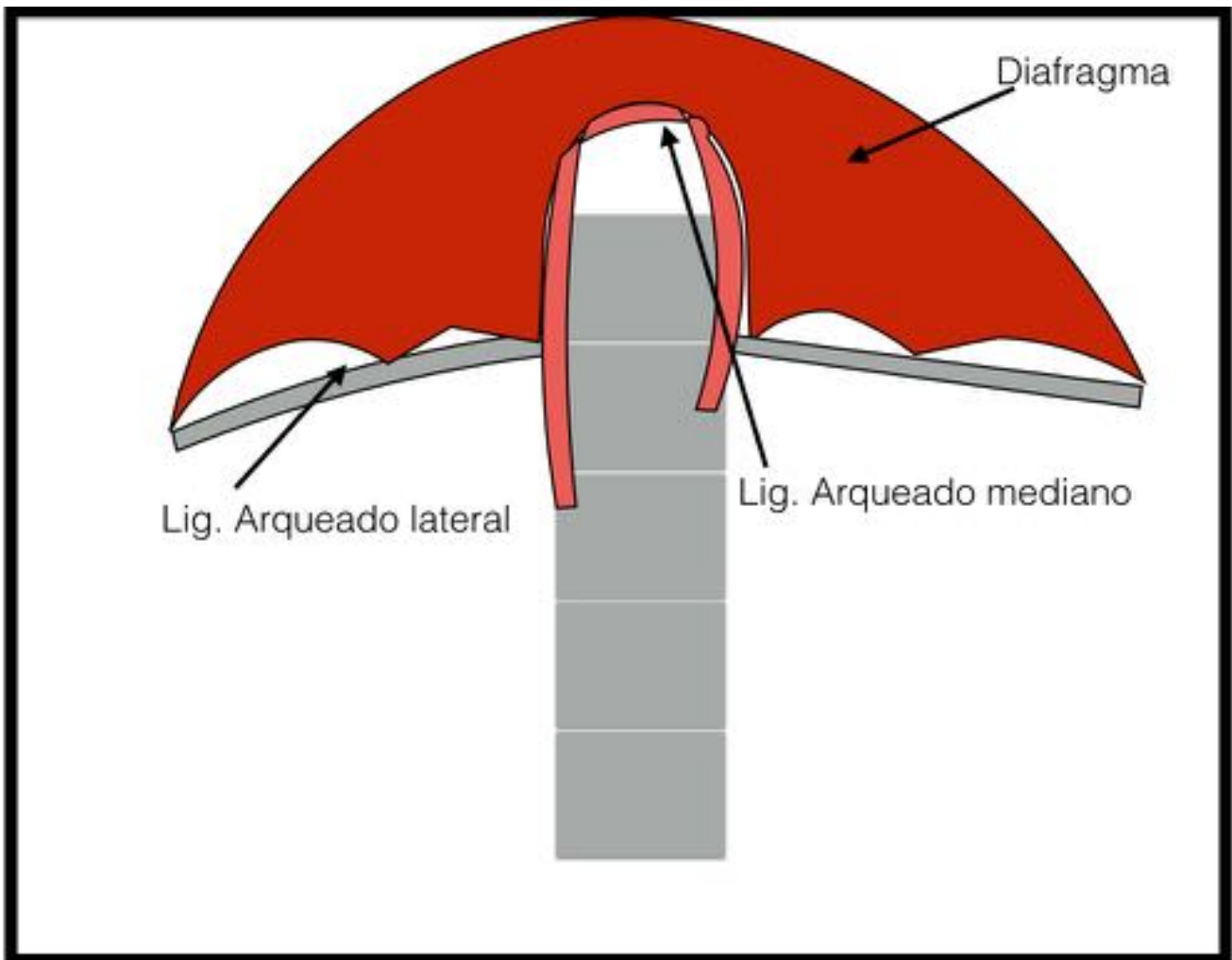


Fig. 1: Figura ilustrativa del ligamento arqueado mediano y del ligamento arqueado lateral.

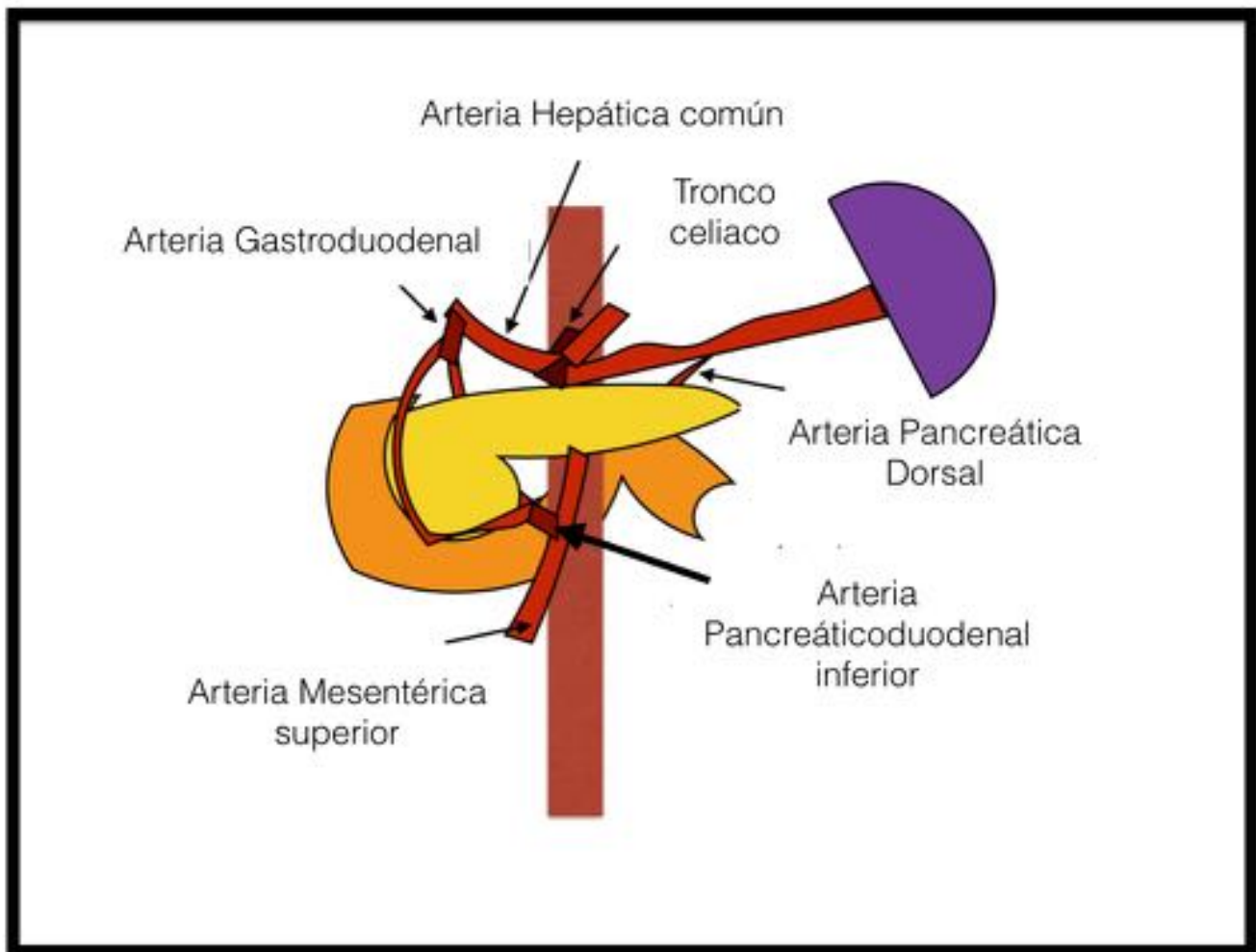


Fig. 2: La arteria gastroduodenal es una rama de la arteria hepática común, que desciende por detrás de la primera porción duodenal, cuyas ramas se anastomosarán formando las arcadas arteriales con las pancreaticoduodenales inferiores de la Arteria Mesentérica Superior. La arteria pancreática dorsal nace de la porción inicial de la esplénica, y se divide en una rama derecha (y otra izquierda) que se anastomosará con los arcos vasculares de la cabeza del páncreas.

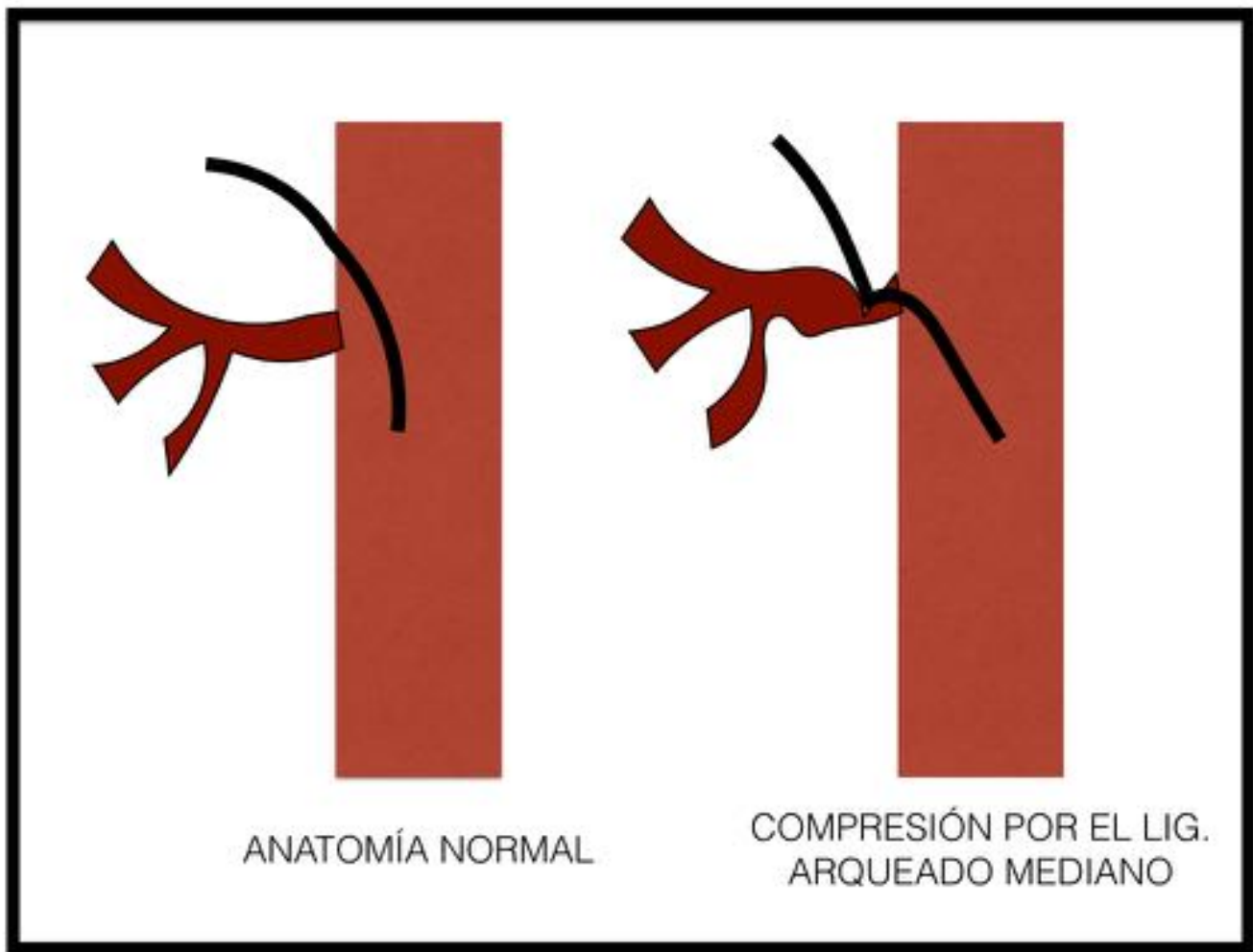


Fig. 3: Figura ilustrativa de una inserción baja, del ligamento arqueado mediano, provocando una estenosis proximal del tronco celiaco.

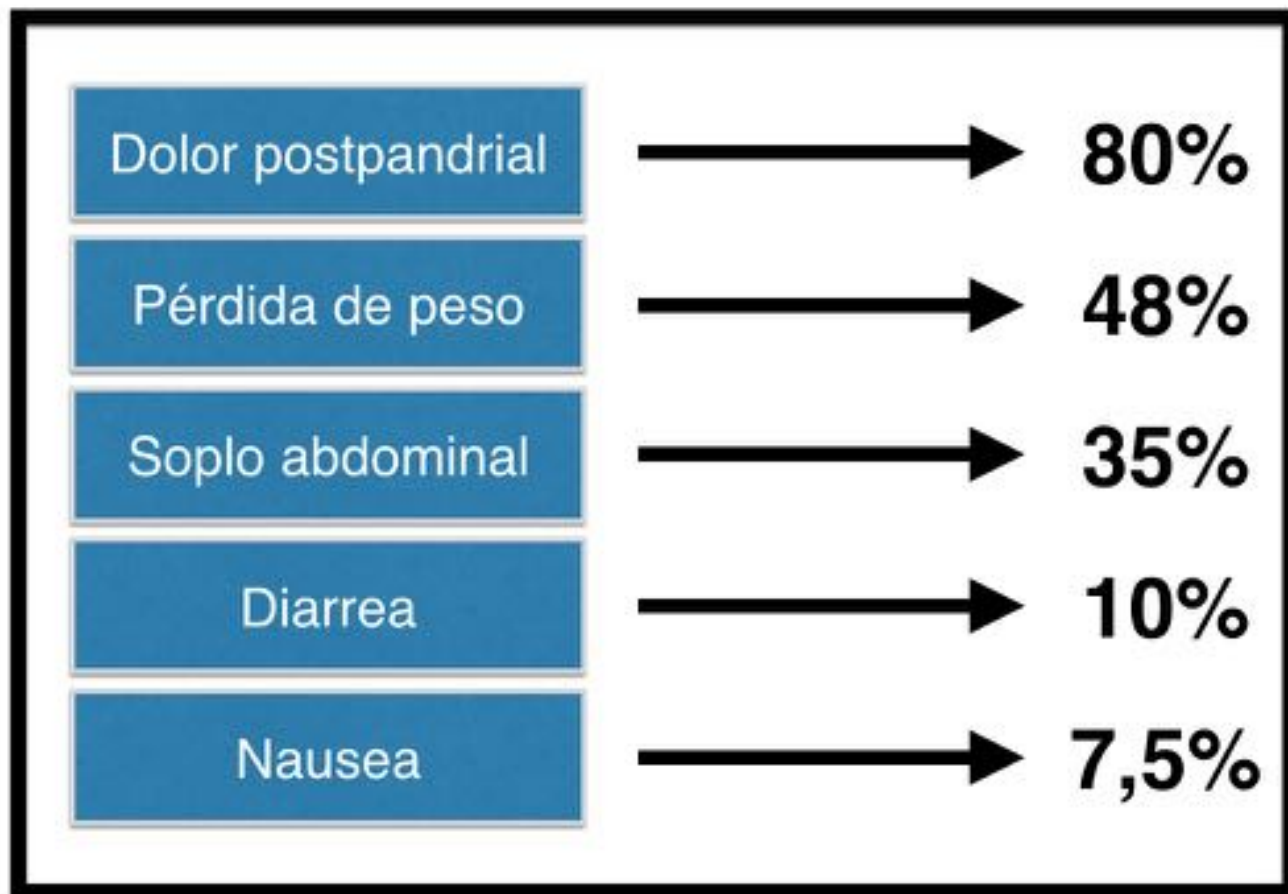
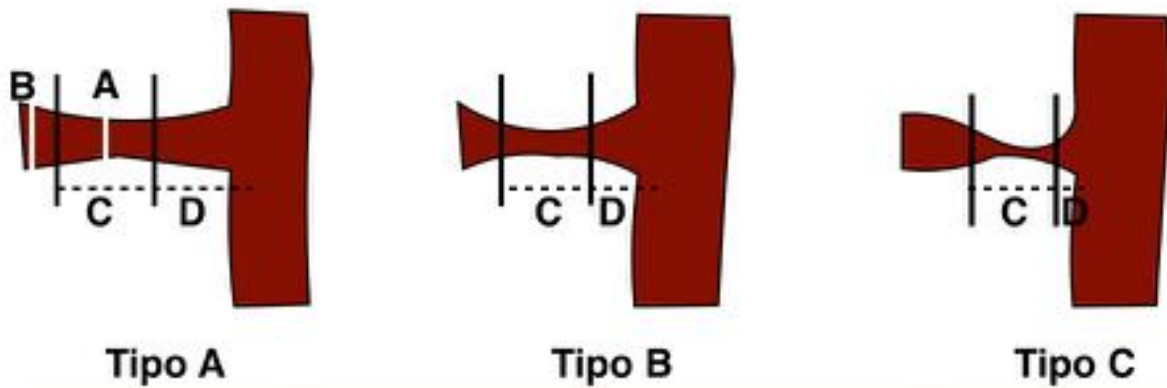


Fig. 4: Orden de frecuencia de síntomas que se asocian a este síndrome, siendo el más frecuente el dolor postprandial.



	Tipo A	Tipo B	Tipo C
Ratio estenosis A/B	< 50	50-80	80-100
Distancia estenosis (C)	< 3	3-8	> 8
Distancia de aorta (D)	> 5	> 5	< 5
Colaterales	No	Pequeñas periaimpulares	Si entre GDA y IPDA

Fig. 5: Clasificación de la estenosis del tronco celiaco en función de la cual, podemos clasificar este síndrome según una serie de mediciones en; Tipo A, Tipo B y Tipo C. (Sugae, T et al, Surgery 2012) (GDA: Gastroduodenal, IPDA: Pancreático-duodenal inferior.)

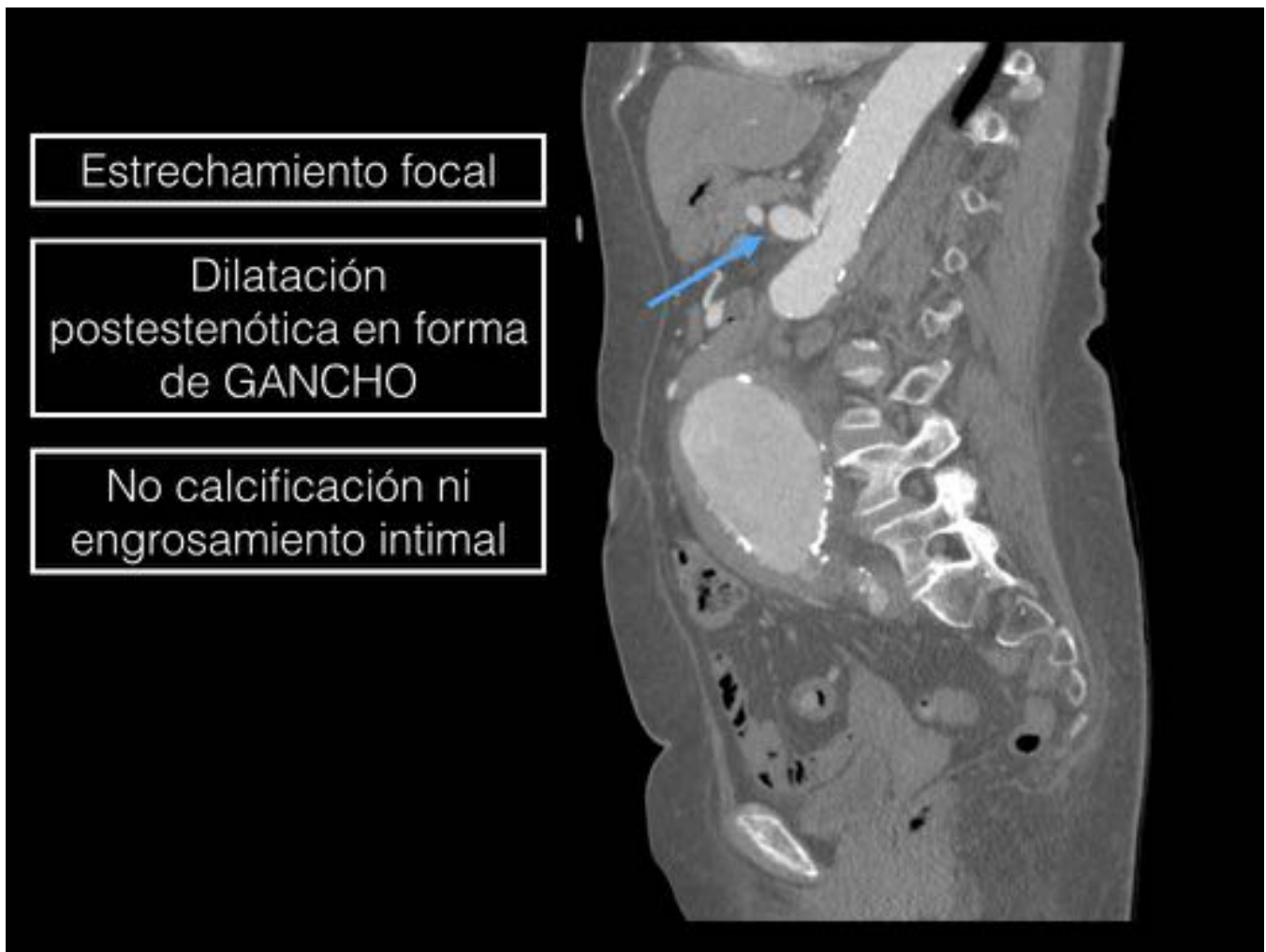


Fig. 6: Se realiza angioTC de aorta abdominal con contraste IV, para valoración de aneurisma de aorta abdominal, en una paciente que ha perdido 30 kg de peso en un año. Se observa de manera incidental una estenosis del origen del tronco celiaco con morfología de gancho y dilatación postestenótica compatible con síndrome del ligamento arcuato mediano.

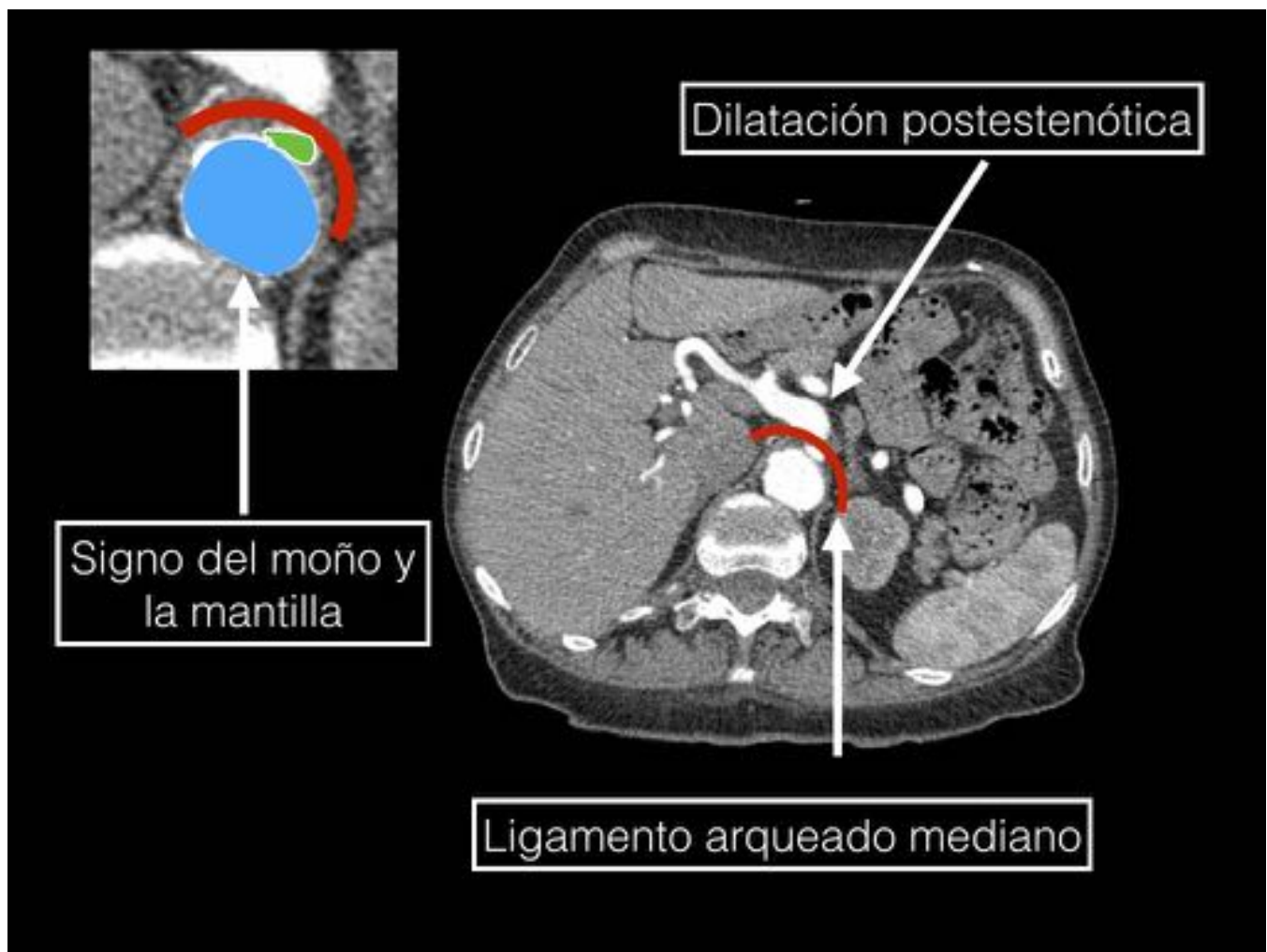


Fig. 7: En este TC axial realizado con contraste, podemos observar uno de los signos típicos del ligamento arcuato mediano vaporable en la proyección axial, el signo del "moño y la mantilla". Esta imagen radiológica, la describimos como la visualización en un mismo plano de corte, del tronco celiaco comprimido y deformado entre la aorta abdominal dorsalmente, y el ligamento arcuato ventralmente.

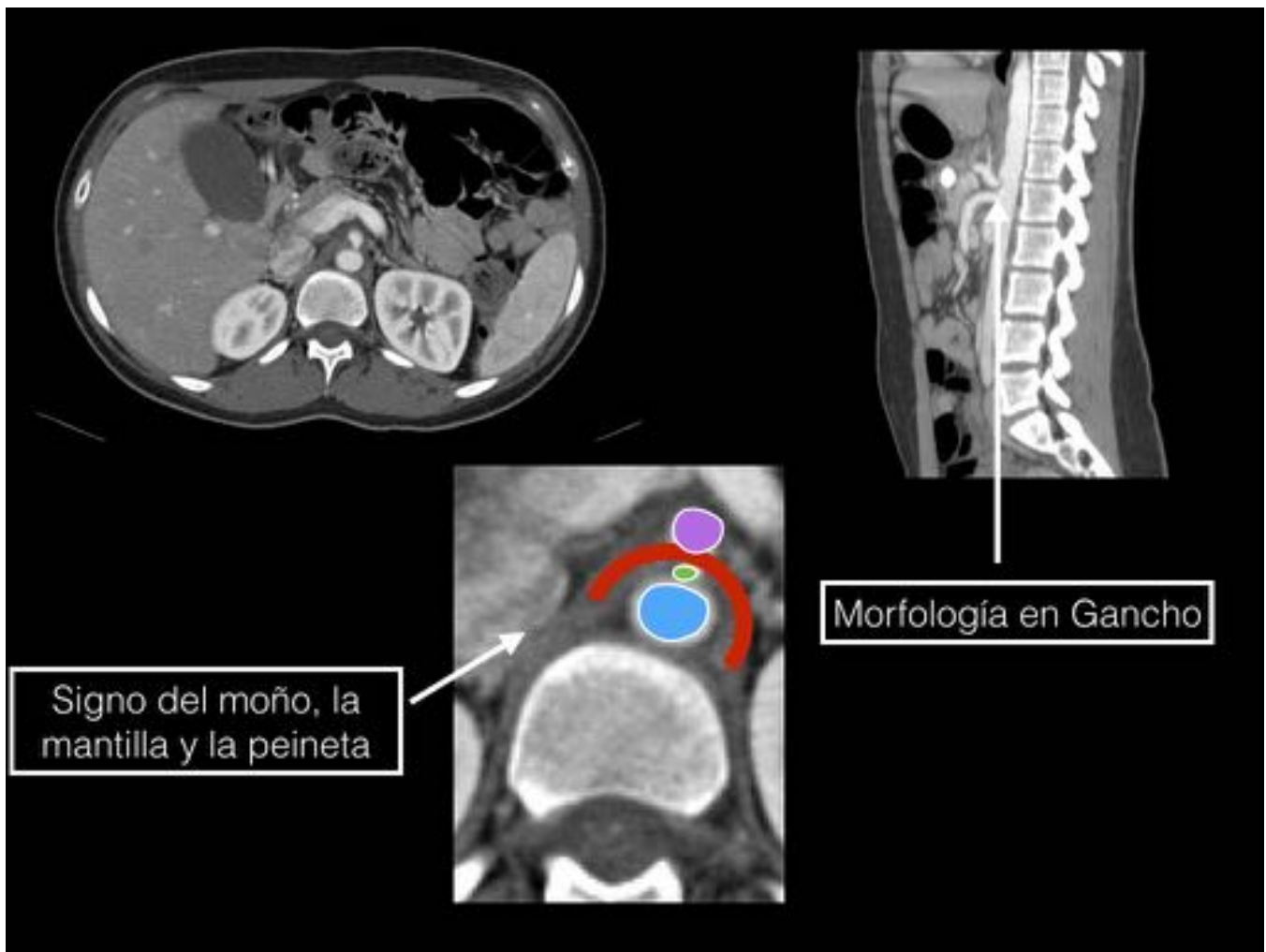


Fig. 8: TC de abdomen con contraste IV, realizado en una mujer de 40 años, en la que de forma incidental se observa una estenosis significativa del tronco celiaco, con el signo del moño, la mantilla y la peineta en el TC axial y la morfología en gancho típica de la dilatación postestenótica del tronco celiaco en la TC sagital.



Fig. 9: TC con contraste IV realizado en esta mujer de 50 años con dolor abdominal postprandial, pérdida de 2 o 3 kg de peso y diarrea ocasional, observando de manera incidental, una estenosis significativa del tronco celiaco, con dilatación postestenótica en relación con el síndrome de ligamento arqueado mediano.

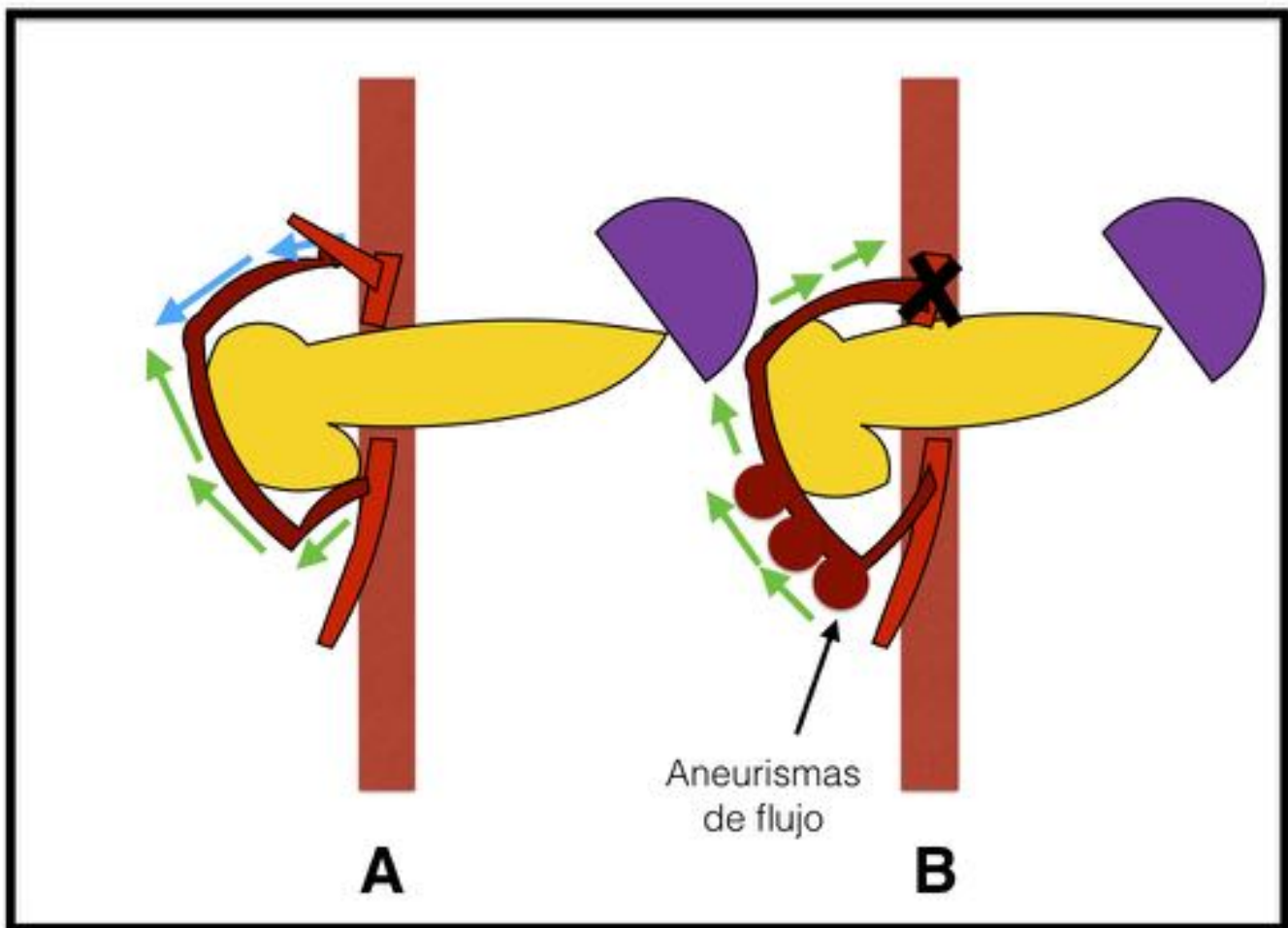


Fig. 10: A: En condiciones normales existe un equilibrio entre el flujo anterógrado a través de la pancreático-duodenal y el flujo retrógrado a través de la pancreático-duodenal inferior. B: Cuando existe estenosis severa del tronco celíaco la circulación colateral retrógrada predominante a través de la pancreático-duodenal inferior aumenta la probabilidad de formación aneurismática.

Conclusiones

El síndrome del ligamento arcuato mediano es una entidad controvertida cuyo diagnóstico se basa en la combinación de una serie de hallazgos clínicos y radiológicos.

Poder reconocer este síndrome en la Angio-TC es de gran importancia para el radiólogo, no tanto para dar explicación a una sintomatología inespecífica, si no sobre todo para evitar errores diagnósticos y poder identificar los hallazgos asociados a este síndrome, como aquellos que suponen un riesgo quirúrgico añadido a cualquier posible intervención.

Bibliografía / Referencias

1. Song SY, Chung JW, Kwon Jw, Joh JH, Shin Sj, Kim HB, Park Jh. Collateral pathways in patients

with celiac axis stenosis: angiographic-spiral CT correlation. Radiographics. 2002 Jul-Aug; 22(4): 881-93.

2.Meilán A, Jiménez M, Recio M, Carrascosos J. Síndrome del ligamento mediano arcuato; Una entidad controvertida. Radiología. 2009; 51 (2): 204-207.

3.Horton KM, Talamini MA, Fishman EK. Median arcuate ligament syndrome: Evaluation with CT angiography. Radiographics. 2005 Sep-Oct; 25(5): 1177-82.

4.Levin DC, Baltaxe HA. High incidence of celiac axis narrowing in asymptomatic individuals. AJR Am J Roentgenol. 1972;116: 426-9.