

Síndrome del ligamento arcuato, ¿qué debemos conocer?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Laura García Alonso De Caso**, Angeles Silva Rodriguez, Raquel García Latorre, Agustina Vicente Bártulos, Ines Pecharroman De Las Heras

Objetivos Docentes

Revisar los hallazgos radiológicos e implicaciones clínicas del síndrome del ligamento arcuato mediano, y valorar en nuestro centro su prevalencia en patología urgente y relación con la clínica.

Revisión del tema

El síndrome del ligamento arcuato, también conocido como síndrome de Dunbar, se define como un conjunto de **signos clínicos y radiológicos** secundarios a la compresión del tronco celiaco, que ocurren en pacientes con una inserción baja del ligamento arcuato.

A través del sistema informático se seleccionaron 27 TC realizados en el S. de Urgencias en los que se diagnosticó el síndrome del ligamento arcuato, desde el 1 de Enero de 2014 hasta el 1 de Septiembre de 2015; recogiendo variables relacionadas con hallazgos radiológicos y contexto clínico de la exploración.

ANATOMÍA

El ligamento arcuato mediano está constituido por las fibras mediales de las cruras diafragmáticas a nivel del **hiato aórtico**. Ambas cruras se insertan en la superficie anterior de cuerpos vertebrales y discos intervertebrales lumbares, a los lados de la aorta, y se dirigen hacia la línea media formando un arco por encima de la aorta abdominal.

En condiciones normales el ligamento arcuato pasa por encima de la aorta abdominal, superior a la salida del tronco celiaco, pero en un 10-24% de la población este ligamento tiene una **inserción más baja** de manera que **cruce por encima del tronco celiaco**. Esta variante sólo tendrá traducción clínica en un pequeño porcentaje de pacientes. (Figuras 1-4)

La circulación del tronco celiaco se comunica con la arteria mesentérica superior a través de la

arcada pancreático-duodenal, conexión entre ramas anterior y posterior de arteria pancreático-duodenal superior (dependiente de la arteria gastroduodenal, rama del tronco celiaco) con las ramas anterior y posterior de la arteria pancreático-duodenal inferior (dependiente de AMS). Este circuito asegura la irrigación del territorio del tronco celiaco ante estenosis u obstrucción de este, y es el responsable de que **la mayoría** de individuos con inserción baja del ligamento arcuato se encuentren **asintomáticos**. (Figura 5)

ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia de esta entidad no está clara, puesto que aunque se ha relacionado con mecanismos isquémicos, la colateralidad y conexión entre el tronco celiaco y AMS suele ser capaz de compensar un compromiso del tronco. Por ello, se ha propuesto que el dolor asociado a este síndrome podría estar mediado por el plexo celiaco.

CLÍNICA

Suele ocurrir en pacientes **jóvenes**, de entre 20 y 40 años, y es más prevalente en **mujeres**.

El **dolor abdominal** es el síntoma más frecuente, y suele asociarse a **pérdida de peso**. El dolor puede variar desde inespecífico a localizado, y no es infrecuente que se relacione con la ingesta.

En ocasiones puede aparecer un **soplo abdominal** mesogástrico/epigástrico que varía con la respiración, aumentando durante la espiración.

Otra forma de presentación mucho menos usual es a través de sus complicaciones, como un cuadro de isquemia gástrica ante situación de bajo gasto, o clínica secundaria a la formación de aneurismas (por compresión de estructuras o por rotura con hemorragia intraabdominal).

DIAGNÓSTICO

Debe sospecharse en una mujer de mediana edad que presenta dolor abdominal postprandial y pérdida de peso, una vez **excluidas otras causas** de dolor abdominal postprandial y de isquemia mesentérica crónica. Esta última suele estar relacionada con patología aterosclerótica periférica o vasculitis mesentérica.

No perder de vista que suele constituir un **hallazgo incidental**. Hasta un tercio de la población puede presentar un ligamento arcuato mediano de inserción baja, pero sólo un pequeño porcentaje de los mismos tendrá clínica secundaria. En nuestro caso, de 27 estudios revisados, sólo en 3 de ellos se encontró relación causal entre la clínica del paciente y esta entidad.

Debido a los movimientos diafragmáticos durante la respiración, la compresión será un **fenómeno dinámico** mucho más evidente en la **espiración**. (Figura 6)

Hallazgos:

- **Compresión extrínseca del tronco celiaco** que aumenta con la espiración,
- **Dilatación post-estenótica** en tronco celiaco,
- Vasos colaterales, con **arcada pancreático-duodenal prominente**.

Será importante **reflejar el hallazgo** de ligamento arcuato hipertrófico así como variantes vasculares asociadas **en el informe radiológico**, por sus posibles implicaciones clínicas y quirúrgicas. En el contexto de cirugías abdominales que impliquen la interrupción transitoria de la vascularización de la arcada pancreatoduodenal e hígado, puede ser necesario realizar disección de las fibras del ligamento arcuato con el fin de evitar fenómenos isquémicos secundarios a dicha interrupción (puesto que estos pacientes suplen el compromiso del tronco celiaco a través de estas colaterales).

→ **AngioTC** : proporciona el diagnóstico inicial, evalúa posibles complicaciones y valora la anatomía y variantes vasculares de cara al tratamiento.

- En las reconstrucciones sagitales: estrechamiento focal del tronco celiaco con aspecto de gancho, "**signo del gancho**", en ausencia de placa de ateroma. (Figuras 7-9)
- Cortes axiales: suele pasar desapercibido. Debemos sospecharlo cuando en un mismo corte aparece el tronco celiaco comprimido entre la aorta dorsalmente y el ligamento arcuato, rodeando anteriormente a la aorta y al tronco, "**signo del moño y la mantilla**". (Figuras 10 y 11)
- Otros hallazgos: **dilatación postestenótica y colateralidad** (Figuras 12-14).

Se ha relacionado también con un origen anormal de la arteria hepática izquierda y con formación de aneurismas. En nuestra revisión la anomalía vascular más frecuentemente asociada fue la dilatación postestenótica del tronco celiaco, en 11 de los 27 casos, encontrando un origen anormal de la arteria hepática izquierda en sólo 1 de los casos.

Tener en cuenta que el TC suele adquirirse durante la inspiración, por lo que el hecho de identificar un estrechamiento durante la inspiración probablemente se traduzca en un estrechamiento significativo durante la espiración.

Aunque es infrecuente, también puede manifestarse a través de sus **complicaciones** como un cuadro de isquémica gástrica ante una situación de bajo gasto (Figura 15) o una hemorragia intraabdominal por rotura de un aneurisma de la arcada pancreático-duodenal. En nuestra revisión sólo uno de los estudios estaba en relación con isquémica gástrica.

→ **Angiografía**: desde el uso del TCMD, la arteriografía se utiliza como herramienta para confirmar el diagnóstico y para valorar opciones de tratamiento.

- **Identación superior** a nivel de la porción proximal del tronco celiaco, aproximadamente a 5 mm de su salida de la aorta abdominal, en ausencia de placa de ateroma. (Figura 16)
- Otros hallazgos: circulación colateral prominente, dilatación postestenótica y aneurismas. (Figura 17)

Dado que se trata de un estudio dinámico, veremos como la estenosis varía a lo largo del ciclo respiratorio siendo más marcada en la espiración.

Ecografía-Doppler: puede ser útil en pacientes jóvenes y delgados.

- En inspiración el tronco celiaco presenta un flujo y posición normales. En **expiración el tronco se angula superiormente con aumento llamativo de la velocidad sistólica.** (Figuras 18 y 19).

TRATAMIENTO

La única opción terapéutica es la quirúrgica, descomprimiendo el tronco celiaco de manera aislada, o combinada con angioplastia/stent o reconstrucción vascular. Dado que la descompresión no siempre supone la desaparición de la clínica, y que los resultados tras la intervención a largo plazo son controvertidos, los pacientes deben seleccionarse cuidadosamente antes de ser intervenidos.

Imágenes en esta sección:

Anatomía Normal (corte sagital)

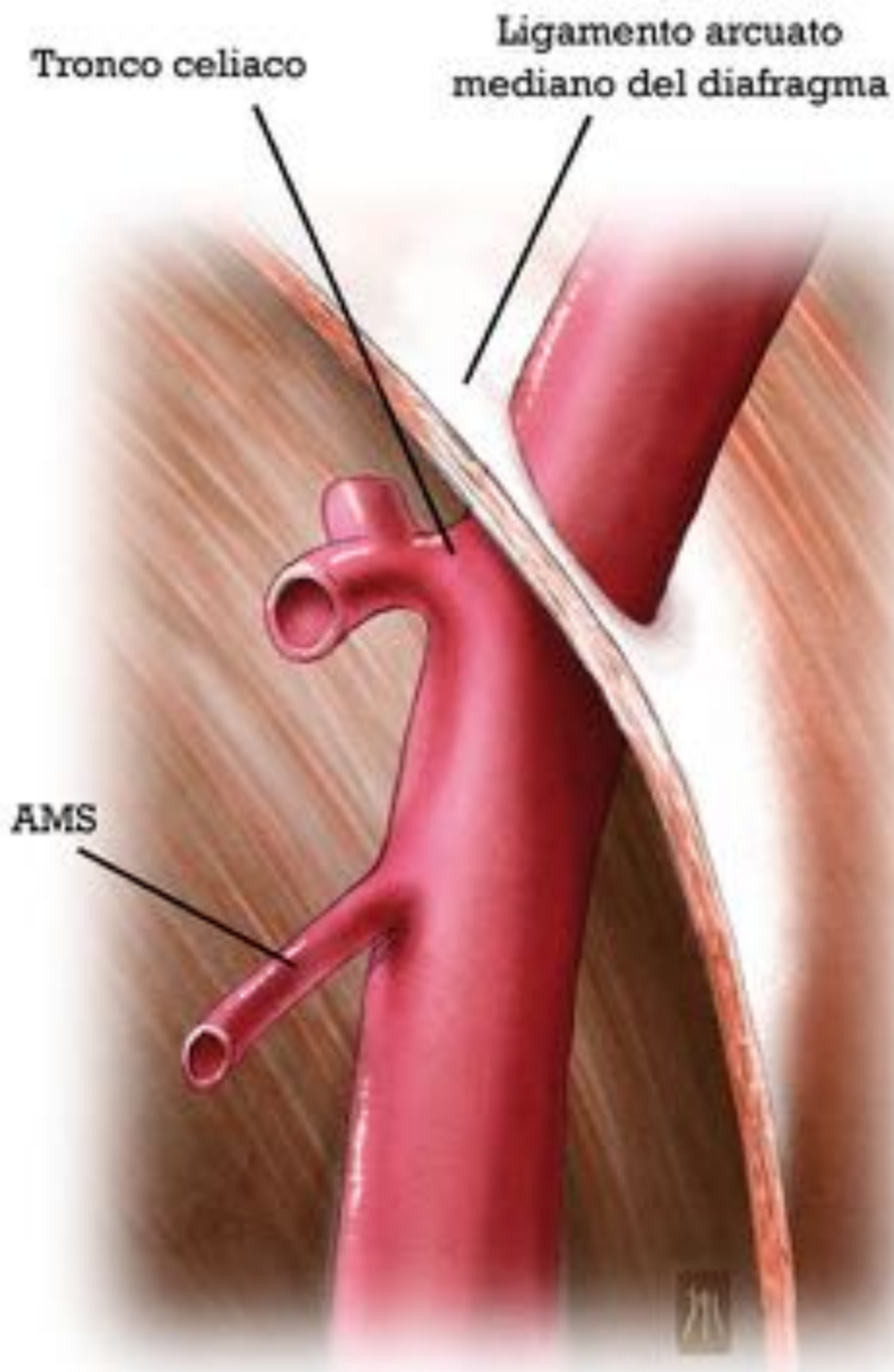


Fig. 2:

Compresión extrínseca del tronco
celiaco determinado por el Ligamento
arcuato mediano (corte coronal)



Fig. 3:

Compresión extrínseca del tronco
celiaco determinado por el Ligamento
arcuato mediano (corte sagital)

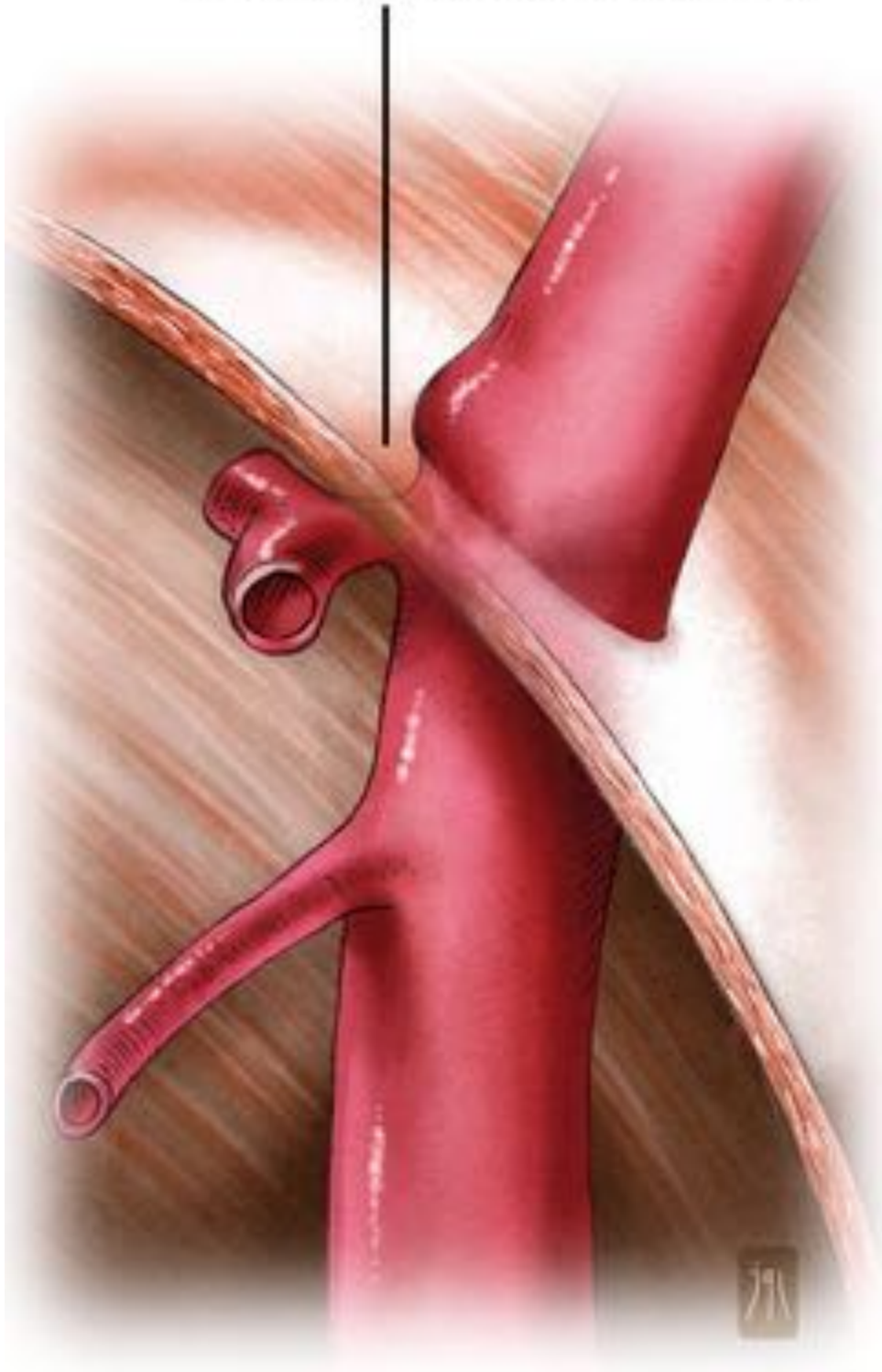


Fig. 4:

Arcada pancreático-duodenal

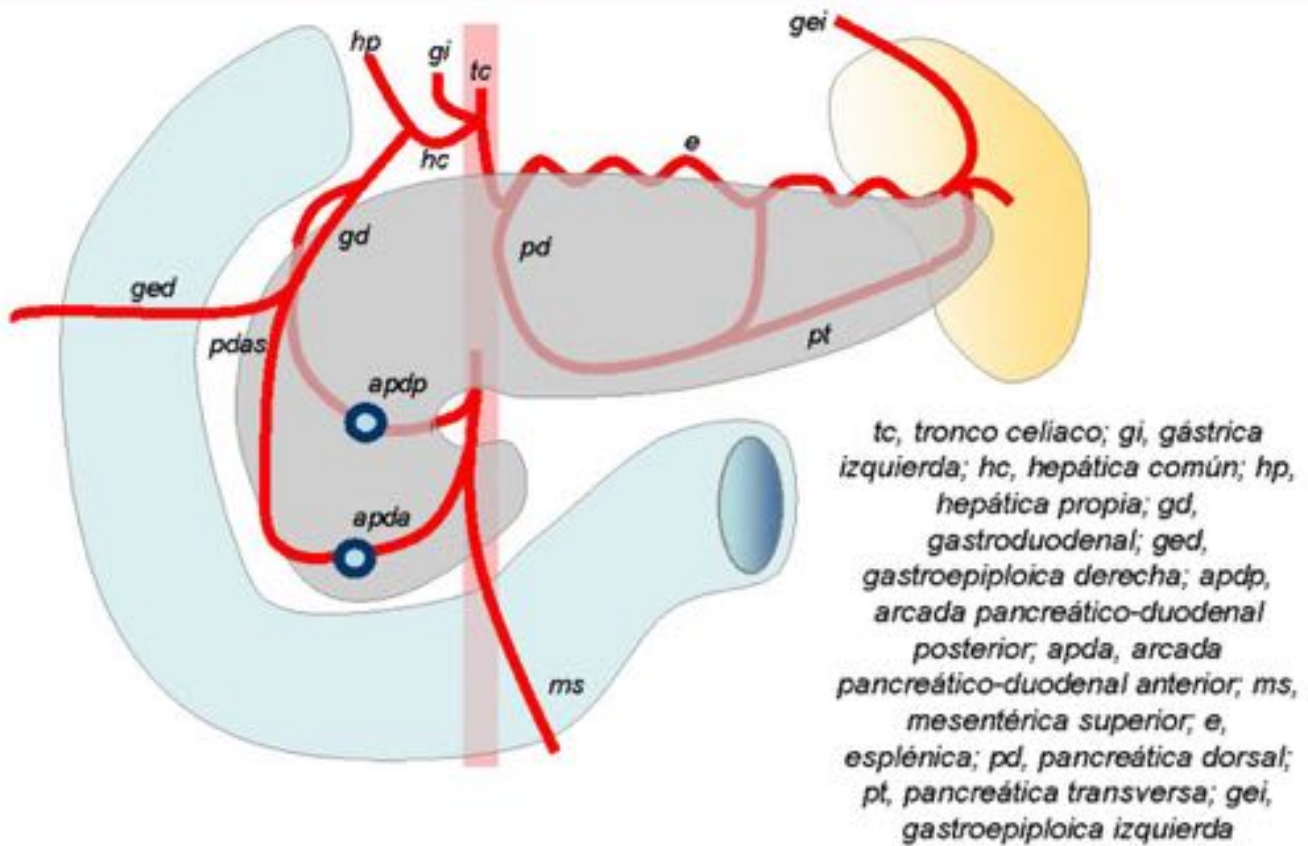


Fig. 5:

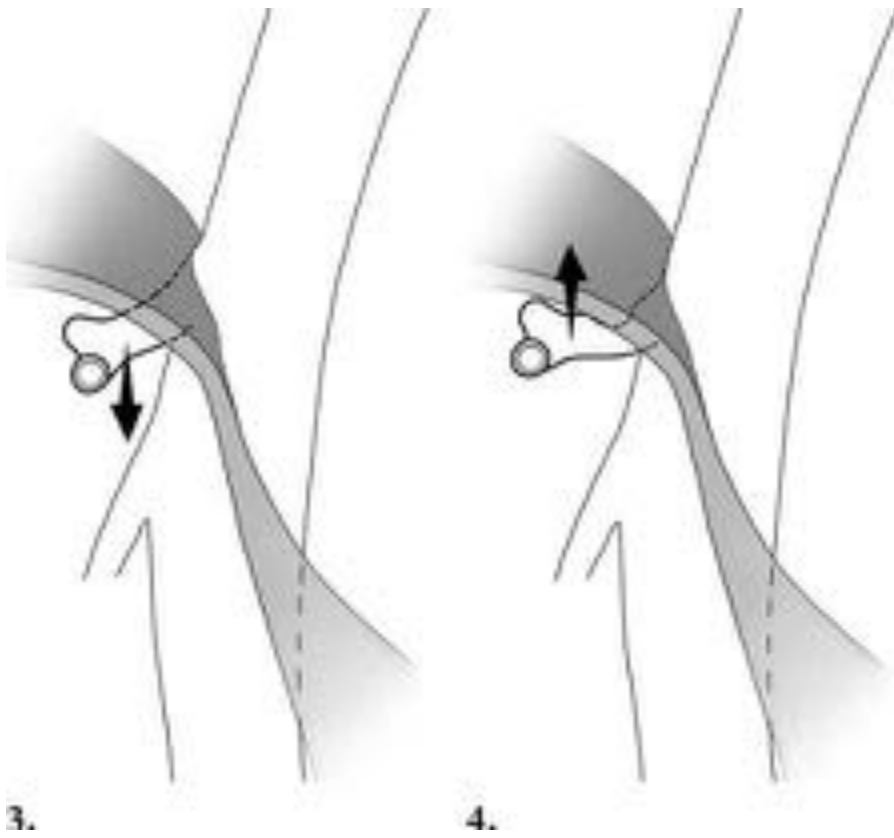


Fig. 6: Orientación del tronco celiaco durante la inspiración (3) y espiración (4).



Fig. 7: Signo del gancho. Corte sagital de TC en fase arterial muestra compresión extrínseca del origen del tronco celiaco de manera secundaria a ligamento arcuato hipertrófico, así como una angulación caudal marcada del tronco celiaco.



Fig. 8: Signo del gancho. Corte sagital de TC en fase arterial muestra compresión extrínseca del origen del tronco celiaco de manera secundaria a ligamento arcuato hipertrófico.

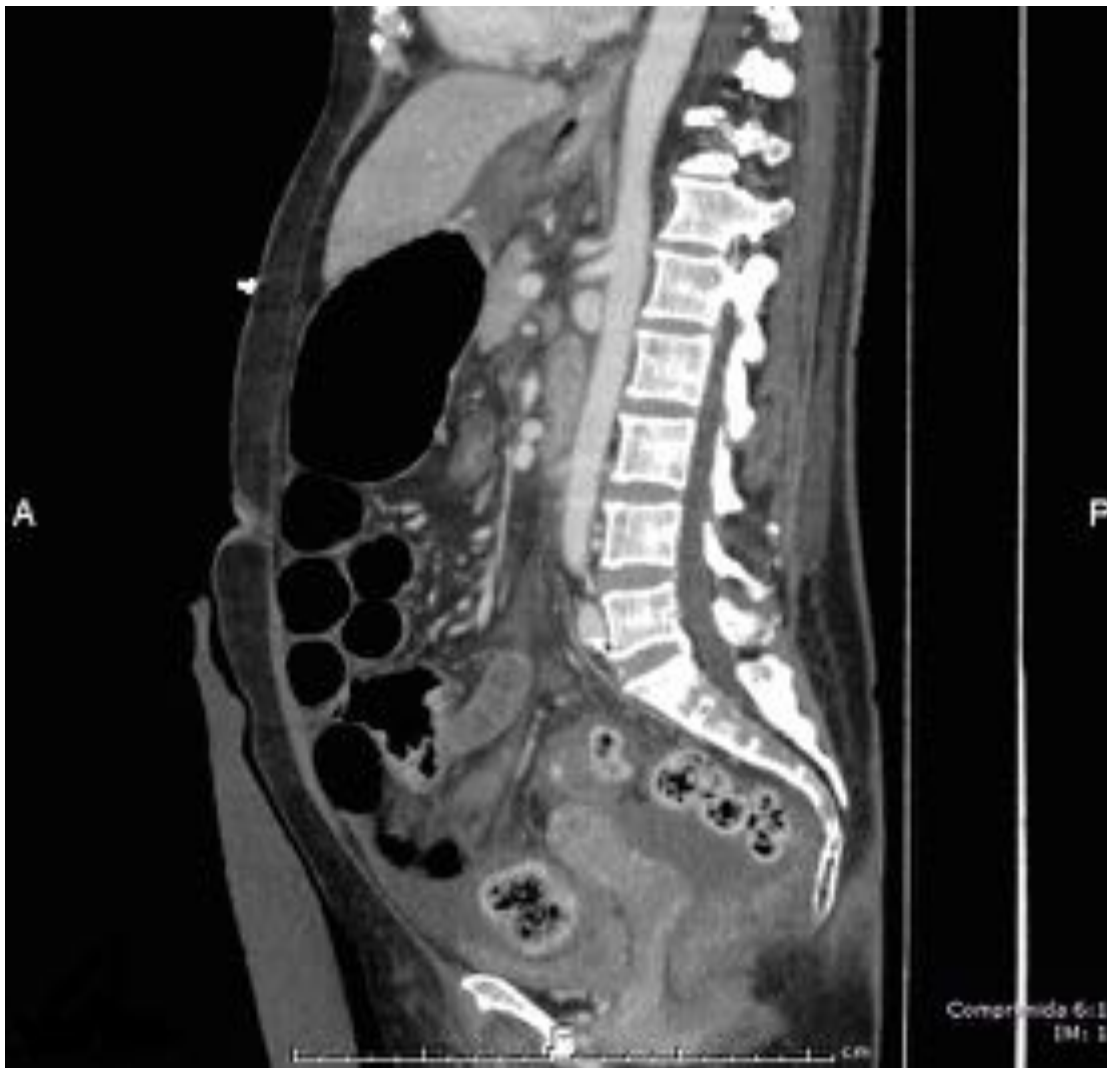


Fig. 9: Signo del gancho. Corte sagital de TC en fase arterial muestra compresión extrínseca del origen del tronco celiaco de manera secundaria a ligamento arcuato hipertrófico.

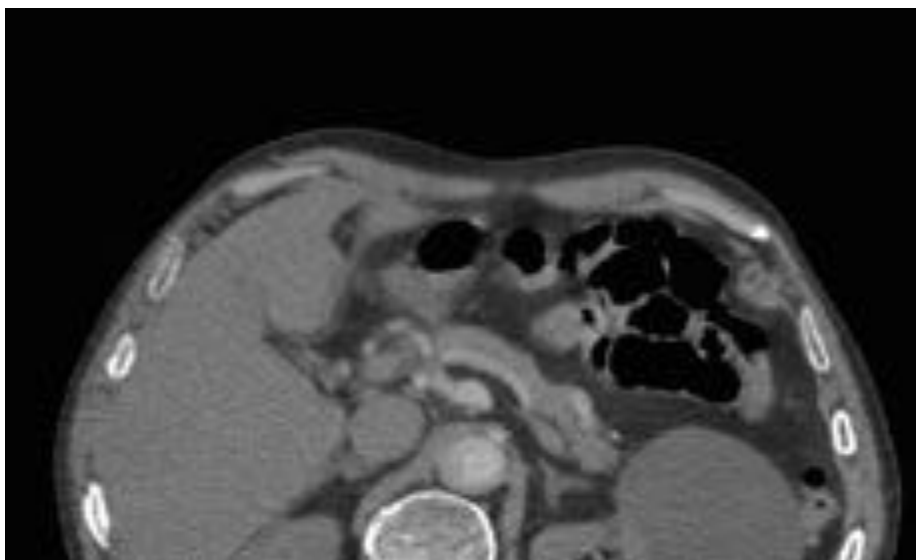


Fig. 10: Signo del moño y la mantilla. Corte axial de TC con CIV en fase arterial que muestra en un mismo corte el tronco celiaco comprimido entre la aorta abdominal posteriormente y el ligamento arcuato anteriormente , de manera que este último rodeanda a aorta y tronco.

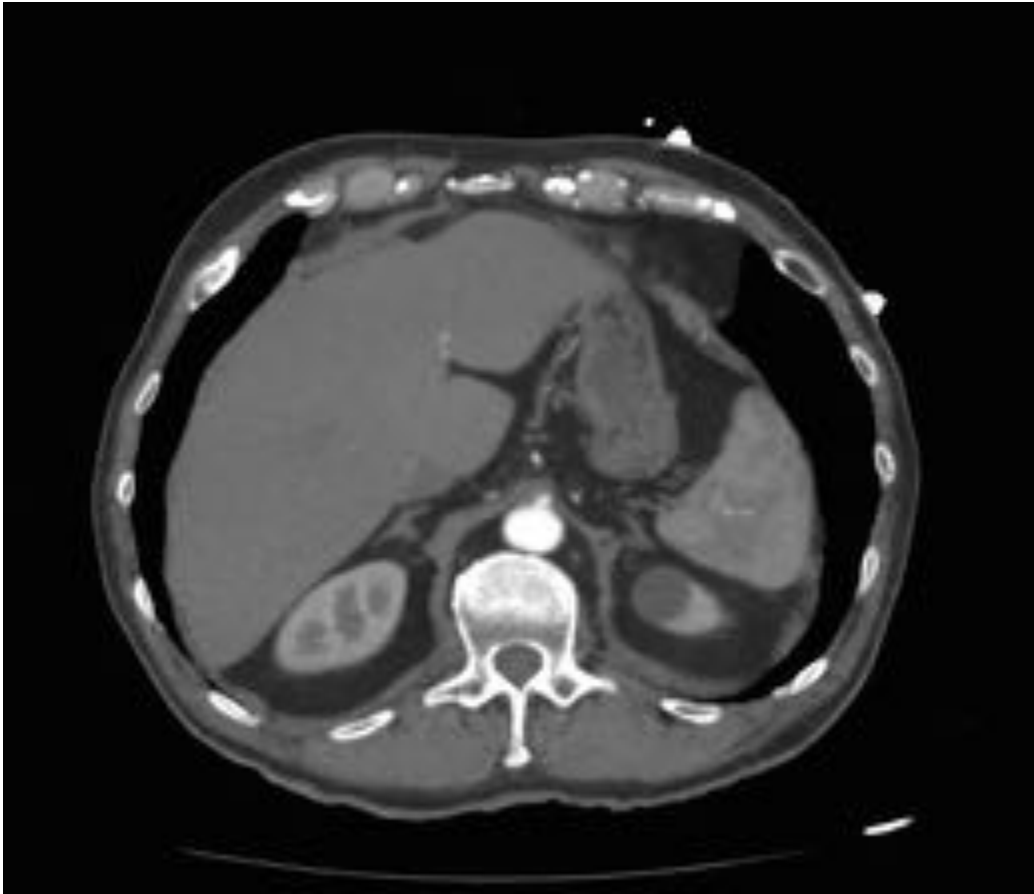


Fig. 11: Signo del moño y la mantilla. Corte axial de TC con CIV en fase arterial que muestra en un mismo corte el tronco celiaco comprimido entre la aorta abdominal posteriormente y el ligamento arcuato anteriormente , de manera que este último rodeanda a aorta y tronco.

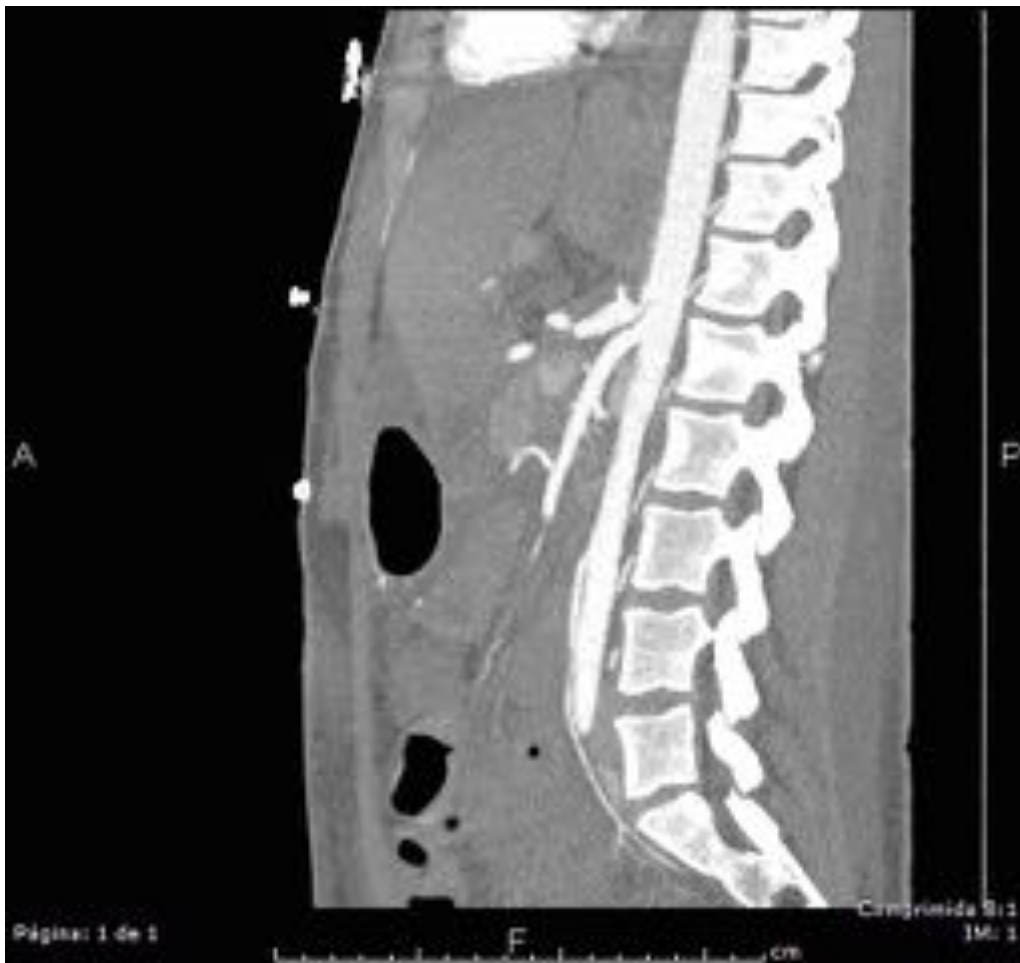


Fig. 12: Corte sagital deTC con CIV en fase arterial. Dilatación postestenótica del tronco celiaco tras compresión extrínseca en su origen de manera secundaria a un ligamento arcuato hipertrófico.



Fig. 13: Corte sagital deTC con CIV en fase arterial. Dilatación postestenótica del tronco celiaco tras compresión extrínseca en su origen de manera secundaria a un ligamento arcuato hipertrófico.

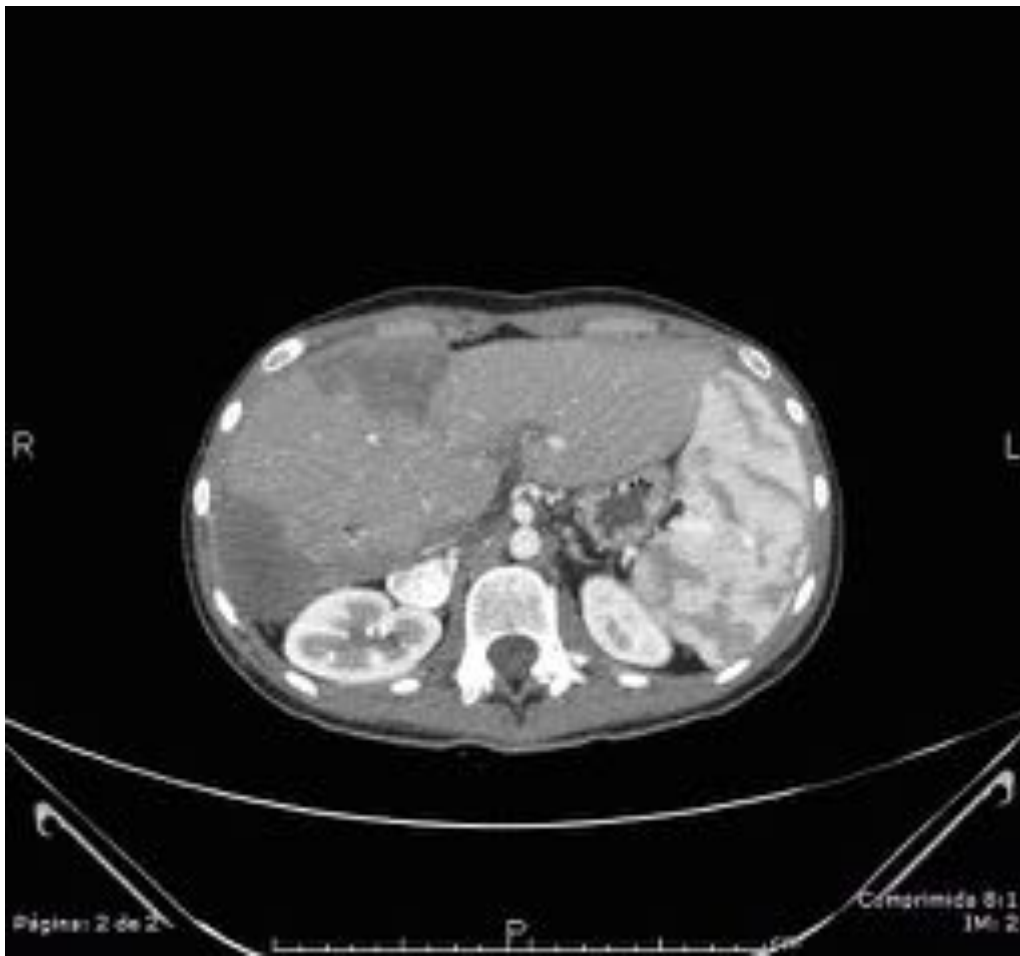


Fig. 14: Corte axial de TC con CIv en fase arterial. En un paciente con ligamento arcuato hipertrófico observamos una dilatación postestenótica en el tronco celiaco.

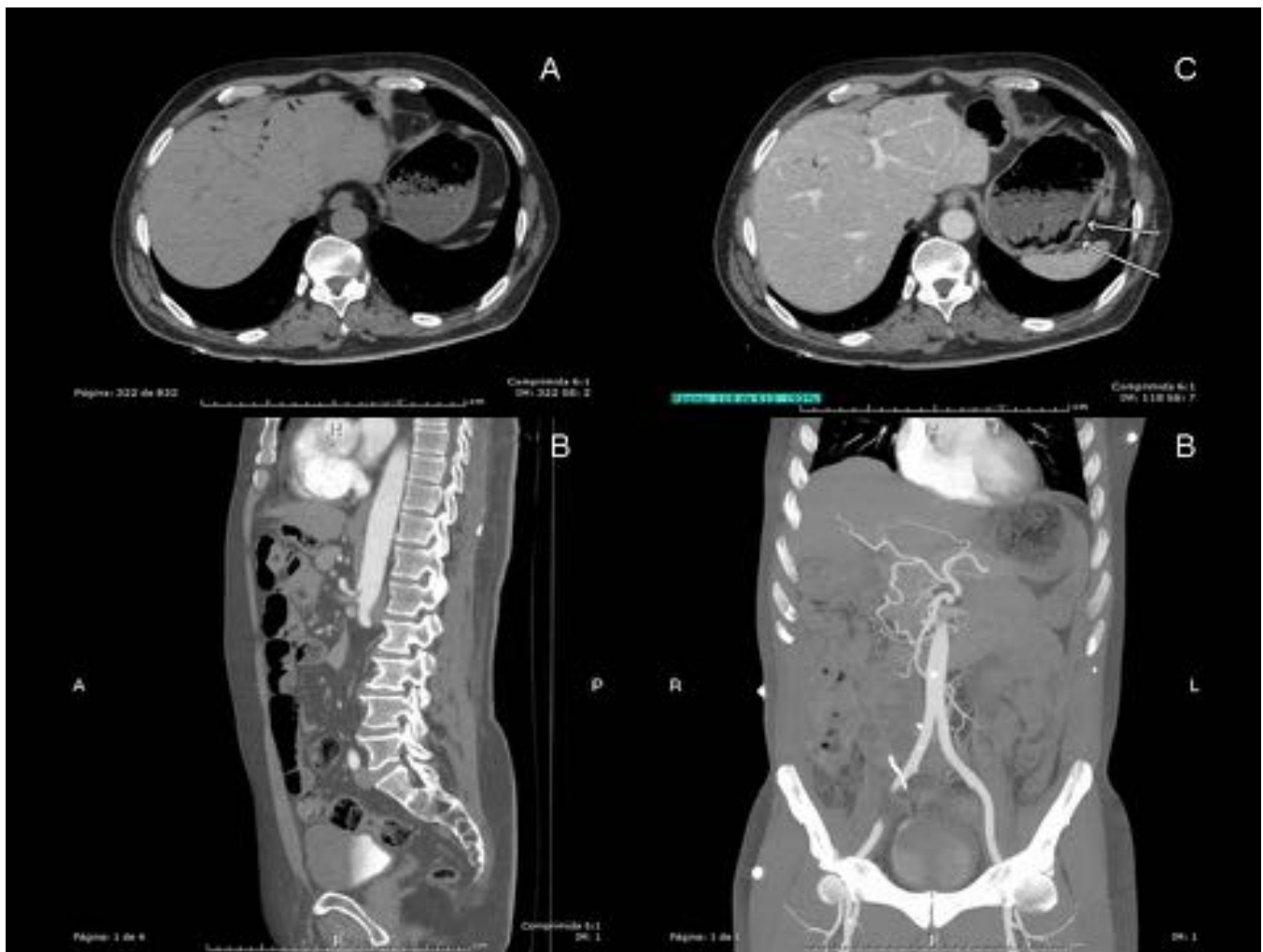


Fig. 15: Cuadro de isquemia gástrica en el contexto de bajo gasto [(A) Gas en sistemas portal y venas gástricas (flechas) (B) neumatosis gástrica] en paciente con ligamento arcuato hipertrófico (B y C)

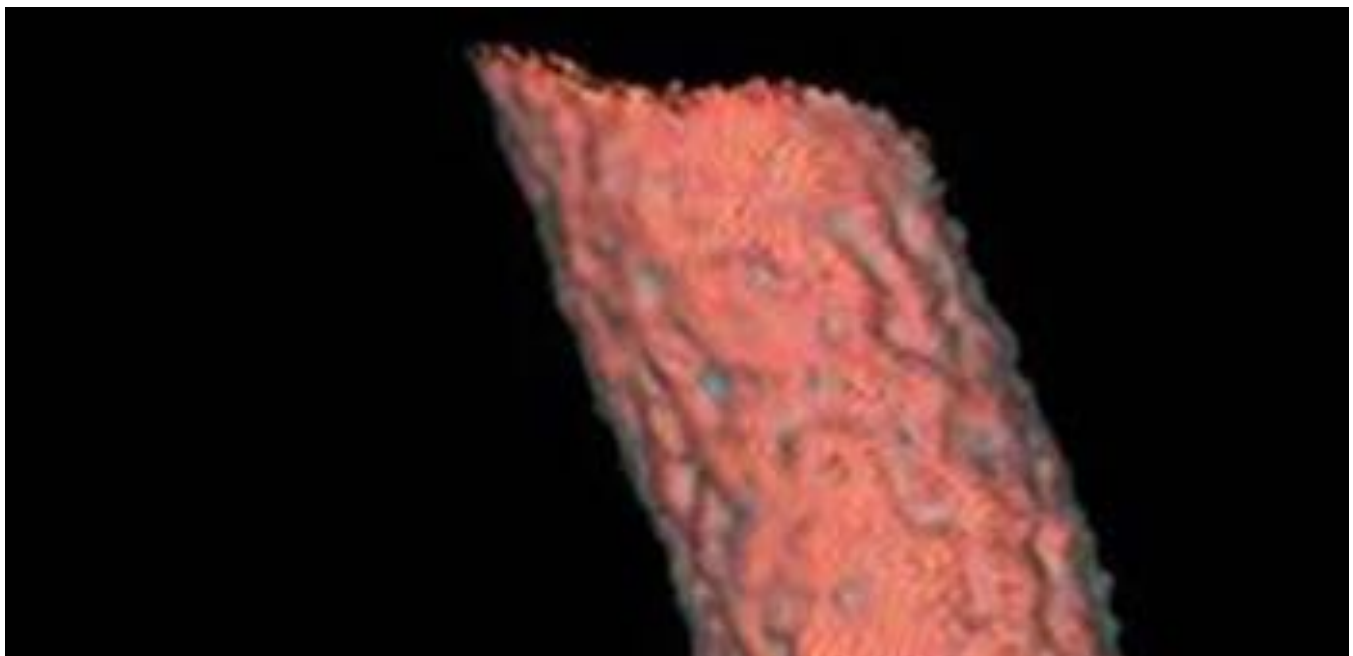




Fig. 16: Reconstrucción 3D que muestra indentación superior en la parte proximal del tronco celiaco

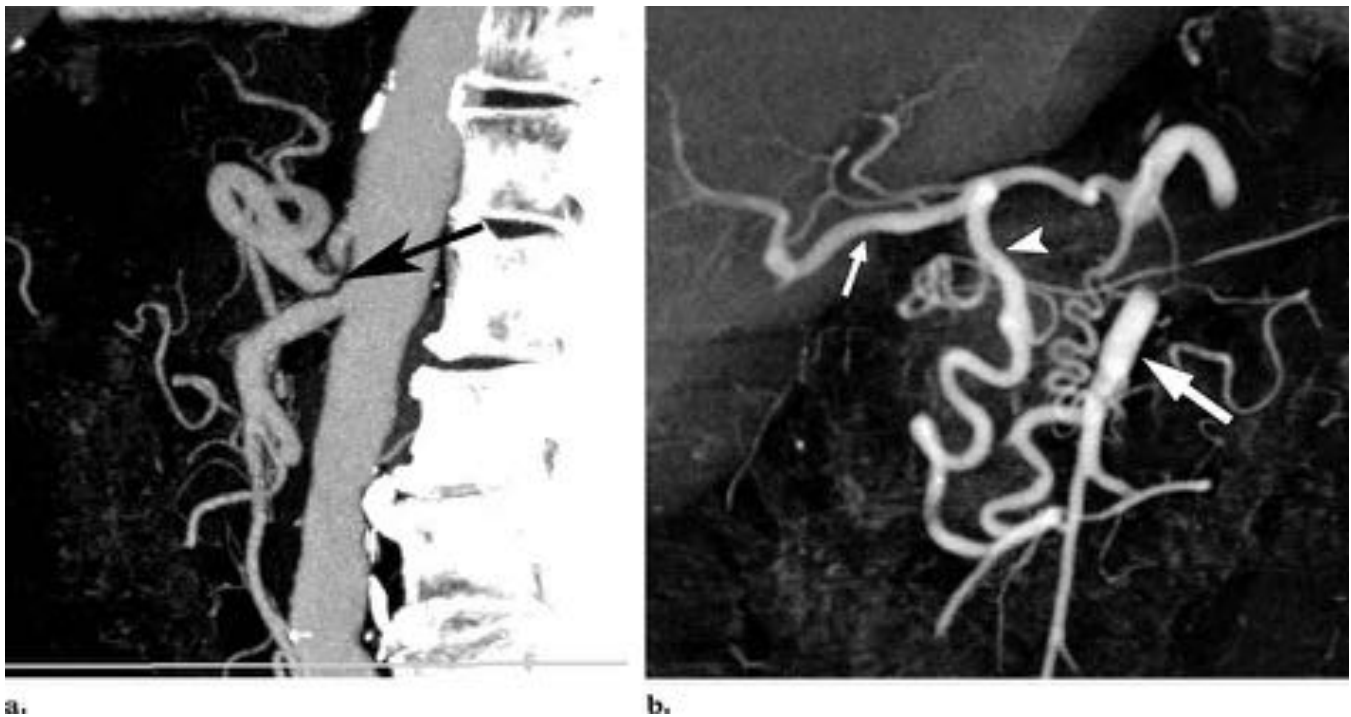


Fig. 17: (a) reconstrucción 3D sagital, angulación y estrechamiento de la porción proximal del tronco celiaco (flecha), en relación con síndrome del ligamento arcuato (b) Angio-TC coronal del mismo paciente muestra colateralidad prominente y dilatación de la arteria gastroduodenal (cabeza de flecha), que esta aportando la sangre a la arteria hepática común (flecha pequeña) desde la arteria mesentérica inferior (flecha grande)

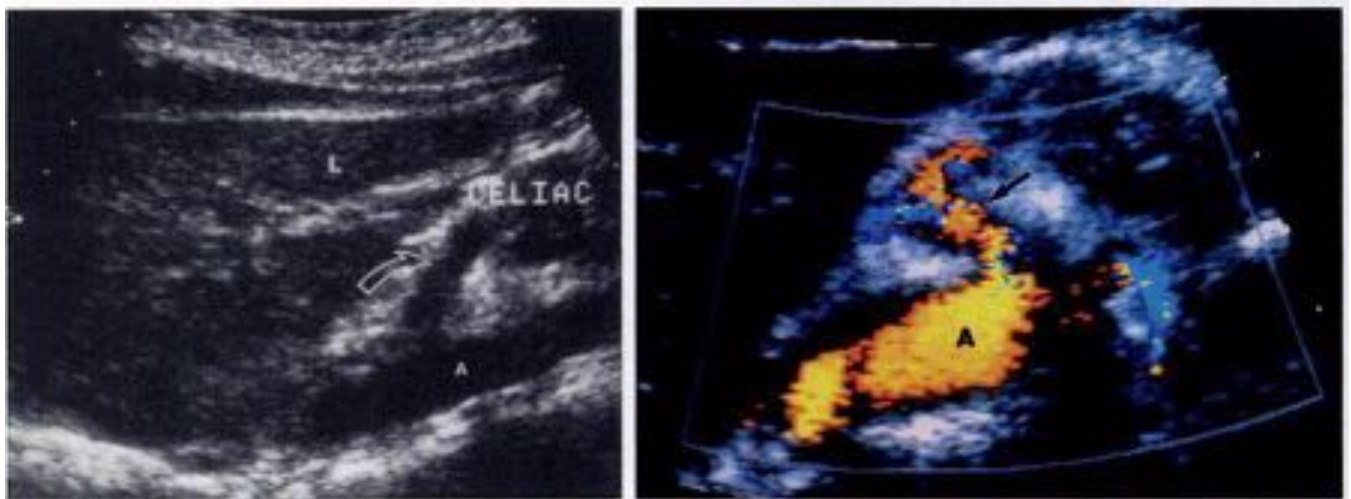


Fig. 18: (a) Ecografía, corte longitudinal del tronco celiaco que muestra un tronco celiaco normal (flecha) durante la inspiración, orientado caudalmente respecto a su origen aórtico (A), lóbulo hepático izquierdo (L). (b) Ecografía doppler color, corte longitudinal del tronco celiaco durante la espiración. Hay un cambio en la orientación del tronco con angulación cefálica significativa respecto a la aorta (A).

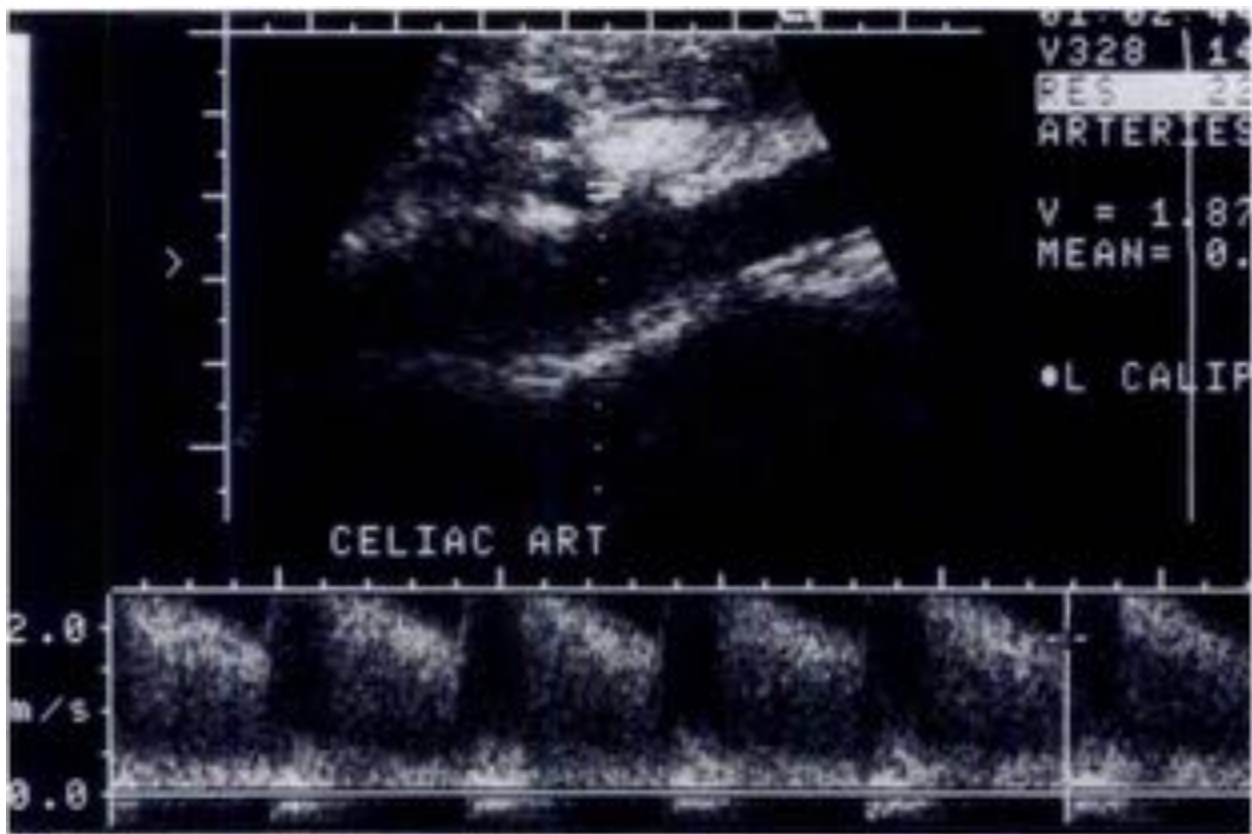


Fig. 19: Curva de doppler espectral del origen del tronco celiaco en expiración que muestra un aumento de la velocidad.

Conclusiones

Pese a la escasa prevalencia y reducidas implicaciones clínicas de esta entidad, es importante conocer el síndrome del ligamento arcuato por sus posibles relaciones con patología isquémica digestiva en el contexto de bajo gasto, su relación causal con sintomatología digestiva no específica, así como la posible implicación las anomalías vasculares asociadas en intervenciones quirúrgicas.

Bibliografía / Referencias

- [1] R. Bermejo Garcés. Hemorragia intraabdominal espontánea en el síndrome del ligamento arcuato mediano: presentación de tres casos y revisión de la literatura. Presentando en SERAM 2012. 25-28 Mayo, Granada.
- [2] D. Soliva Martínez. Hallazgos poco conocidos en el síndrome del ligamento arcuato mediano. Presentado en SERAM 2014. 22-25 Mayo, Oviedo.

[3] Karen M.Horton, Mark A.Talamini, Elliot K.Fishman. Median Arcuate Ligament Syndrome: Evaluation with CT Angiography. Radiographics 2005. Vol 25, N° 5. 25:1177-1182.

[4] Vivian S.Lee, PhD Joseph N. Morgan, MD Andrew G. S. Tan, MD Pari V. Padharipande, MD Glenn A. Krinsky, MD Jonathan A. Barker, MD Calvin Lo, MD Jeffrey C. Weinreb. Celiac Artery Compression by the Median Arcuate Ligament: A Pitfall of End-Expiratorio MR Imaging. Radiology 2003; 228:437-442.

[5] Ian A. Sproat, MD, Myron A.Pozniak, MD, Todd W.Kennell, MD. US Case of the Day. Radiographics 1993; 13:1400-1402.

[6] D. Soliva Martínez a, , I. Belda González b, P. Fernández Iglesias b, J.A. Martínez Yunta. Signo del moño y la mantilla en el síndrome del ligamento arcuato mediano del diafragma. Revista Argentina de radiología. Vol 79 N°01. Enero-Marzo 2015.