

Síndrome del ligamento arcuato medio

Dres. Giancarlo Schiappacasse F⁽¹⁾, Ignacio Maldonado S^(2,3), Cristian Varela U⁽²⁾, Karin Müller C^(2,5), Jorge Ortiz V^(2,4).

1. Departamento de Imágenes, Facultad de Medicina, Clínica Alemana - Universidad del Desarrollo, Santiago - Chile.
2. Departamento de Radiología, Clínica Dávila, Santiago - Chile.
3. Residente Radiología, Universidad de los Andes, Clínica Dávila, Santiago - Chile.
4. Residente Radiología, Universidad Mayor, Clínica Dávila, Santiago - Chile.

Median arcuate ligament syndrome (mals): review article

Abstract: *Objective: The aim of this article is to describe the clinical, pathophysiology and diagnostic imaging aspects of median arcuate ligament syndrome (MALS) by presenting clinical cases and literature review. Development: The median arcuate ligament syndrome corresponds to a clinical syndrome secondary to the extrinsic compression of the celiac trunk by fibrous bands of the median arcuate ligament. In recent decades, some authors have questioned its true meaning and existence given the reported cases of asymptomatic patients who presented extrinsic compression of the celiac trunk by MAL. However, the presence of intestinal angina symptoms and certain specific imaging findings leads to consider its differential diagnosis and directs toward the corresponding study. The diagnosis is made by using Doppler ultrasound, Multislice Computed Tomography (CT) Angiography and Magnetic Resonance Angiography (MRA), the Angiography-fluoroscopy being left out of the first-line study. In recent years use of MRA has increased due to the absence of ionizing radiation and the high efficiency in the diagnosis. Within its complications include acute mesenteric angina and pancreaticoduodenal artery aneurysms secondary to the extensive formation of adjacent collateral circulation. Surgical treatment has been the most effective, having a very low recurrence.*

Keywords: Angiography, Celiac artery, Diaphragm,

Resumen: *Objetivo: El objetivo de este artículo es describir la presentación clínica, fisiopatología y diagnóstico imagenológico del síndrome del ligamento arcuato medio (LAM), mediante la presentación de casos clínicos y revisión de la literatura. Desarrollo: El síndrome del ligamento arcuato medio corresponde a un síndrome clínico secundario a compresión extrínseca del tronco celíaco determinado por bandas fibróticas del ligamento arcuato medio. En las últimas décadas, algunos autores han puesto en tela de juicio su verdadero significado y existencia dado los casos reportados de pacientes asintomáticos que presentan compresión extrínseca del tronco celíaco por LAM. Sin embargo, la presencia de un cuadro de angina intestinal y ciertos hallazgos imagenológicos específicos, hacen considerar su diagnóstico diferencial y orientar el estudio correspondiente. El diagnóstico se realiza mediante el uso de Ecografía Doppler, Angiografía por Tomografía Computada Multicorte y Angioresonancia Magnética, quedando la Angiografía Fluoroscópica fuera del estudio de primera línea. En los últimos años se ha potenciado el uso de la Angioresonancia por la ausencia de radiación ionizante y la gran eficacia en el diagnóstico. Dentro de sus complicaciones se encuentran la angina mesentérica aguda y aneurismas de la arteria pancreático-duodenal secundarios a la extensa formación de circulación colateral adyacente. El tratamiento más efectivo ha sido el quirúrgico, existiendo una muy baja recidiva.*

Palabras clave: Angiografía, Arteria celíaca, Diafragma.

Schiappacasse G, Maldonado I, Varela C, Muller K, Ortiz J. Síndrome del ligamento arcuato medio. Rev Chil Radiol 2014; 20(4): 149-155.

Correspondencia: Giancarlo Schiappacasse F. / gschiappacasse@gmail.com

Trabajo recibido el 25 de junio de 2014. Aceptado para publicación el 27 de noviembre de 2014.

Introducción

El ligamento arcuato medio corresponde a una banda fibrosa que une los pilares del diafragma a cada lado del arco aórtico, pasando generalmente por sobre el tronco celiaco a la altura de los cuerpos vertebrales D12 hasta L2 (Figuras 1 y 2). En un porcentaje variable de la población puede cruzar anterior al tronco celiaco, pudiendo comprimirlo en forma variable y de ellos sólo un escaso porcentaje de manifiesta de forma clínica⁽¹⁾. En otras publicaciones la prevalencia aproximada es de 2 por 100.000 personas. De esta población, sólo un pequeño grupo cursa con una compresión hemodinámicamente significativa y causa síntomas⁽²⁾.

El síndrome de compresión del tronco celiaco es una alteración rara que predomina en el sexo femenino entre 20 y 40 años. Este síndrome de caracteriza clínicamente por dolor epigástrico postprandial intermitente, náuseas, vómitos, diarrea y pérdida de peso, en casos atípicos se ha descrito dolor torácico, dolor abdominal que aparece con el ejercicio intenso por angina intestinal intermitente que se alivia en posición mahometana⁽³⁾. Los hallazgos descritos al examen físico son un soplo epigástrico que varía con la respiración, siendo más acentuado en espiración profunda. La historia previa de los síntomas oscila entre los tres meses y más de diez años⁽⁴⁾ (Caso 1). La compresión del ligamento arcuato en algunos casos puede no generar síntomas, dado el desarrollo de circulación colateral con la arteria mesentérica superior y por lo tanto es encontrada en estudios imaginológicos como un hallazgo incidental⁽⁵⁾.

Fisiopatología

Este síndrome obedece a ciertas anomalías anatómicas. De éstas pueden observarse origen alto del tronco celiaco, inserción baja del ligamento arcuato medio o ambas condiciones. Esta ubicación más craneal o ectópica, del tronco celiaco sería a causa de una hipertrofia fibromuscular del propio vaso sanguíneo o a una fibrosis de los tejidos alrededor de la aorta (Caso 2)⁽⁶⁾. También se ha descrito la existencia de un plexo celiaco fibroso que yace sobre el tronco celiaco y que ocasionaría su compresión. Las manifestaciones clínicas descritas son secundarias a isquemia intermitente a nivel intestinal.

Entre las complicaciones están, la angina mesentérica y los aneurismas de la arteria pancreatoduodenal, como consecuencia de la extensa formación de colaterales⁽⁶⁾. Además, se ha reportado mayor predisposición de trombosis de la arteria hepática en pacientes con antecedentes de trasplante hepático⁽⁷⁾. En pacientes que son sometidos a quimioembolización hepática, aumenta el riesgo de infarto esplénico, debido al flujo inverso de sangre en la arteria hepática común o arteria hepática izquierda⁽⁸⁾.

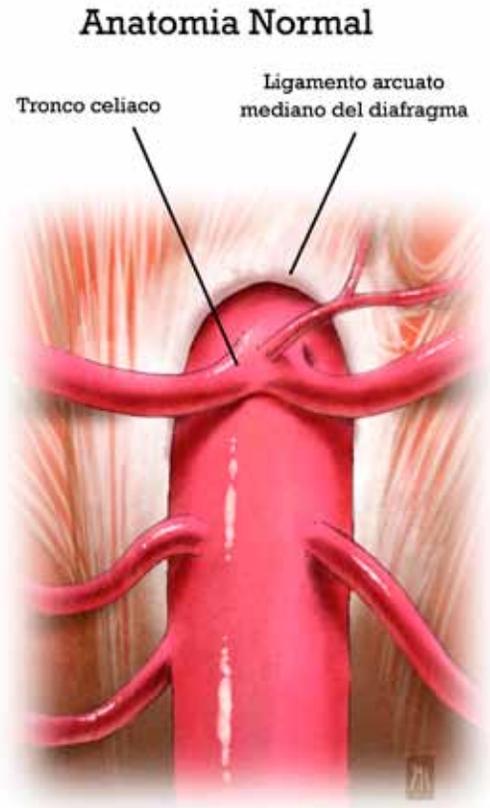


Figura 1. Esquema de anatomía normal del ligamento arcuato medio en corte coronal.

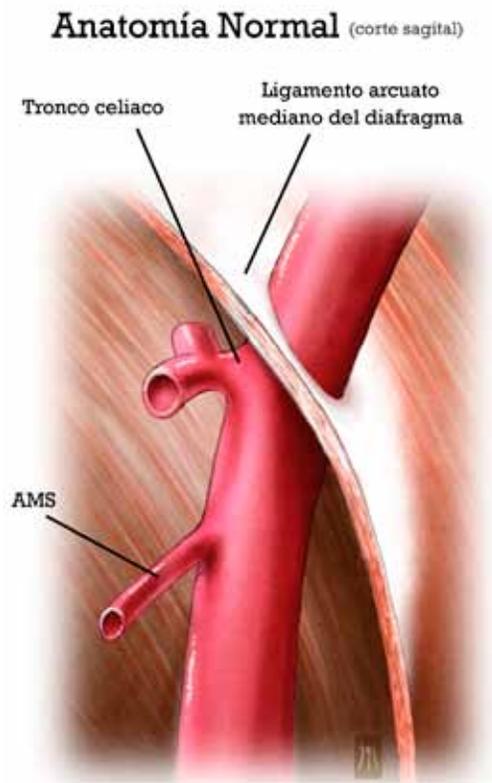
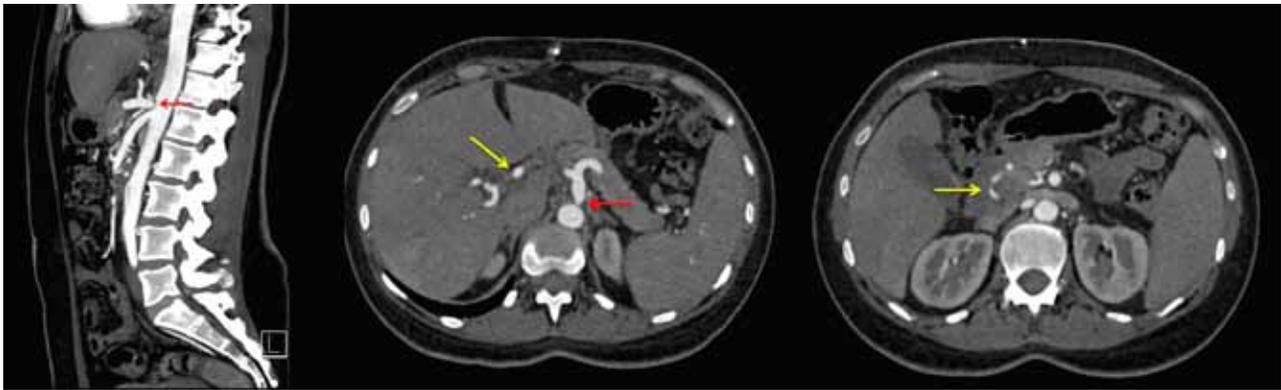
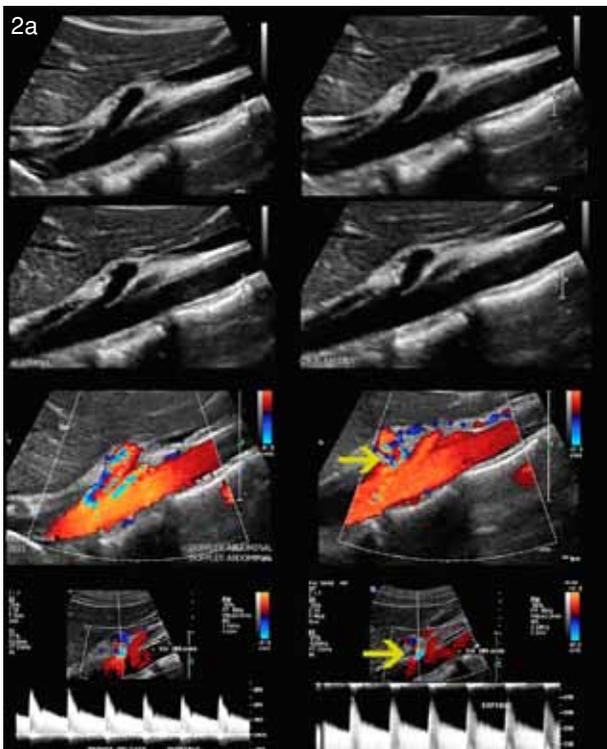


Figura 2. Esquema de anatomía normal del ligamento arcuato medio en corte sagital.



Caso 1. Mujer de 38 años con antecedentes de colopatía funcional. Cursa con cuadro de trombosis portal, intrahepática, esplénica y mesentérica espontánea. Se realiza estudio de trombofilia que resulta negativo. Persiste con cuadro de dolor abdominal epigástrico, postprandial precoz por lo cual se le realiza angiotomografía computada abdominal (a, b, c) AngioTC con Reconstrucciones sagital y corte axial que demuestran disminución del calibre del origen del tronco celiaco, de segmento corto, de aproximadamente 4 mm de longitud, con un diámetro efectivo no mayor a 2 mm, posterior a lo cual la arteria alcanza un calibre de 7 mm (flechas rojas). Nótese la presencia de hipertrofia de la arteria hepática común y circulación colateral dependiente de las arcadas pancreato-duodenales (flechas amarillas).



Caso 2. Mujer de 21 años sin antecedentes mórbidos conocidos. Consulta por cuadro de dispepsia inespecífica y dolor tipo cólico postprandial de 3 meses de evolución. Al examen físico se constata soplo epigástrico. a) Eco Doppler Abdominal: se miden las velocidades en inspiración y espiración en la emergencia del tronco celiaco. En espiración, al descender el ligamento arcuato medio, el tronco se deforma en S itálica y reduce su calibre en la emergencia (flechas amarillas). Además se observa un incremento en la velocidad siendo ésta mayor a 400 cm/seg, los cuales regresan a valores normales en la inspiración. b) AngioTC abdominal con reconstrucción sagital y MIP en la emergencia del tronco celiaco, se observa una estenosis mayor del 50% determinada por la indentación del ligamento arcuato medio engrosado en su aspecto superior (flechas rojas). Hacia distal destaca leve dilatación fusiforme del tronco celiaco, con permeabilidad de su lumen. Las ramas distales, tales como rama hepática, esplénica y gástrica izquierda, no evidencian alteraciones.

Diagnóstico

El diagnóstico del síndrome del ligamento arcuato medio se hizo tradicionalmente mediante angiografía convencional invasiva, donde se evidencia una muesca superior del segmento proximal del tronco celíaco, generalmente a 5 mm del origen de la aorta y que se acentúa en espiración. La compresión severa del tronco celíaco se presenta en el 1% de los pacientes, donde la estenosis persiste en inspiración.

La ecografía con técnica doppler se utiliza para el diagnóstico del síndrome del ligamento arcuato medio, donde se evidencia un cambio en la orientación del tronco celíaco en relación con la inspiración-expiración^(5,9). En un trabajo se demuestra que la combinación de un incremento en las velocidades en el tronco celíaco en espiración (>350 cm/seg) y un ángulo de deflexión del tronco celíaco $> 50\%$ se asocian a alta probabilidad de presentar un LAM⁽¹⁰⁾. Otro trabajo sugiere una alta probabilidad de este síndrome si se asocia elevación de las velocidades en el pick sistólico en espiración máxima $>$ de 200 cm/seg con índice tronco celíaco/aorta $>$ de 3⁽¹¹⁾. Esta técnica es muy utilizada sobretodo en evaluación de vasos sanguíneos en niños y adolescentes.

Actualmente con el uso de tomografía computada multicorte se han obtenido imágenes de alta resolución de la aorta y sus ramas. 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. Se utiliza medio de contraste yodado no iónico, de preferencia de baja osmolaridad⁽¹²⁾. La angiografía por tomografía computada abdominal en un corte sagital demuestra una compresión focal proximal con apariencia de "anzuelo" o "gancho" en el aspecto superior del tronco celíaco con dilatación distal a la estenosis (Figuras 3 y 4 y Casos 3 y 4). En dicha exploración se debe confirmar el estado de la arteria mesentérica superior y ambas arterias renales. Estos estudios se hacen frecuentemente en inspiración, por lo cual no se demostrará la alteración en algunos casos.

Actualmente la exploración más adecuada corresponde a la angiografía por tomografía computada con reconstrucción 3D, que en el plano sagital permite objetivar el compromiso del tronco celíaco, descartando otras causas de obstrucción como la arteriosclerosis (Caso 5).

Otras de las técnicas de imágenes no invasivas corresponden a la Angiografía por resonancia magnética, la cual presenta varias ventajas, siendo una de las más relevantes la ausencia de radiación ionizante⁽¹³⁾. Además no utiliza medio de contraste nefrotóxico y permite la realización de estudios 3D

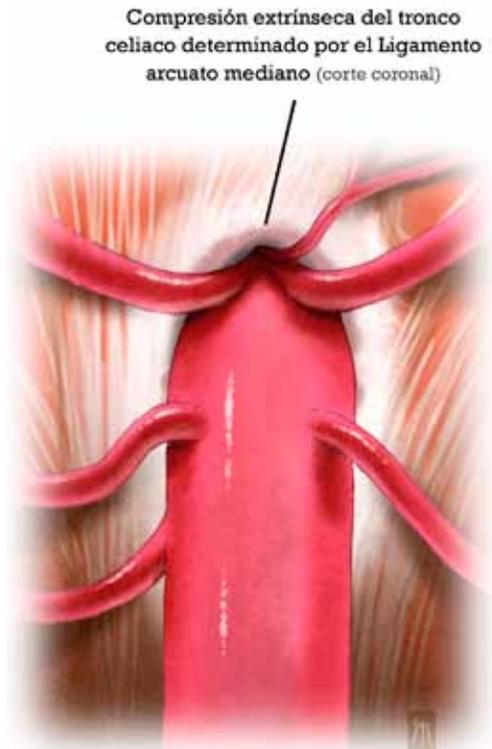


Figura 3. Esquema del síndrome del ligamento arcuato medio en corte coronal.

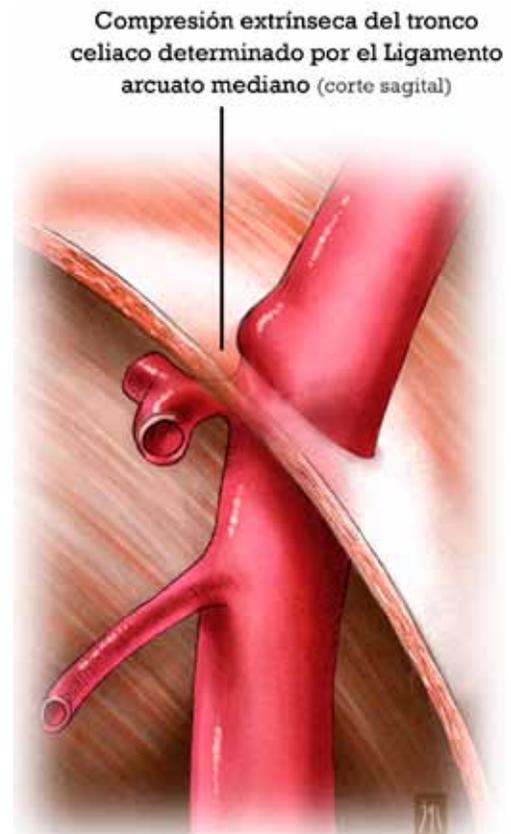


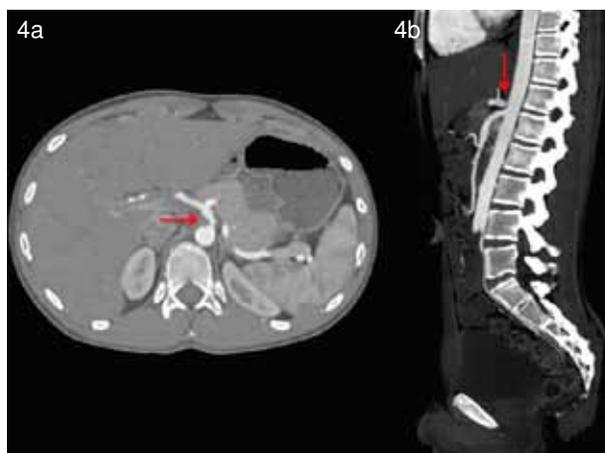
Figura 4. Esquema de Síndrome de Ligamento Arcuato Medio. Se evidencia signo del "anzuelo" o "gancho", con compresión del aspecto superior y proximal del tronco celíaco y dilatación post-estenótica de éste.



Caso 3. Hombre de 25 años con antecedente de suboclusión de intestino delgado sometido a laparotomía exploradora en blanco por cuadro de dolor abdominal de 2 años de evolución, sin clara relación con los alimentos. Imágenes: Tomografía Computada multicorte 64 canales con enteroclisia (a) Corte Axial donde es posible apreciar el paso del ligamento arcuato medio hipertrofiado por delante del tronco celiaco con la estenosis focal de este último (flecha roja). (b) Reconstrucción sagital donde se evidencia compresión focal del tronco celiaco en su segmento proximal por la presencia de un ligamento arcuato medio (flecha roja). (c) Reconstrucción 3D que demuestra una configuración en gancho del tronco celiaco determinado por la compresión por el ligamento arcuato (flecha amarilla).



Caso 4. Mujer de 66 años con cuadro de dolor postprandial precoz y diarrea crónica con múltiples estudios negativos. Imágenes: Tomografía Computada con contraste (a) AngioTC computada abdominal en reconstrucción sagital que demuestra calcificaciones parietales aórticas y estenosis severa del tronco celiaco, de aproximadamente 80% secundaria a la presencia de un ligamento arcuato medio con dilatación distal a la estenosis y desarrollo de gruesas colaterales peripancreáticas. (b) Reconstrucción 3D, que evidencia el "signo del anzuelo" con estenosis proximal de tronco celiaco y dilatación postestenótica (flechas rojas).



Caso 5. Hombre de 19 años con cuadro de dolor postprandial de 4 años de evolución. Imágenes: (a, b) AngioTC abdominal corte axial y reconstrucción sagital que evidencia disminución de calibre del tronco celiaco en su aspecto superior a 2 mm distal al origen desde la aorta, cuyo diámetro es de 3,5 mm. A distal se identifica una dilatación distal a la estenosis que alcanza 6,5 mm. La compresión del tronco celiaco se provoca en su parte superior por el engrosamiento de los pilares diafragmáticos y presencia de un ligamento arcuato engrosado de 5 mm que transcurre craneal al tronco celiaco (flechas rojas).

con capacidad multiplanar. Por otro lado la Angioresonancia es una técnica reproducible y que permite obtener imágenes de aspecto angiográfico, las cuales son muy útiles en la planificación quirúrgica. Para su utilización se usan secuencias rápidas, tales como eco de gradiente, muy potenciadas en T1 para resaltar las estructuras vasculares mediante el uso del gadolinio. Para obtener las secuencias vasculares es relevante el cálculo de la sincronización entre la inyección de contraste endovenoso y la adquisición

de la secuencia. Para ello es posible utilizar el Test Bolus, donde se administra una pequeña cantidad de contraste, normalmente (2 ml), luego se calcula el tiempo de paso vascular por la arteria a estudiar, determinando así el tiempo de espera. El medio de contraste se inyecta por vía endovenosa a 0,01 mmol x kilogramo de peso a un caudal de 2-4 ml/segundo.

Dentro de las contraindicaciones en el uso de gadolinio se encuentran: la enfermedad renal crónica estadios IV y V con VFG $<30\text{ml/Kg}/1,73\text{ m}^2$, enfermedad renal aguda de cualquier origen, niños menores de un año y embarazadas en su primer trimestre. La angiorensonancia a nivel abdominal permite estudiar varios territorios vasculares con alta eficacia diagnóstica⁽¹⁴⁾.

En ambas imágenes de angiografía, tanto por tomografía computada y por resonancia magnética, es posible realizar reconstrucciones en Proyección de Máxima Intensidad (MIP).

Tratamiento

Se han empleado métodos endovasculares mediante dilatación y colocación de stents endoluminales, pero con resultados poco favorables debido a la firme consistencia del ligamento arcuato, llevando en ciertos casos a fragmentación de la prótesis⁽⁸⁾. Existen reportes de falla del tratamiento endovascular, en estenosis de arterias celíacas de alto grado que no han sido sometidos a cirugía previamente, la cual libere la compresión extrínseca ejercida sobre la pared del vaso por el ligamento arcuato medio o tejido ganglionar para-aórtico. Por el contrario, el tratamiento quirúrgico asegura la curación a largo plazo en un 86% de los pacientes⁽¹⁵⁾.

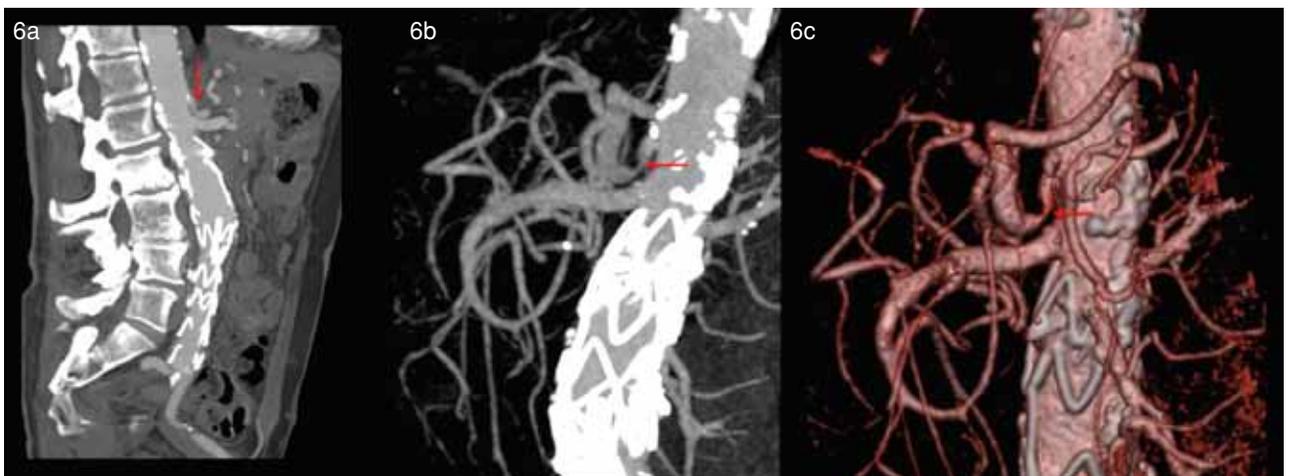
La terapia quirúrgica requiere una exploración completa del abdomen para descartar otras causas de dolor, la cual puede ser abierta o por vía laparoscópica. Se debe realizar exposición de la aorta a nivel del tronco celíaco, con visualización de las bandas tendinosas diafragmáticas, fibras del plexo celíaco y linfadenopatías⁽¹⁵⁾.

Entre de los procedimientos quirúrgicos que se realizan, está la sección o ablación del plexo celíaco, cuyas fibras están profundamente relacionadas con las del ligamento arcuato medio. En ciertos pacientes se presenta daño vascular secundario a la constricción del ligamento arcuato medio que requiere ser manejada con reconstrucción vascular, dentro de las cuales se encuentran el bypass aorto-celíaco o aorto-hepático con interposición de vena. Para la reconstrucción vascular se pueden utilizar parches venosos provenientes de la vena safena magna⁽¹⁶⁾. Entre las indicaciones quirúrgicas están la dilatación del tronco celíaco distal a la estenosis de cualquier grado, formación de colaterales, dilatación de la arteria gastroduodenal y la formación de aneurisma de la arteria pancreato-duodenal, incluso en pacientes asintomáticos.

Como tratamiento de la formación de aneurismas de la arteria pancreato-duodenal se han descrito dos casos de embolización de éstos sin recurrencia en 3 años⁽¹⁷⁾.

Conclusión

El síndrome del ligamento arcuato medio se presenta con mayor frecuencia en la población joven y puede conducir a la compresión proximal del tronco celíaco y ocasionar angina mesentérica. La inserción atípica del ligamento arcuato medio puede encontrarse en personas asintomáticas. Para un adecuado diagnóstico es necesario una detallada anamnesis y un adecuado estudio imagenológico con pruebas selectivas. Actualmente se realiza el diagnóstico con exámenes no invasivos, como la ecografía Doppler, angio-TC



Caso 6. Hombre de 79 años con antecedentes de aneurisma aorta abdominal con prótesis endovascular, hernia diafragmática y baja de peso. Con cuadro de dolor abdominal intenso de 2 días de evolución sin alteraciones del tránsito intestinal. Imágenes: AngioTC abdominal (a) Reconstrucción sagital evidencia una hernia diafragmática izquierda, cambios ateromatosos-cálcicos aórticos, endoprótesis aortoiliaca bilateral permeable, prominencia del ligamento arcuato mediano con compresión extrínseca del origen del tronco celíaco, provocando estenosis a este nivel (flecha roja). (b, c) Reconstrucción MIP y 3D corte sagital que demuestra la compresión en el tercio proximal aspecto superior del tronco celíaco (flechas rojas).

y angioresonancia, evitando pruebas innecesarias para disminuir la dosis de radiación de los pacientes.

Con la introducción de técnicas mínimamente invasivas en el manejo de esta patología, es fundamental que el radiólogo especifique el diámetro del tronco celíaco, determine exactamente la presencia de colaterales y/o aneurismas previo a la resolución quirúrgica de éstas.

Bibliografía

- Horton K, Talamini M, Fischman E. Median Arcuate Ligament Syndrome: Evaluation with CT Angiography. *Radiographics* 2005; 25(5): 1177-1182.
- Manghat N, Mitchell G, Hay C, Wells I. The Median Arcuate Ligament Syndrome revisited by CT angiography and the use of ECG gating—a single centre case series and literature review. *Br J Radiol* 2008; 81(969): 735-742.
- Song S, Chung J, Kwon J, Joh J, Shin S, Kim H et al. Collateral Pathways in Patients with Celiac Axis Stenosis: Angiographic-Spiral CT Correlation. *Radiographics* 2002; 22(4): 881-893.
- Grotemeyer D, Duran M, Iskandar F, Blondin D, Nguyen K, Sandmann W. Median Arcuate Ligament Syndrome: vascular surgical therapy and follow-up of 18 patients. *Arch Surg* 2009; 394(6): 1085-1092.
- Scholbach T. Celiac Artery Compression Syndrome in Children, Adolescents, and Young Adults: Clinical and Color Duplex Sonographic Features in a Series of 59 Cases. *J Ultrasound Med* 2006; 25(3): 299-305.
- Ozbülül NI. CT Angiography of the Celiac Trunk: Anatomy, Variants and Pathologic Findings. *Diagn Interv Radiol* 2011; 17(2): 150-157.
- Cienfuegos J, Rotellar F, Valentí V, Arredondo J, Pedano N, Bueno A, et al. Síndrome de compresión del tronco celíaco. Revisión crítica en la era de la cirugía laparoscópica. *Rev Esp Enferm Dig* 2010; 102 (3): 193-201.
- Lee V, Morgan J, Tan A, Pandharipande P, Krinsky G, Barker J, et al. Celiac Artery Compression by the Median Arcuate Ligament: A Pitfall of End-expiratory MR Imaging. *Radiology* 2003; 228(2): 437-442.
- Ozel A, Toksoy G, Ozdogan O, Mahmutoglu A, Karpat Z. Ultrasonographic Diagnosis of Median Arcuate Ligament Syndrome: A report of two cases. *Med Ultrason* 2012; 14(2): 154-157.
- Gruber H, Loizides A, Peer S, Gruber I. Ultrasound of the Median Arcuate Ligament Syndrome: A new approach to diagnosis. *Med Ultrason* 2012; 14(1): 5-9.
- Wolfman D, Bluth E, Sossaman J. Median Arcuate Ligament Syndrome. *J Ultrasound Med* 2003; 22(12): 1377-1380.
- Yu T, Zhu X, Tang L, Wang D, Saad N. Review of CT Angiography of Aorta. *Rad Clin N Am* 2007; 45(3): 461-483.
- Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. MR Imaging of the Aorta. *Rad Clin N Am* 2007; 45(3): 485-497.
- Petrella S, de Sousa C, Sgrott E, Medeiros G, Marques S, Prates J. Relationship of the Celiac Trunk with Median Arcuate Ligament of the Diaphragm. *Int J Morphol* 2006; 24(2): 263-274.
- Delis KT, Gloviczki P, Altuwajiri M, McKusick MA. Median Arcuate Ligament Syndrome: Open Celiac Artery Reconstruction and Ligament Division After Endovascular Failure. *J Vasc Surg* 2007; 46(4): 799-802.
- Murata S, Tajima H, Fukunaga T. Management of Pancreaticoduodenal Artery Aneurysms: Results of Superselective Transcatheter Embolization. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187(3): W290-W298.