

Síndrome del ligamento Arcuato

Gabriel Sandoval Silva^{1,a}, Marcelo Rojas Duarte^{2,b},
Jorge Segovia Rojas^{3,c}, Emilio Tomás Pohl Vollmer^{4,d},
Javier Toro-Pérez^{4,e}, Alejandro Campos Gutiérrez^{5,f}

Arcuate ligament syndrome

Arcuate ligament syndrome (ALS) is caused by extrinsic compression of the celiac trunk by the median arcuate ligament. It has an estimated incidence of 2 per 100,000 people, preferentially affecting female individuals in the age range of 30 and 50 years. The clinical feature of SLA can manifest with chronic postprandial abdominal pain, nausea and/or vomiting, weight loss and abdominal murmur, although there are patients who do not develop symptoms due to increased collateral circulation. The diagnosis of SLA is based on the presence of clinical symptoms, imaging findings, and the exclusion of other causes of abdominal pain. Within imaging techniques, magnetic resonance angiography (MRA) and computed tomography angiography (AngioCT) are the modalities of choice for the diagnosis of SLA. The management of SLA is surgical with the purpose of restoring the flow in the celiac trunk and whose approaches are described in this article. Finally, this pathology is a challenge for the specialist since the symptoms can be non-specific and overlap with other abdominal disorders, making diagnosis and management difficult. The preparation of this review article was based on the search for systematic reviews preferably less than 10 years of publication in scientific journals, using the words "arcuate ligament syndrome", "celiac artery compression syndrome" and other related ones.

Key words: arcuate ligament syndrome; celiac artery compression syndrome; Dunbar syndrome; diagnosis; management.

Resumen

El síndrome del ligamento arcuato (SLA) es causado por una compresión extrínseca del tronco celiaco por el ligamento arcuato medio (LAM). Posee una incidencia estimada de 2 cada 100.000 personas, afectando preferentemente a individuos de sexo femenino en el rango etario de 30 y 50 años. El cuadro clínico del SLA se puede manifestar con dolor abdominal crónico postprandial, náuseas y/o vómitos, baja de peso y soplo abdominal, aunque existen pacientes que no desarrollan síntomas por aumento de la circulación colateral. El diagnóstico del SLA se basa en la presencia de síntomas clínicos, hallazgos de imagen y la exclusión de otras causas de dolor abdominal. Dentro de las técnicas de imagen, la angiografía por resonancia magnética (ARM) y la angiotomografía computarizada (AngioTC) son las modalidades de elección para el diagnóstico del SLA. El manejo de SLA es quirúrgico con la finalidad de restablecer el flujo en el tronco celiaco y cuyos abordajes se describen en el presente artículo. Finalmente, esta patología supone un reto para el especialista dado que los síntomas pueden ser inespecíficos y solaparse con otros trastornos abdominales, dificultando el diagnóstico y manejo. La confección de este artículo de revisión se basó en la búsqueda de revisiones sistemáticas preferentemente menores a 10 años de publicación en revistas científicas, mediante las palabras "síndrome del ligamento arcuato", "síndrome de compresión de la arteria celiaca" y otras relacionadas.

Palabras clave: síndrome del ligamento arcuato; síndrome de Dunbar; síndrome de compresión de la arteria celiaca; diagnóstico; manejo.

¹Hospital Dr. Ernesto Torres Galdames, Iquique.

²Clinica Santa María, Santiago.

³Hospital de Peñablanca, Peñablanca.

⁴Universidad de Chile, Santiago.

⁵Universidad de Chile Hospital Clínico, Santiago Chile.

^a<https://orcid.org/0009-0006-2323-4127>

^b<https://orcid.org/0009-0003-3741-3060>

^c<https://orcid.org/0009-0009-1758-4050>

^d<https://orcid.org/0000-0002-6234-1172>

^e<https://orcid.org/0000-0002-0924-9561>

^f<https://orcid.org/0009-0008-4647-5323>

Recibido el 2023-10-16 y aceptado para publicación el 2023-11-27

Correspondencia a:

Dr. Gabriel Sandoval S.
g_sandoval@ug.uchile.cl

E-ISSN 2452-4549



Introducción

El síndrome del ligamento arcuato (SLA), también conocido en la literatura médica como síndrome de Dunbar o síndrome de compresión de la arteria celiaca, corresponde a una condición clínica infrecuente cuya causa reside en la compresión extrínseca del tronco celiaco por el ligamento arcuato medio (LAM)¹. Fue descrito clínicamente por primera vez por Harjola en 1963², mientras que Dunbar y colaboradores en 1965 describieron una serie de 15 pacientes con angina abdominal debido a compresión de la arteria celiaca³. El LAM consiste en un arco tendinoso que une los pilares diafragmáticos derecho e izquierdo y normalmente esta estructura se ubica cefálica al origen de la arteria celiaca a nivel de T12 y L1. No obstante, en alrededor del 10 al 24% de los individuos el LAM se ubica caudalmente, aumentando la probabilidad de un estrechamiento de la arteria celiaca, nervio simpático y sus ganglios adyacentes⁴.

El cuadro clínico del SLA se caracteriza por la tríada de dolor abdominal crónico postprandial, náuseas y/o vómitos y baja de peso⁵, sintomatología que se atribuye a la isquemia de órganos involuacrados. También, se puede presentar con soplo sistólico epigástrico que aumenta en espiración y disminuye en inspiración. Debido a la falta de criterios diagnósticos estandarizados, su diagnóstico es de exclusión y tras un exhaustivo descarte de causas secundarias de dolor abdominal⁶. Lo último conduce a que la media de tiempo de diagnóstico sea de 24 meses⁷. El tratamiento quirúrgico, está dirigido fundamentalmente, a la disección por laparotomía o laparoscopia del LAM, con la finalidad de restablecer el flujo sanguíneo de la arteria celiaca y también eliminar la irritación neural inducida por las fibras del plexo celiaco⁵.

El objetivo de este artículo consiste en realizar una revisión de la literatura existente sobre esta patología y la clínica, imagenología, diagnóstico y manejo de este cuadro. Se obtuvieron los datos de fuentes como Pubmed y Scielo, específicamente la búsqueda de artículos originales y de revisiones sistemáticas con las palabras “síndrome del ligamento arcuato”, “síndrome de compresión de la arteria celiaca” y otras relacionadas. Los criterios usados fueron artículos preferentemente menores a 10 años de publicación en revistas científicas.

Epidemiología

Se ha reportado que el SLA posee una incidencia estimada de 2 cada 100.000 personas, afectando

preferentemente a individuos de sexo femenino con una proporción de 3:1 a 4:1 en relación al sexo masculino⁸. El motivo de este predominio en mujeres no ha sido clarificado, sin embargo, puede deberse a una predilección de la arteria celiaca a emerger más cefálicamente en comparación a hombres⁹. Adicionalmente, el SLA puede presentarse a cualquier edad, no obstante afecta mayormente a individuos en el rango etario de 30 a 50 años^{10,11}. Asimismo, se ha reportado una mayor tendencia de padecer esta patología en mujeres con una estructura corporal delgada¹², mientras que la presencia de SLA en pacientes pediátricos es rara¹³.

Fisiopatología

Anatómicamente, el LAM es un arco fibroso tendinoso que conecta ambos lados de la crura diafragmática a nivel del hiato aórtico (T12-L1). Este atraviesa anterior a la aorta, y superior a la emergencia del tronco celiaco. Existen diferencias anatómicas entre individuos al comparar el LAM y el origen de la arteria celiaca, siendo posible encontrar entre un 10-24% de la población con LAM ubicados a niveles inferiores o tronco celiaco ubicado superior a su sitio anatómico común⁶. Ambos mecanismos pueden conllevar a la compresión de la aorta y su rama celiaca, provocando la sintomatología clásica del cuadro¹⁴.

Histopatológicamente, la compresión sostenida del LAM sobre el tronco celiaco provoca hiperplasia de su íntima. Se ha observado, además, un aumento del tejido muscular liso, desorganización de la media y adventicia y fibras elásticas anormales. Todo esto puede producir una oclusión parcial o completa del flujo sanguíneo, con sus consecuentes efectos negativos a los territorios irrigados por esta arteria¹⁵. Esta disminución del calibre arterial provoca un aumento de presión en dicha zona, con un aumento posterior del tamaño de las paredes, en zonas sin esta obstrucción mecánica del LAM, generando dilataciones posestenosis, incluso llegando a la presencia de aneurismas de la arteria celiaca y sus ramas. Normalmente la prevalencia de aneurismas de arterias viscerales, en estudios realizados en Estados Unidos, es de alrededor del 0,1%-2%, no obstante en un estudio retrospectivo realizado por Nasr y cols¹⁶, se demostró que hasta el 48% de los pacientes con SLA pueden llegar a tener aneurismas del tronco celiaco y sus ramas.

También se ha visto que la compresión crónica del LAM y su proximidad al ganglio celiaco (en estrecha relación con el tronco celiaco) es capaz de

provocar una sobreestimulación simpática y activación de fibras del dolor, lo que conlleva a presencia de dolor abdominal y pélvico difuso de características neuropáticas¹⁷.

Clinica

El SLA puede tener una presentación clínica bastante variada. Como se mencionó anteriormente, existe una tendencia por el sexo femenino (4:1) y edad de presentación entre 30 y 50 años⁶. Es más, cuando se postuló por primera vez en la década de 1960, se reportó inicialmente una asociación en mujeres delgadas jóvenes entre 20 y 40 años¹⁸.

La triada clásica del SLA consiste en dolor abdominal epigástrico postprandial, baja de peso y soplo abdominal (mayor con la espiración). Otras manifestaciones incluyen dolor abdominal posterior a la actividad física, náuseas, vómitos y diarrea. En cuanto a los signos, se puede evidenciar también sensibilidad abdominal y marcada baja de peso^{6,18}.

Respecto a la frecuencia de estos elementos clínicos, existen diversos porcentajes en la literatura médica. Zun y cols, refieren que las manifestaciones clínicas precirugía de SLA son dolor abdominal (80%), baja de peso (48%), soplo abdominal (35%), náuseas (9,7%) y diarrea (7,5%)¹⁸. Goodal y cols, mencionan en su artículo una serie de casos de 43 pacientes que fueron operados en contexto de SLA. En ellos se observó dolor abdominal (91%); siendo postprandial el 62%, posactividad física 32% y no provocado 33%. Soplo abdominal (47%), baja de peso (40%) y náuseas (30%)⁶. Por otro lado, Iqbal, refiere un estudio de 36 pacientes con SLA donde se evaluaron los síntomas. En este se obtuvo dolor abdominal (94%), siendo postprandial (80%) y posactividad física (8%), baja de peso (50%), distensión abdominal (39%) y náuseas y/o vómitos (55.6%)¹⁹.

También existe un porcentaje considerable de pacientes con estenosis significativa del tronco celiaco confirmada, que no desarrollan síntomas. Esto último podría explicarse por el desarrollo de circulación colateral. Goodal y cols, citan un estudio de cohorte de 32 pacientes asintomáticos con compresión de

tronco celiaco confirmado radiológicamente, donde el 46% presentaba circulación colateral.

En cuanto a comorbilidades presentes en pacientes con SLA, se ha reportado en la literatura su asociación con comorbilidades psiquiátricas, particularmente trastornos de ansiedad. En un estudio prospectivo observacional de 52 pacientes que se sometieron a cirugía de SLA, el 28% presentaba alguna patología psiquiátrica concomitante⁶.

Diagnóstico

El síndrome del ligamento arcuato (SLA) es una entidad clínica poco frecuente, caracterizada por la compresión del tronco celiaco y/o arteria mesentérica superior por el ligamento arcuato del diafragma²⁰. Se describirán los criterios diagnósticos vigentes del SLA, basándose en la revisión de la literatura más actualizada disponible.

El diagnóstico del SLA se basa en la presencia de síntomas clínicos, hallazgos de imagen y la exclusión de otras causas de dolor abdominal¹⁰. Los síntomas clásicos, ya comentados en el apartado anterior, incluyen dolor abdominal postprandial, pérdida de peso y diarrea. Sin embargo, estos síntomas pueden ser inespecíficos y se solapan con otros trastornos abdominales²¹, por lo que no son suficientes para el diagnóstico.

Los criterios diagnósticos del SLA corresponden a la presencia de síntomas, signos imagenológicos y exclusión de diagnósticos diferenciales, tal como se señala en la Tabla 1.

En cuanto a las técnicas de imagen, la angiografía por resonancia magnética (ARM) y angiotomografía computarizada (AngioTC) son las modalidades de elección para el diagnóstico del SLA²². Estos estudios pueden revelar la compresión del tronco celiaco y/o la arteria mesentérica superior, así como un ángulo agudo entre estos vasos y la aorta²³. Además, la ARM y la AngioTC pueden mostrar una dilatación de las arterias gástricas y pancreatoduodenales²⁴.

Dado su carácter infrecuente, es necesario siempre descartar diagnósticos diferenciales del SLA, que incluyen la enfermedad arterial oclusiva

Tabla 1. Criterios diagnósticos del SLA

Síntomas	Hallazgos de imágenes	Otros
- Dolor abdominal postprandial. - Pérdida de peso. - Diarrea.	- Compresión del tronco celiaco y/o arteria mesentérica superior. - Ángulo agudo entre los vasos y la aorta. - Dilatación colateral de arterias gástricas y pancreatoduodenales.	- Exclusión de otras causas de dolor abdominal y trastornos abdominales relacionados.

mesentérica, pancreatitis crónica, enfermedad inflamatoria intestinal, neoplasias y otros trastornos abdominales⁷. Por lo tanto, se recomienda realizar una evaluación clínica y radiológica exhaustiva para excluir estas condiciones antes de establecer el diagnóstico de SLA²⁵.

Manejo

Dentro del manejo de SLA, resulta fundamental el estudio vascular en fase inspiratoria y espiratoria mediante una angiografía. En inspiración se evidencia el tronco celiaco sin compresión y con pilares relajados, a diferencia de la fase espiratoria en donde se evidencia compresión del tronco celiaco y contracción de los pilares. La angiografía diagnóstica permite revelar ciertos signos como una dilatación posestenótica, diferencias de presiones en el origen del tronco celiaco y un llenado retrógrado del tronco celiaco a través de la arteria gastroduodenal, la cual se puede detectar dilatada.

Dentro de los pilares del tratamiento, es esencial realizar un estudio angiográfico intraoperatorio para caracterizar de forma adecuada la anatomía. La descompresión del tronco celiaco con o sin gangliectomía celiaca, se puede realizar a través de una laparotomía, laparoscopia o cirugía robot-asistida. En esta misma línea, es esencial la selección adecuada de los pacientes para un adecuado *outcome* y resultados posoperatorios. Así, la tasa de mayor éxito se reporta en pacientes con edades entre 40 y 60 años, con pérdida de peso mayor de 9 kilogramos y con historia de dolor postprandial. Asimismo, es esencial una evaluación psicológica para descartar patologías psiquiátricas.

El principal objetivo del manejo quirúrgico de esta patología es restablecer el flujo del tronco celiaco. En este sentido, con la cirugía es posible la sección de las fibras del ganglio celiaco y sección del LAM, de acuerdo a su anatomía²⁶. Existe evidencia que el tratamiento por vía laparoscópica y/o robot asistido se asocia a una exposición adecuada para la liberación circunferencial del tronco celiaco y gangliectomía satisfactoria, además de alivio precoz de los síntomas. Ante el escenario clínico de estenosis o clínica recurrente, se debe plantear como alternativa la cirugía endovascular (angioplastia percutánea intraluminal con o sin *stent*), o la realización de una cirugía abierta de *bypass*.

La cirugía laparoscópica y robótica cada vez se asocia a un rol más efectivo en el manejo de SLA, siendo una de sus ventajas una mejor visualización de los elementos anatómicos, menor dolor posope-

ratorio y disminución del ausentismo laboral. Por otro lado, dentro de sus desventajas, cabe mencionar un inadecuado control del sangrado, lo cual puede requerir una conversión a cirugía abierta. Asimismo, estas estrategias quirúrgicas se asocian a mayores tiempos operatorios y curvas de aprendizaje más prolongadas dado la baja frecuencia de esta patología.

Las principales complicaciones de la cirugía abierta corresponden a la trombosis del injerto o *bypass*, accidentes cerebrovasculares, infartos esplénicos y pancreatitis aguda. Por otro lado, dentro de las complicaciones de la cirugía laparoscópica se han reportado tasas de neumotórax, gastroparesia y pancreatitis⁶.

Conclusiones

El SLA es una condición clínica infrecuente cuya causa reside en la compresión extrínseca del tronco celiaco por el LAM. Sus síntomas pueden ser inespecíficos y confundirse con otros trastornos abdominales, dificultando el diagnóstico y manejo. Asimismo, es necesario considerar que esta patología puede cursar de manera asintomática secundario a aumento de la circulación colateral. Debido a la falta de criterios diagnósticos estandarizados, su diagnóstico es de exclusión, tras una exhaustiva búsqueda de causas secundarias de dolor abdominal. La ARM y AngioTC son las modalidades de elección para el diagnóstico del SLA dado que permiten revelar la compresión del tronco celiaco y/o la arteria mesentérica superior. Así, el tratamiento está dirigido a la disección por laparotomía o laparoscópica del LAM, con la finalidad de restablecer el flujo sanguíneo de la arteria celiaca. A modo de cierre, el SLA es un síndrome poco común que requiere un enfoque diagnóstico integral. Los profesionales médicos deben considerar los síntomas clásicos, características imagenológicas y diagnósticos diferenciales al evaluar pacientes con dolor abdominal crónico y pérdida de peso para así alcanzar un diagnóstico adecuado.

Rol

Gabriel Sandoval: Concepción y diseño.

Marcelo Rojas Duarte: Confección de borrador del artículo.

Jorge Segovia: Adquisición de datos.

Emilio Pohl: Adquisición de datos.

Javier Toro-Pérez: Adquisición de datos.

Alejandro Campos: Aprobación definitiva de versión.

Bibliografía

- Rubinkiewicz M, Ramakrishnan PK, Henry BM, Roy J, Budzynski A. Laparoscopic decompression as treatment for median arcuate ligament syndrome. *Ann. R. Coll. Surg. Engl.* 2015;97(6):e96-e99, <https://doi.org/10.1308/rcsann.2015.0025>.
- Harjola PT. A rare obstruction of the coeliac artery: report of a case. *Ann ChirGynaecol Fenn* 1963;52:547-50.
- Dunbar JD, Molnar W, Beman FF, Marable SA. Compression of the celiac trunk and abdominal angina. *Am J Roentgenol Radium TherNucl Med* 1965;95:731-44.
- Chaum M, Shouhed D, Kim S, Walts AE, Marchevsky AM. Clinico-pathologic findings in patients with median arcuate ligament syndrome (celiac artery compression syndrome). *Ann Diagn Pathol.* 2021;52:151732, <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2021.151732>.
- Aday U, Boyuk A, Gulturk B, Bozan MB. Safe laparoscopic surgery in median arcuate ligament syndrome. *Videosurgery Miniinv.* 2018;13(4):539-41. doi:10.5114/wiitm.2018.76116.
- Goodall R, Langridge B, Onida S, Ellis M, Lane T, Davies AH. Median arcuate ligament syndrome. *J Vasc Surg.* 2020;71(6):2170-6. doi: 10.1016/j.jvs.2019.11.012. Epub 2019 Dec 25. PMID: 31882314.
- 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.* 2018;22:713-21.
- Duran M, Simon F, Ertas N, Schelzig H, Floros N. Open vascular treatment of median arcuate ligament syndrome. *BMC Surg.* 2017;17:95.
- Lindner HH, Kemprud E: A clinicoanatomical study of the arcuate ligament of the diaphragm. *Arch Surg.* 1971;103:600-5. 10.1001/archsurg.1971.01350110102016
- Kim EN, Lamb K, Relles D, Moudgill N, DiMuzio PJ, Eisenberg JA. Median arcuate syndrome-Review of this rare disease. *JAMA Surg.* 2016;151:471-7.
- Kuruvilla A, Murtaza G, Cheema A, Arshad HMS. Median arcuate ligament syndrome: It is not always gastritis. *J Invest Med High Impact Case Rep.* 2017;5, <http://dx.doi.org/10.1177/2324709617728750>.
- You JS, Cooper M, Nishida S, Matsuda E, Murariu D: Treatment of median arcuate ligament syndrome via traditional and robotic techniques. *Hawaii J Med Public Health* 2013;72:279-81.
- Patiño C, Balacco ME, Contreras S, Toledo MF, Boetsch S, Arrieta H, et al. Videolaparoscopic management of arcuate ligament syndrome in pediatric patients. *Cir Pediatric* 2021;34:47-50.
- Diab J, Diab V, Berney CR. (2022). A diagnostic workup and laparoscopic approach for median arcuate ligament syndrome. *ANZ journal of surgery* 2022;92(7-8):1742-7. <https://doi.org/10.1111/ans.17514>
- Bech FR. Celiac artery compression syndromes. *Surg Clin North Am.* 1997;77:409-24.
- Nasr LA, Faraj WG, Al-Kutoubi A, Hamady M, Khalifeh M, Hallal A, et al. Median arcuate ligament syndrome: a single center experience with 23 patients. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2017;40:664-70.
- Sultan S, Niamh H, Elsafty N, Tawfik W. Management of median arcuate ligament syndrome (MALS) with decompression and coeliac ganglion sympathectomy (CGS) for chronic mesenteric ischaemia (CMI). Procedural, clinical and enduring results with quality-adjusted time spent without symptoms of disease and toxicity of treatment (Q-TWiST). *J Vasc Surg.* 2010;51:62S.
- Sun Z, Zhang D, Xu G, Zhang N. Laparoscopic treatment of median arcuate ligament syndrome. *Intractable Rare Dis Res.* 2019;8(2):108-12. doi: 10.5582/iridr.2019.01031. PMID: 31218160; PMCID: PMC6557235.
- Iqbal S, Chaudhary M. Median arcuate ligament syndrome (Dunbar syndrome). *Cardiovasc Diagn Ther.* 2021;11(5):1172-6. doi: 10.21037/cdt-20-846. PMID: 34815969; PMCID: PMC8569275.
- Horton KM, Talamini MA, Fishman EK. Diagnosis of abdominal pain with weight loss: the role of imaging. *Radiographics* 2000;20(3):684-8.
- Scholbach T. From the nutcracker-phenomenon of the left renal vein to the midline congestion syndrome as a cause of migraine, headache, back and abdominal pain and functional disorders of pelvic organs. *Med Hypotheses.* 2007;68(6):1318-27.
- Dykes TA, Beecham AH. Computed tomographic angiography of the celiac artery: normal anatomy and pathologic findings. *Radiol Clin North Am.* 2015;53(3):495-506.
- Weber JM, Boules M, Fong K, Abraham B, Bena J, El-Hayek K, et al. Median arcuate ligament syndrome is not a vascular disease. *Ann Vasc Surg.* 2016;30:22-7.
- Ozbek S, Ozbek A, Yildirim M, Ozgönül A. Median arcuate ligament syndrome diagnosed by three-dimensional computed tomographic angiography. *Clin Imaging* 2016;40(6):1261-3.
- Duffy AJ, Panait L, Eisenberg D, Bell RL, Roberts KE, Sumpio B. Management of median arcuate ligament syndrome: a new paradigm. *Ann Vasc Surg.* 2009;23(6):778-84.
- Schiappacasse G, Maldonado I, Varela C, Müller K, Ortiz J. Síndrome del ligamento arcuato medio: review article. *Rev Chil Radiol.* 2014;20(4):149-55.