



Caso Clínico

Displasia fibromuscular y síndrome de ligamento arcuato medio. Infrecuentes y simultáneos

Fibromuscular dysplasia and median arcuate ligament syndrome. Rare and simultaneous findings

Irene Vázquez González¹, Rocío González López¹, Gisela Navarro Quirós¹, Eva Lucía Martínez Gallego², José Conde Vales¹

Servicios de ¹Cirugía General y del Aparato Digestivo y de ²Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo

Resumen

Introducción: la displasia fibromuscular (DFM) es una patología poco frecuente de la capa muscular de las arterias. El síndrome de ligamento arcuato medio (SLAM) es una entidad infrecuente causada por la compresión extrínseca del tronco celiaco por el diafragma.

Caso clínico: presentamos el caso de una mujer joven con DFM diagnosticada de afectación a nivel del tronco celiaco y de la arteria hepática común. Ante clínica de dolor abdominal, se solicita angio TC, que describe un SLAM asociado a la DFM. Se decide sección quirúrgica del ligamento arcuato y descompresión del tronco celiaco mediante abordaje robótico.

Discusión: en ambas entidades la angiografía es el tratamiento de referencia para el diagnóstico. El tratamiento de primera línea de la DFM es el endovascular mediante angioplastia, y del SLAM, el quirúrgico, seccionando el ligamento arcuato.

Palabras clave:

Displasia fibromuscular. SLAM. Tronco celiaco.

Abstract

Introduction: fibromuscular dysplasia (FMD) is a rare disorder that affects the muscular layer of the arteries. The median arcuate ligament syndrome (MALS) is also a rare disorder due to the extrinsic compression of the celiac trunk by the diaphragm.

Case report: we report the case of a young woman with FMD and splanchnic involvement of the celiac trunk and the common hepatic artery level. After presenting with abdominal pain, a CCTA was performed that revealed the presence of FMD-related MALS. The surgical section of the arcuate ligament and decompression of celiac trunk were decided and performed through robotic approach.

Discussion: the gold standard for the diagnosis of both entities is angiography. However, while the first-line therapy of FMD is endovascular, in the case MALS the best alternative is surgical treatment sectioning the arcuate ligament.

Keywords:

Fibromuscular dysplasia. MALS. Celiac trunk.

Recibido: 20/08/2023 • Aceptado: 07/09/2023

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflictos de interés.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

Vázquez González I, González López R, Navarro Quirós G, Martínez Gallego EL, Conde Vales J. Displasia fibromuscular y síndrome de ligamento arcuato medio. Infrecuentes y simultáneos. Angiología 2024;76(2):106-108

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00561>

Correspondencia:

Irene Vázquez González. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Lucus Augusti. C/ Ulises Romero, 1. 27003 Lugo
e-mail: irene.vazq.gonz@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La displasia fibromuscular (DFM) es una enfermedad poco frecuente, más habitual en mujeres, de origen no aterosclerótico, no inflamatorio y con afectación sectorial de las arterias. Puede cursar con diferentes manifestaciones clínicas. El síndrome de ligamento arcuato medio (SLAM) es otra patología infrecuente que se produce cuando el diafragma comprime el tronco celíaco en su salida de la aorta. Presentamos el caso de una paciente joven con DFM y posible SLAM asociado en el que se valora si la terapéutica combinada quirúrgica y endovascular es la mejor alternativa.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años hipertensa, con antecedentes de DFM y con afectación coronaria que requirió de la implantación de más de 10 *stents* bioabsorbibles entre 2017 y 2019, con complicaciones relacionadas con la disección vascular. En el TC de aorta de control se describen estenosis irregulares del tronco celíaco, con arrosamiento distal y de la arteria hepática común y alteraciones menos claras en la arteria hepática izquierda, hallazgos estos sospechosos de DFM (Fig. 1). Ante la ausencia de sintomatología abdominal, se inició seguimiento clínicorradiológico. En 2020 la paciente presenta dolor abdominal posprandial y adelgazamiento de más de 16 kg en un año. Se repite el angio TC, que evidencia estenosis severa del tronco celíaco con dilatación posesstenótica por compresión del ligamento arcuato. Se realiza una arteriografía, que confirma la estenosis referida del tronco celíaco, dilatación posesstenótica y adecuada suplencia por la arcada gastroduodenal, sin modificaciones del grado de estenosis con las maniobras de inspiración-espriación. Se descarta patología malabsortiva digestiva, trastornos de conducta alimentaria o alteración de la esfera psicológico-psiquiátrica. Se presenta el caso en sesión multidisciplinar y se decide la sección quirúrgica del ligamento arcuato medio.

Mediante abordaje robótico se realiza la disección del tronco celíaco y de la sección del ligamen-

to arcuato, visualizando la compresión del tronco celíaco en su salida de la aorta y el referido arrosamiento posesstenótico (Fig. 2). Tras la disección del tronco celíaco se produce un sangrado de difícil visualización y control, por lo que, dados los antecedentes de la paciente, se decide conversión en cirugía abierta. Se realizó hemostasia del vaso nutricio del ganglio celíaco.



Figura 1. Angiografía basal con estenosis a la salida del tronco celíaco (flecha).

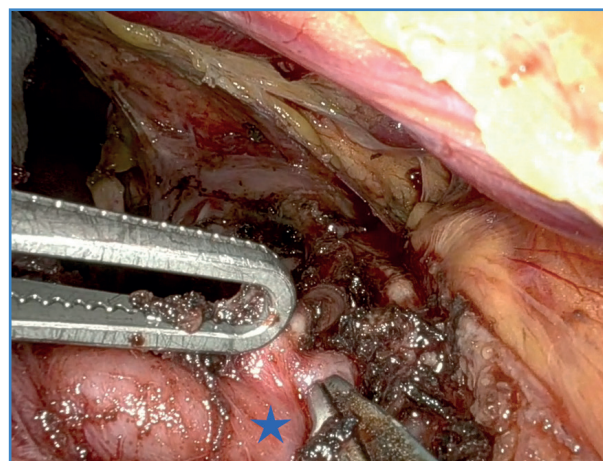


Figura 2. Imagen durante la operación que muestra el tronco celíaco arrosiado (asterisco).

El posoperatorio transcurrió sin incidencias. La paciente fue dada de alta al cuarto día posoperatorio. Durante el seguimiento se solicitó eco Doppler, que confirmó el adecuado flujo a nivel del tronco celíaco. Actualmente, la paciente presenta ganancia ponderal progresiva, sin dolor abdominal.

DISCUSIÓN

La DFM es una enfermedad vascular rara, que puede acabar en estenosis y oclusión vascular, aneurismas o disección. Un 25 % presenta afectación de más de un territorio arterial; solo un 10 % afecta a las arterias viscerales. La ruptura aneurismática es infrecuente. La disección arterial puede ocurrir durante su manipulación, como le ocurrió a nuestra paciente en los procedimientos endovasculares cardíacos (1). El diagnóstico estándar es la angiografía, con patrón clásico en "collar de cuentas", alternando la estenosis con sectores dilatados por la pérdida muscular (1,2).

El SLAM o la compresión del tronco celíaco se produce cuando el diafragma tiene implantación baja o el tronco celíaco tiene una salida alta desde la aorta. Su incidencia es muy baja. Suele cursar con adelgazamiento y dolor abdominal, aunque no necesariamente posprandial, pues suelen desarrollarse colaterales de la arcada gastroduodenal, lo que compensa la isquemia mediante revascularización retrógrada (3). También se sugiere un posible origen del dolor por la compresión del plexo celíaco, que causa su irritación crónica, con la consiguiente vasoconstricción esplácnica e isquemia (4). Como en la DFM, la angiografía es la base del diagnóstico (5), pero siempre debemos descartar otras posibles causas digestivas o trastornos de la conducta alimentaria antes de la terapia quirúrgica. El tratamiento

endovascular exclusivo mediante angioplastia ha obtenido buenos resultados en la DFM (2); sin embargo, sus resultados son pobres en el SLAM debido a la compresión extrínseca de las fibras diafragmáticas sobre la arteria, por lo que el tratamiento de elección es la sección quirúrgica (3,6).

En el caso presentado, si la evolución de la paciente no es lo suficientemente satisfactoria, habría que considerar la necesidad de añadir un procedimiento endovascular para tratar la estenosis de una pared arterial crónicamente dañada por la DFM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olin JW. Clinical manifestations and diagnosis of fibromuscular dysplasia. In: Post TW (editor). UpToDate. Waltham MA; 2023. Disponible en: https://www.uptodate-com.mergullador.sergas.es/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-fibromuscular-dysplasia?search=fibromuscular%20dysplasia&source=search_result&selectedTitle=1~54&usage_type=default&display_rank=1
2. Houry MH, Gornik HL. Fibromuscular dysplasia (FMD). *Vasc Med* 2017;22(3):248-52. DOI: 10.1177/1358863X17700716
3. Goodall R, Langridge B, Onida S, Ellis M, Lane T, Davies AH. Median arcuate ligament syndrome. *J Vasc Surg* 2020;71(6):2170-6.
4. Scovell S, Hamdam A. Celiac artery compression syndrome. In: Post TW (editor). UpToDate. Waltham MA; 2023. Disponible en: https://www.uptodate-com.mergullador.sergas.es/contents/celiac-artery-compression-syndrome?search=mals&source=search_result&selectedTitle=1~17&usage_type=default&display_rank=1
5. Jiménez-Fuertes M, Díaz-García G, Ruiz-Tovar J, Hernández-Aceituno D, Durán-Poveda M, García-Olmo D. Síndrome de compresión del ligamento arcuato medio en el adulto: a propósito de dos casos. *Cir Cir* 2018;87(1):1364. DOI: 10.24875/CIRU.18000139
6. Dowgiatto-Gornowicz N, Grochowska W, Lech P, Saluk S, Michalik M. Laparoscopic treatment of rare median arcuate ligament syndrome-medium-term follow-up. *Pol Przegl Chir* 2021;93(Suppl.):25-9. DOI: 10.5604/01.3001.0015.4214