

El tamaño mayor a 3 cm y la presencia de metástasis están relacionados con el pronóstico, de modo que un diámetro a partir de 1,5-2 cm se relaciona con un aumento del riesgo de malignización^{5,6}.

Por tanto, nuestro caso es relevante por la presencia de TNEP no funcionante de gran tamaño sin metástasis al diagnóstico, lo que supone una cierta mejoría en el pronóstico de la paciente, y por plantear la necesidad de estandarizar el seguimiento radiológico en estos pacientes.

Financiación

No ha recibido ninguna beca para su realización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wermer P. Genetic aspects of adenomatosis of endocrine glands. *Am J Med.* 1954;116:363-71.
2. Brandi ML, Gagel RF, Angeli A, Abilezikian JP, Beck-Peccoz P, Bordi C, et al. Consensus Guidelines for diagnosis and therapy of MEN type 1 and type 2. *J Clin Endocrinol Metab.* 2001;86:5658.
3. Thakker RV, Newey PJ, Walls GV, Bilezikian J, Dralle H, Ebeling PR, et al. Clinical practice guidelines for Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN1). *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97:2990-3011.
4. Carroll RW. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1). *Asia Pac J Clin Oncol.* 2013;9:297-309.
5. Tonelli F, Giudici F, Fratini G, Brandi ML. Pancreatic endocrine tumors in multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome: Review of literature. *Endocr Pract.* 2011;17:30-3.
6. Triponez F, Dosseh D, Goudet P, Cougard P, Bauters C, Murat A, et al. Epidemiology data on 108 MEN 1 patients from the GTE with isolated nonfunctioning tumors of the pancreas. *Ann Surg.* 2006;243:265-72.
7. Metz DC, Jensen RT. Gastrointestinal neuroendocrine tumors: Pancreatic endocrine tumors. *Gastroenterology.* 2008;135:1469-92.
8. Hanazaki K, Sakurai A, Munekage M, Ichikawa K, Namikawa T, Okabayashi T, et al. Surgery for a gastroenteropancreatic neuroendocrine tumor (GEPNET) in multiple endocrine neoplasia type 1. *Surg Today.* 2013;43:229-36.
9. Plöcker U, Rindi G, Arnold R, Eriksson B, Krenning EP, de Herder WW, et al., European Neuroendocrine Tumor Society. Guidelines for the diagnosis and treatment of neuroendocrine gastrointestinal tumors: A consensus statement of behalf of the European Neuroendocrine Tumor Society (ENETS). *Neuroendocrinology.* 2004;80:394-424.
10. Waldmann J, Fendrich V, Habbe N, Bartsch DK, Slater EP, Kann PH, et al. Screening of patients with multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN-1): A critical analysis of its value. *World J Surg.* 2009;33:1208-18.

Alba Manuel Vázquez*, Paloma Sanz Muñoz, Bibiana López López, Alberto Carabias Hernández y José María Jover Navalón

Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba_manuel_vazquez@hotmail.com (A. Manuel Vázquez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.04.006>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Estenosis del tronco celiaco por el ligamento arcuato, ¿un riesgo en la duodenopancreatectomía cefálica?☆



Celiac artery stenosis due to median arcuate ligament compression: A risk factor in cephalic duodenopancreatectomy?

El síndrome del ligamento arcuato resulta de la compresión del origen del tronco celiaco por el ligamento arcuato, una banda fibrosa que une las 2 cruras diafragmáticas. Esta estenosis cursa habitualmente de forma asintomática. Sin embargo, cuando se interrumpe la arcada de las arterias pancreatoduodenales, como ocurre en la duodenopancreatectomía cefálica (DPC), puede producirse isquemia visceral.

Presentamos el caso de un varón de 74 años, que ingresa por dolor epigástrico, síndrome general e ictericia a estudio. La

analítica muestra una Br total de 5,50 y GPT de 615. La ecografía abdominal informa de una dilatación de la vía biliar intrahepática y del colédoco que alcanza 15 mm, sin objetivarse la causa.

En la TC se aprecia una masa en proceso uncinado de páncreas, que produce importante dilatación de la vía biliar y del conducto pancreático principal, compatible con adenocarcinoma en la PAAF realizada por eco-endoscopia, y precisando la colocación de una prótesis plástica por CPRE.

Asimismo, se observa una importante estenosis en el origen del tronco celiaco (fig. 1) con dilatación postestenótica

☆ Este manuscrito no ha sido presentado en ningún congreso.



Figura 1 – AngioTAC. Estenosis en el origen del tronco celiaco.

y trombosis parcial de la luz, sugestivo de síndrome de ligamento arcuato. Se completa el estudio mediante aortografía abdominal, confirmándose la estenosis en el origen del tronco celiaco, que provoca un retraso en la velocidad del contraste por la arteria hepática común, con relleno preferente de la arteria hepática propia desde la mesentérica superior. El grado de estenosis se modifica con los movimientos respiratorios, normalizándose en inspiración y acentuándose en expiración forzada, lo que sugiere la presencia de un ligamento arcuato como causa extrínseca de la estenosis. La afectación en reposo de la luz vascular es alrededor del 50% y no existe gradiente patológico de presiones.

El paciente es intervenido de forma programada y bajo anestesia general. Se realiza una sección completa del ligamento arcuato (fig. 2), comprobándose de forma intraoperatoria



Figura 2 – Sección completa del ligamento arcuato.

un buen flujo en el tronco celiaco y arteria hepática previo clampaje de la gastroduodenal, sin precisar más tratamiento a nivel vascular, y concluyendo la cirugía realizando una DPC con ducto-yeyunostomía. El estudio anatomopatológico informa de adenocarcinoma ductal infiltrante, G3 pT3 pN1 L1 V1 Pn1. El paciente evoluciona de forma favorable, sin complicaciones quirúrgicas postoperatorias.

La DPC es el tratamiento de elección para los tumores de la encrucijada duodenopancreática. Esta intervención conlleva la interrupción de los vasos pancreatoduodenales, siendo este paso clave en pacientes con estenosis del tronco celiaco. En estos casos, se forman arcadas colaterales a partir de la arteria mesentérica superior, principalmente desde la pancreatoduodenal inferior a la gastroduodenal, a través del área de la cabeza pancreática. El problema está en procedimientos como la DPC, en la que se interrumpe toda la circulación colateral formada, con riesgo de necrosis hepática, gástrica y esplénica por isquemia.

La angiografía aórtica lateral es el método *gold standard* para su diagnóstico¹. La estenosis del tronco celiaco se presenta en el 12,5-49% de los pacientes sometidos a una angiografía abdominal², siendo significativa cuando es superior al 50% de la luz. La causa más frecuente de estenosis es la compresión extrínseca del ligamento arcuato, un ligamento de tejido conectivo que cruza de forma transversal y anterior a los cuerpos vertebrales y la aorta abdominal, seguida de la arteriosclerosis, formando estas dos el 90% de las causas de dicha estenosis. Los principales signos angiográficos de la compresión por ligamento arcuato son la estenosis del tronco celiaco en las fases espiratorias e inspiratorias finales¹, como ocurre en nuestro caso, confirmando dicha etiología, no precisando ningún procedimiento a nivel vascular tras la sección del ligamento.

La serie más numerosa publicada es la del hospital de Beaujon descrita por Gaujoux et al.³, en la que se evalúa la existencia de estenosis del tronco celiaco antes de la cirugía pancreática en 545 pacientes, con una incidencia de estenosis en su serie del 11%, la mayoría de los casos secundaria a compresión extrínseca por el ligamento arcuato.

Muros et al.⁴ concluyen que la estenosis significativa del tronco celiaco es un factor de riesgo para complicaciones graves tras la DPC, así como de fístula pancreática, hemorragia y reintervención. Sin embargo, en el estudio descrito por Smith et al.⁵ no hay evidencia de asociación entre estenosis significativa del tronco celiaco y aumento de complicaciones postoperatorias.

El tratamiento estándar es la sección del ligamento arcuato para liberar la compresión provocada sobre el tronco celiaco, verificando después el flujo arterial mediante palpación o eco-Doppler. El «test de oclusión de la arteria gastroduodenal» recomendado por Bull et al.⁶, se realiza mediante la palpación del pulso de la arteria hepática antes y después del clampaje de la gastroduodenal. La revascularización del tronco celiaco debe ser considerada cuando tras la sección del ligamento no mejora la perfusión o esta sea pobre tras el clampaje de la gastroduodenal y cuando la pared arterial se encuentre dañada tras un largo periodo de compresión extrínseca. Si la anastomosis directa no es posible o fiable, se realizará un *bypass* con vena safena, arteria radial o protésico. Estudios recientes señalan la efectividad del uso de endoprótesis arteriales, aunque debe asociarse siempre a la sección quirúrgica del ligamento, ya que su uso primario no se encuentra bien definido⁷.

BIBLIOGRAFÍA

- San Norberto EM, Montes JM, Romero A, Núñez E, Vaquero C. Median arcuate ligament syndrome: A presentation of three cases and review of the literature. *Angiología*. 2012;64:167-72.
- Machado MCC, Penteado S, Montagnini A, Machado MAC. An alternative technique in the treatment of celiac axis stenosis diagnosed during pancreaticoduodenectomy. *HPB Surgery*. 1998;10:371-3.
- Gaujoux S, Sauvanet A, Vullierme MP, Cortes A, Dokmak S, Sibert A, et al. Ischemic complications after pancreaticoduodenectomy: Incidence, prevention and management. *Ann Surg*. 2009;249:111-7.
- Muros J, Soriano J, Codina-Barreras A, Planellas P, López-Ben S, Albiol M, et al. La estenosis del tronco celiaco y duodenopancreatectomía cefálica: ¿un riesgo infravalorado? *Cir Esp*. 2011;89:230-6.
- Smith SL, Rae D, Sinclair M, Satyadas T. Does moderate celiac axis stenosis identified on preoperative multidetector computed tomographic angiography predict an increased risk of complications after pancreaticoduodenectomy for malignant pancreatic tumors? *Pancreas*. 2007;34:80-4.
- Bull DA, Hunter GC, Crabtree TG, Bernhard VM, Putnam CW. Hepatic ischaemia caused by celiac axis compression, complicating pancreaticoduodenectomy. *Ann Surg*. 1993;217:244-7.
- Gloviczky P, Duncan AA. Treatment of celiac artery compression syndrome: Does it really exist. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther*. 2007;19:259-63.

Izaskun del Hoyo Aretxabala*, Pilar Gómez García, M. Inmaculada Concepción Cruz González, Sandra Ruiz Carballo e Iñaki Iturburu Belmonte

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Basurto, Bilbao, Vizcaya, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

izaskun.delhoyoaretxabala@osakidetza.net

(I. del Hoyo Aretxabala).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.03.015>
0009-739X/

© 2014 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Trasplante hepático y cardíaco simultáneo en pacientes con polineuropatía amiloidótica familiar



Simultaneous liver and heart transplantation in patients with familial amyloid polyneuropathy

Introducción

La polineuropatía amiloidótica familiar (PAF) es una enfermedad autosómica dominante, progresiva y de fatal pronóstico, que se caracteriza por el depósito de la transtiretina (TTR), una proteína sintetizada predominantemente en el hígado^{1,2}. Las manifestaciones clínicas dependen del tipo de órgano involucrado³. La afectación cardíaca se presenta como una miocardiopatía restrictiva, que es la principal causa de morbilidad^{4,5}.

El único tratamiento etiológico eficaz es el trasplante hepático (TH) y, en pacientes que presentan afectación cardíaca importante, está indicado el TH y el cardíaco^{4,5}.

Presentamos nuestra experiencia de 2 casos de trasplante cardíaco y hepático simultáneo por PAF.

Caso 1

Paciente mujer de 61 años, procedente de Canarias, con antecedentes familiares con diagnóstico de PAF. En el año 2002, comienza sintomatología con pérdida de peso y

parestias. Se realizó el estudio genético, que demostró la presencia de la mutación Glu89Lys, con diagnóstico de PAF. El ecocardiograma mostró una miocardiopatía restrictiva. La ecografía y la TAC abdominal fueron normales. La serología fue negativa.

En enero de 2005, se realizó trasplante cardíaco según técnica de Lower-Shumway-Barnard, seguido del TH mediante la técnica de preservación de vena la cava inferior sin bypass. Además, se realizó un trasplante en dominó sin incidencias. La anatomía patológica del corazón mostró amiloidosis primaria. La evolución postoperatoria fue favorable. El ecocardiograma postoperatorio objetivó un ventrículo izquierdo y derecho no dilatado con función sistólica conservada. Fue dada de alta a los 24 días postrasplante.

La paciente sigue viva en la actualidad, con adecuada función hepática y cardíaca tras 9 años del trasplante combinado y lleva una vida cama-sillón debido al estadio avanzado de su enfermedad cuando se realizó el trasplante.

Caso 2

Paciente varón de 62 años, procedente de Canarias. Sin antecedentes de interés. En mayo de 2006 es diagnosticado