



Diagnóstico e tratamento de Síndrome de Dunbar em paciente pediátrica

Diagnosis and treatment of Dunbar Syndrome in a pediatric patient

DOI: 10.56238/isevjhv3n3-008

Recebimento dos originais: 25/04/2024

Aceitação para publicação: 15/05/2024

Moabe Rezende de Lima

Cirurgia Geral

Universidade do Oeste Paulista

Vanderlei Ramos Gimenez

Cirurgia Geral

Universidade do Oeste Paulista

Michaela Helena Moretto Alves

Médica

Centro universitário Aparício Carvalho

Elisangela Maria Nicolete Rampazzio

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Larissa Pastori

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Guilherme Guardachoni de Padua Calixto

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Isabella Silva Freitas

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Catarina de Lima Corral

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Henrique Garbullio Caravina

Medicina

Universidade do Oeste Paulista

Marcelo Fernando Consalter de Mello Junior

Medicina

Universidade do Oeste Paulista



RESUMO

A síndrome do ligamento arqueado mediano ou Síndrome de Dunbar é uma patologia rara, pouco prevalente na população, cujo sintomas inespecíficos contribuem para dificuldade diagnóstica, apresentando dores abdominais intensas de forma marcante e atribuindo incapacidade aos indivíduos acometidos. Juntos, dor abdominal pós-prandial, perda de peso e sopro abdominal caracterizam a tríade sintomatológica. Métodos de imagem contrastados apresentam melhor escolha para identificar a patologia, especialmente na modalidade de angiografia. Para tratar tal doença, Dunbar sugeriu a cirurgia em 1965 e até hoje persiste como melhor método de tratamento resolutivo, seja por via aberta ou laparoscópica.

Palavras-chave: Síndrome de Dunbar, Ligamento arqueado mediano, Compressão celíaca.

1 INTRODUÇÃO

Com o nome de Síndrome do ligamento arqueado mediano, a também chamada síndrome de Dunbar é uma condição rara, cujo diagnóstico consiste em exclusão dentro dos quadros de dores abdominais que incluem colelitíase, esofagite, intolerância alimentar, etc.¹. É uma síndrome de compressão vascular de resolução cirúrgica², caracterizando uma entidade clínica que possui alto impacto nos indivíduos afetados, uma vez que é responsável por fortes dores recorrentes e pós-prandiais levando a incapacidade dos mesmos na vigência da patologia^{3,4}.

A síndrome de Dunbar foi inicialmente descrita em 1965 por Dunbar J D et al⁵ e a fisiopatologia não é muito bem esclarecida, porém tecnicamente apresenta o nome de Síndrome da compressão da artéria celíaca justamente por apresentar coação desta artéria pelo ligamento arqueado mediano e crura diafragmática².

O ligamento arqueado mediano (LAM) é um arco fibroso que conecta cruras direita e esquerda do diafragma ao nível das vértebras T12-L1. A compressão da artéria celíaca pode ocorrer em uma origem mais cefálica da artéria e/ou inserção anormalmente caudal do diafragma^{3,4}. A literatura revela poucas meta-análises que contém informações sobre a presença dessas anormalidade em vários indivíduos fisiológicos, isso traz a luz que não necessariamente portadores desta anomalia desenvolveram a síndrome de Dunbar, ou seja, serão sintomáticos. Este fator contribui para a incompreensão da origem etiológica, porém sabe-se que a isquemia gerada na artéria celíaca é o fator de origem sintomática, uma vez que esta compressão altera a artéria em nível celular, provocando hiperplasia da camada íntima, cronificando os sintomas. Os estudos também revelam que a compressão da artéria pode sofrer com diversos fatores fisiológicos, incluindo o próprio movimento respiratório³.

A sintomatologia consiste, portanto, do fator isquemiantes da artéria, gerando dor epigástrica, náuseas, vômitos, perda de peso e dor abdominal pós-prandial e/ou induzida por



exercícios, normalmente consequente de uma compressão superior a 50% da luz arterial³. É comumente vista em mulheres jovens com idade entre 30 e 50 anos, em uma proporção de 3:1 ou 4:1 variando de acordo com a literatura, com alguns casos pediátricos descritos⁴.

O diagnóstico desta patologia é um desafio devido a inespecificidade dos sintomas e se mostrou de grande taxa de erros nos diversos relatos do qual foram extraídos informações relevantes. Devido a raridade da doença, não há um consenso ou uma diretriz específica para diagnosticar a síndrome, porém, por se tratar de um quadro de isquemia mesentérica, a angiografia é indispensável⁶. Até mesmo métodos de imagem mais avançados podem estar sujeitos a erros, tais como tomografia computadorizada de abdome, motivo pelo qual o tempo decorrente para apresentação dos sintomas até o diagnóstico é tão prolongado, o que suscita complicações.

Dentre o tratamento, a resolução definitiva é cirúrgica e, com o avanço da tecnologia, a descompressão arterial laparoscópica e liberação do ligamento arqueado se tornou padrão, capaz de reestabelecer o fluxo e controlar a dor por neurólise. A angioplastia transluminal percutânea pode ser uma opção adjuvante pré-operatória para alívio sintomático, porém seu benefício desaparece quando optado isoladamente. Além disso, para pacientes com alteração celular da camada íntima da artéria, com tendência a cronificação do quadro, a angioplastia celíaca e implantes de stends são opções viáveis².

O diagnóstico e tratamento de Síndrome de Dunbar permanece árduo para a equipe médica e a escassez de dados metanalíticos contribui para alteração da literatura quantos aos métodos específicos para tal. Dessa forma, as informações mais relevantes são retiradas de relatos, a qual este tem o objetivo de auxiliar na construção científica deste tema relativamente recente dentro da histórica médica.

2 METODOLOGIA

Estudo do tipo Relato de caso, cujas informações foram coletadas por meio de revisão de prontuário médico. Em paralelo, para sustentar as ideias discutidas neste artigo, foi feita uma revisão de literatura em bases de dados científicas como PubMed e Scielo. A produção deste artigo científico seguiu as normativas propostas pelo Conselho Nacional de Pesquisa (CONEP).

3 RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, adolescente de 13 anos, sem comorbidades e/ou uso de medicamentos contínuos deu entrada no pronto socorro infantil de um hospital de referência do Oeste Paulista relatando dor contínua em região epigástrica irradiada para dorso há 2 anos, com piora progressiva há 8 meses, intensificada nos últimos 4 dias, associada a episódios de vômitos e



dispneia, sem fatores de melhora ou piora e perda de peso progressiva. Relata ter procurado unidade de pronto atendimento na cidade de origem, sendo medicada com opioides, sem melhora, procurando serviço de referência devido a dificuldade de deambulação seguida da dor. Nega sintomas urinários e demais queixas.

Paciente relata ter sido assistida pela equipe de Urologia após identificar cálculos renais, tratar e não apresentar resolução do quadro de dor. Realizou Ultrassonografia de abdome total e vias urinárias que evidenciou anomalia na rotação renal direita e ectopia renal a esquerda. A realização de urotomografia trouxe a luz a presença de formação nodular anexial a esclarecer, sendo acionada a equipe de ginecologia e obstetrícia que orientou seguimento ambulatorial. Radiografia de tórax e exames laboratoriais sem alterações.

Paciente evolui em leito de unidade de tratamento intensivo com piora do quadro doloroso, classificando-a em 09 na escala de dor, abdome globoso, doloroso a palpação superficial e profunda, evacuação ausente há 4 dias, flatulências presentes. Relata que com a piora notou evolução da dor pós-prandial, dor no peito, irradiada para membro superior esquerdo e pescoço.

Foi acionada a equipe de cirurgia geral que solicitou angiotomografia de abdome que evidenciou estenose acentuada (acima de 70%) na origem do tronco celíaco, determinada pelo ligamento arqueado. Seus ramos se mostraram pérvios sem estenoses significativas. A programação cirúrgica possibilitou a realização de laparotomia exploradora, sendo realizado secção ao redor do tronco celíaco. Paciente evolui estável hemodinamicamente com boa aceitação da dieta 1 dia após a realização da cirurgia, referindo melhora da dor. Recebeu alta com seguimento ambulatorial no 5º dia e pós-operatório.

Atualmente, paciente relata persistência da dor pós-prandial, porém em baixa intensidade, resolutive com analgésicos.

Figura 1 – Angiotomografia de abdome evidenciando compressão arterial celíaca



Fonte: os autores.

4 DISCUSSÃO

A síndrome do ligamento arqueado mediano, também chamada síndrome de compressão da artéria celíaca ou ainda Síndrome de Dunbar é uma entidade sintomatológica causada pela compressão do tronco celíaco, cuja origem do vaso se dá diretamente da artéria aorta. O tronco celíaco se origina logo abaixo do ligamento arqueado mediano (ligamento fibroso que conecta as cruras diafragmáticas) e se ramifica em artéria hepática, artéria esplênica e artéria gástrica esquerda, responsável por irrigar boa parte do sistema digestivo⁷.

A patologia foi inicialmente relatada por Harjola e, posteriormente descrita por Dunbar que caracterizou o conjunto de sinais e sintomas que surgem quando a artéria possui implantação superior ou quando o ligamento se apresenta mais caudal por fatores genéticos e/ou ambientais⁵.

Assim como elucidado na literatura, esta síndrome acomete mais comumente mulheres jovens na faixa etária de 20 a 40 anos, porém poucos casos pediátricos foram descritos, possuindo atributo raro, acometendo 2 em cada 100.000 pessoas⁹.

O quadro doloroso é sintoma mais vultoso da patologia. Aquele apresentado por esta paciente é pertinente da particularidade anatômica patológica, a qual se refere a compressão arterial e/ou neuropática, responsável por compor a tríade da doença: dor pós-prandial, perda de peso e sopro abdominal⁸. Apesar do sopro não ter sido observado, vale ressaltar que a piora progressiva do quadro levou a perda de peso e a dor foi o sintoma mais marcante, inicialmente inespecífica, evoluindo para piora pós-prandial o que dificultou a ingestão alimentícia da jovem



deste relato. Este fator associado ao atraso do esvaziamento gástrico é responsável pela perda de peso observado em todos os estudos, inclusive neste aqui relatado.

A origem da dor, como dito anteriormente, pode ser adjacente a isquemia ou neuropática. Quanto a isquemia, é claramente justificada pela compressão mecânica arterial, porém a dor neuropática advém da compressão do plexo celíaco, cuja origem é encontrada adjacente ao ligamento arqueado mediano e se origina dos nervos esplâncnicos pré-ganglionares, com feixes somáticos do nervo frênico e do nervo vago⁸. Assim como descrito neste caso, possibilita o surgimento de dores de grande intensidade mesmo fora do período pós-prandial.

Todos os dados estudados destacam a dificuldade diagnóstica da síndrome do ligamento arqueado mediano e a inespecificidade dos sintomas é um grande fator contribuinte para tal alteração. A paciente deste relato levou um período de 2 anos para ser corretamente diagnosticada, pois outras entidades foram primeiramente cogitadas, tais como apendicite, gastrite, cisto ovariano e até cálculos renais, comprovadamente mais prevalente nesta faixa etária. Várias modalidades de imagem podem ser utilizadas para descartar diagnósticos diferenciais, tornando a Sd. de Dunbar um diagnóstico de exclusão⁹.

Para tal diagnóstico, imagens ionizantes com contraste, na categoria angiografia (seja por tomografia computadorizada ou ressonância magnética) persiste sendo o melhor método de escolha para tal patologia, cujo sinal do Gancho evidencia a compressão da artéria celíaca. A ultrassonografia com Doppler também pode ser utilizada⁹. De acordo com a disponibilidade de recursos do Hospital a qual esta paciente foi submetida, a angiotomografia foi a modalidade decisiva para que diagnóstico viesse a ser deslindado e a imagem deste exame evidenciou tal achado citado pela literatura.

A dor abdominal crônica chega ser uma preocupação comum entre crianças e adolescentes, usualmente é responsável por acarretar comorbidades psicológicas. Segundo a metanálise de Stiles-Shields, Colleen et al, 2021¹⁰, 30% dos pacientes submetidos a cirurgia para tratamento de Síndrome do ligamento arqueado mediano apresentam persistência da dor. Ao avaliar os pacientes pediátricos, este mesmo estudo traz a luz que isso gera consequências psicológicas, desencadeando síndrome depressivas e ansiosas no público infanto-juvenil. Felizmente, a paciente deste relato não apresentou o desenvolvimento de nenhuma comorbidade relacionada no curso de sua patologia, porém relatou a persistência dolorosa em baixa intensidade, principalmente pós-prandial.

Quanto ao tratamento, assim como Dunbar propôs a cirurgia no ano de 1965⁵, atualmente não há outra modalidade que melhor atende as necessidades resolutivas do quadro. Em 2000 foi descrito os primeiros procedimentos laparoscópicos para liberação do tronco celíaco, este método



fornece uma alternativa menos invasiva, diminuindo tempo de internação, chances de infecção, menos sangramento etc., sendo a melhor escolha para tratar a patologia. Mais uma vez, a disponibilidade de recursos do hospital em questão não permitiu esta escolha, obrigando a equipe médica a optar pela cirurgia aberta com secção das estruturas, a qual permite melhor visualização do vaso e maior possibilidade de controle de hemorragias¹¹.

Outras alternativas cirúrgicas incluem: reconstrução arterial e interposição de enxerto (em casos de obstrução arterial grave ou formação concomitante de aneurismas) e liberação endoscópica retroperitoneal, assim como colocação de *stends* para liberação da luz do vaso¹¹.

Poucas metanálises foram realizadas a respeito deste assunto, tornando a literatura sobre a Síndrome de Dunbar majoritariamente sobre relatos isolados. Dessa forma, não há uma diretriz que guie o profissional médico a respeito do diagnóstico e tratamento, o que dificulta a identificação da doença, tornando-a parte imprescindível do discernimento e estudo do profissional. A síndrome do ligamento arqueado mediano deve ser considerada em todos os pacientes que apresentam sinais de isquemia mesentérica crônica ou dores abdominais intensas sem justificativas.

Conflitos de interesse

Os autores afirmam não haver qualquer potencial conflito de interesse que possa comprometer a imparcialidade das informações apresentadas neste artigo científico.



REFERÊNCIAS

- Acampora, Ciro et al. "Insight into Dunbar syndrome: color-Doppler ultrasound findings and literature review." *Journal of ultrasound* vol. 24,3 (2021): 317-321. doi:10.1007/s40477-019-00422-0.
- Iqbal, Shams, and Mahesh Chaudhary. "Median arcuate ligament syndrome (Dunbar syndrome)." *Cardiovascular diagnosis and therapy* vol. 11,5 (2021): 1172-1176. doi:10.21037/cdt-20-846.
- Goodall, Richard et al. "Median arcuate ligament syndrome." *Journal of vascular surgery* vol. 71,6 (2020): 2170-2176. doi:10.1016/j.jvs.2019.11.012.
- Saleem, Taimur, et al. "Celiac Artery Compression Syndrome." *StatPearls*, StatPearls Publishing, 26 April 2023.
- Dunbar, J D et al. "Compression of the celiac trunk and abdominal angina." *The American journal of roentgenology, radium therapy, and nuclear medicine* vol. 95,3 (1965): 731-44. doi:10.2214/ajr.95.3.731.
- Giakoustidis, Alexandros et al. "Median arcuate ligament syndrome often poses a diagnostic challenge: A literature review with a scope of our own experience." *journal of gastrointestinal surgery* vol. 15,6 (2023): 1048-1055. doi:10.4240/wjgs.v15.i6.1048.
- Sun, Zhipeng et al. "Laparoscopic treatment of median arcuate ligament syndrome." *Intractable & rare diseases research* vol. 8,2 (2019): 108-112. doi:10.5582/irdr.2019.01031.
- de Campos, Sarah Maria Lemos et al. "Dunbar syndrome - case report." *Jornal vascular brasileiro* vol. 22 e20230030. 17 Jul. 2023, doi:10.1590/1677-5449.202300301.
- Upshaw, Will et al. "Overview of Median Arcuate Ligament Syndrome: A Narrative Review." *Cureus* vol. 15,10 e46675. 8 Oct. 2023, doi:10.7759/cureus.46675.
- Stiles-Shields, Colleen et al. "Targeting Coping to Improve Surgical Outcomes in Pediatric Patients With Median Arcuate Ligament Syndrome: Feasibility Study." *Frontiers in psychology* vol. 12 695435. 22 Oct. 2021, doi:10.3389/fpsyg.2021.695435.
- San Norberto, Enrique M et al. "Laparoscopic treatment of median arcuate ligament syndrome: a systematic review." *International angiology: a journal of the International Union of Angiology* vol. 38,6 (2019): 474-483. doi:10.23736/S0392-9590.19.04161-0.