

# Un posible caso de origen congénito de síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS)

J.M. Morán Penco\*, J. Cardenal Murillo\*\*, U. De La Calle Pato\*\*\*, D. Masjoan\*\*\*

\*Cirujano Pediátrico. \*\*Cirujano General. \*\*\*Radiólogo. Clínica Quirúrgica San Francisco. Cáceres. Facultad de Medicina, Universidad de Extremadura. España

## RESUMEN

Se trata de un chico de 10 años de edad, con antecedentes de reflujo gastro-esofágico (RGE) del lactante muy prolongado y que continuó desde los dos años de edad con crisis de dolor abdominal intermitente localizado en epigastrio y acompañado de distensión y vómitos. Esta clínica fue progresivamente en aumento, especialmente en los últimos cinco meses, aunque sin haber sufrido pérdida de peso ni otros trastornos o intervenciones quirúrgicas. Tras confirmarse el síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS) mediante un tránsito digestivo superior y TAC con contraste, le practicamos una laparotomía, seguida de la maniobra de Koecher, sección del ligamento de Treitz en la cuarta porción del duodeno, liberación de este espacio retroperitoneal y descenso del duodeno. Tras 5 años de seguimiento clínico, la evolución clínica es excelente, así como los hallazgos radiológicos. En nuestra opinión, este caso del debatido SAMS puede considerarse de origen congénito, por la edad, la clínica en ausencia de pérdida de peso y de otras anomalías congénitas asociadas. Discutimos las diferentes opciones terapéuticas y recomendamos la intervención quirúrgica practicada para los casos similares.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS); Pinza aorto-mesentérica (PAM); Síndrome de Wilkie; Estenosis duodenal.

## A POSSIBLE CASE OF SUPERIOR MESENTERIC ARTERY SYNDROME OF CONGENITAL ORIGIN

### ABSTRACT

We describe a case of a 10 yr old boy, who suffered from gastro-esophageal reflux in the neonatal period and from recurrent abdominal pain, epigastric distension and vomiting since birth, but with an increase in this clinic in the last two years, especially in the last five months, without suffering weight loss, having operations or other illnesses. After the diagnosis of superior mesenteric artery syndrome was confirmed by a superior barium series and a CT-scan, a laparotomy was performed, carrying out the Koecher manoeuvre, cutting the Treitz ligament near of the 4<sup>th</sup> part of the duodenum until descend that and freeing the aorto-mesenteric space. The follow up after 5 years showed an excellent

clinical evolution. In our opinion, this case should be considered to be of congenital origin, but without other associated abdominal anomalies. The possible different interventions are also discussed.

**KEY WORDS:** Superior mesenteric artery syndrome (SMAS); Aorto-mesenteric clamp (AMC); Wilkie's syndrome; Duodenal stenosis.

## CASO CLÍNICO

Niño de 10 años de edad, con antecedentes de RGE. Desde la edad aproximada de dos años se iniciaron crisis periódicas de dolor abdominal epigástrico, seguidas de vómitos y distensión en este área, incrementándose las crisis en intensidad y frecuencia. Sufrió múltiples ingresos, con estudios de ecografías y placas en PA y L, así como estudios de tránsito digestivo superior que fueron considerados normales. Sin embargo, al revisar el último estudio practicado dos años antes se observaba una distensión de la tercera porción, con estenosis y dificultad al paso de la papilla en este tramo (Fig. 1). En otro estudio, realizado con TAC y contraste digestivo, se observaban similares características, midiendo la estenosis menos de 3,5 mm (Fig. 2).

Considerando el diagnóstico de compresión secundaria a un SAMS, realizamos una laparotomía, seguida de la maniobra de Koecher, sección del ligamento de Treitz en la cuarta porción del duodeno, liberación de este espacio retroperitoneal y descenso y fijación del duodeno (Fig. 3).

Tras cinco años de seguimiento, la evolución clínica es excelente, además de una normalización del ángulo y de la anchura de la luz duodenal (6 mm), en una nueva TAC practicada a los dos años de la intervención.

## DISCUSIÓN

La estenosis del duodeno distal por el ángulo aorto-mesentérico fue descrito por Rokitansky en 1881 y expuesto por Wilkie en una amplia serie de 75 casos, publicada en 1927<sup>(1)</sup>. Aun-

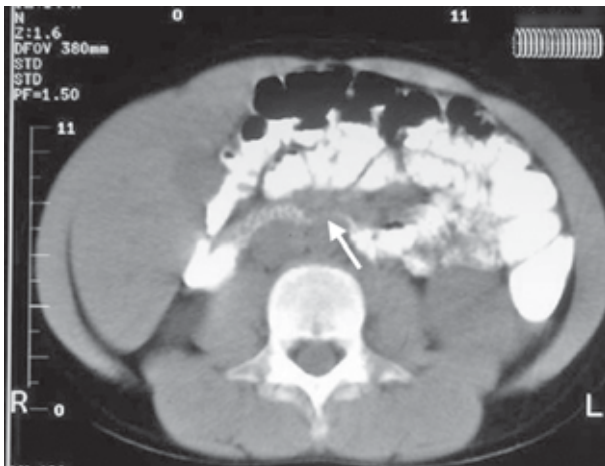
**Correspondencia:** Prof. José M. Morán Penco. Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina. Avda Elvas s/n. 06071 Badajoz. E-mail: jmmoran@unex.es

Recibido: Mayo 2008

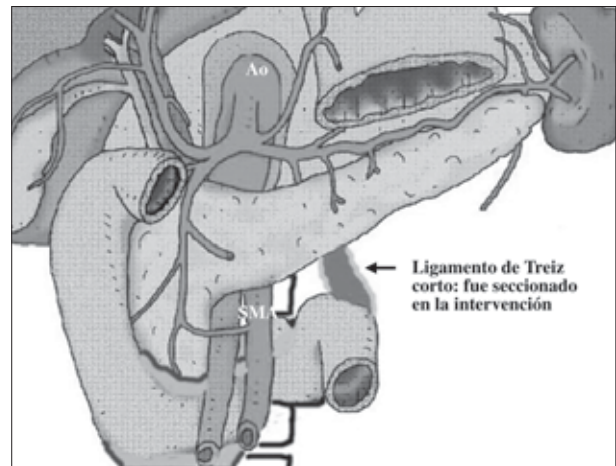
Aceptado: Junio 2008



**Figura 1.** Tránsito digestivo superior, mostrando la dificultad de paso hacia el duodeno distal (A), así como la persistencia de la estenosis y la dilatación previa a la misma (B).



**Figura 2.** TAC pre-operatorio: estrechez de la luz duodenal por constricción de del ángulo aorto-mesentérico (flecha), siendo esta menor de 3,3 mm entre las dos paredes.



**Figura 3.** Esquema mostrando las características de nuestro caso y las bases de la intervención quirúrgica propuesta (siguiendo las propuestas de Clairmont).

que la incidencia e incluso el propio síndrome son discutidos<sup>(2)</sup>, hasta ahora hemos recogido más de 600 casos publicados, de los que menos de 20 pueden considerarse en niños, con la excepción de que varios han sido asociados a otras anomalías congénitas abdominales, como las malrotaciones, hernias paramesocólicas y otras<sup>(3-5)</sup>, y poniéndose en duda varios otros casos no asociados a este tipo de anomalías. De hecho, este síndrome ha sido generalmente atribuido a condiciones adquiridas como las intervenciones sobre la columna vertebral, las pérdidas súbitas de peso, especialmente en adolescentes y quemados, diabéticos u otros pacientes afectados de daño cerebral grave<sup>(1,6-9)</sup>. Parece que este síndrome sería más frecuente en el género femenino<sup>(2,3)</sup> y en la segunda década de la vida<sup>(9-11)</sup>.

El SAMS solo puede ser confirmado, teóricamente, cuando la tercera-cuarta porciones de del duodeno son comprimidas por la AMS y la aorta, la columna o ambos y, aunque los límites del ángulo patológico han sido muy discutidos, se han aceptado como claramente patológicos los menores de 25° con más de 10 mm de distancia<sup>(6,9-12)</sup>. Por otra parte, las longitudes mayores o menores del ligamento de Treitz y el nivel del cruce del duodeno a través de la columna (L-2 o L-3) también parecen determinantes en la patogénesis anatómica de este síndrome<sup>(9,14)</sup> (Fig. 3). La probabilidad de una estenosis duodenal será mayor ante una caída mesentérica y también ante un acortamiento congénito del ligamento de Treitz. Pero, más allá de consideraciones anatómicas estáticas, todas estas medidas

son muy difíciles de determinar en los pacientes, aunque con los nuevos métodos de imagen (Doppler-ultrasonografía, TAC y la RM con y sin angiografía y los estudios de tránsito digestivo), podemos afinar mucho más el diagnóstico<sup>(8,9,13-15)</sup>. En cualquier caso, los aspectos clínicos son los más importantes en orden a confirmar o excluir el síndrome, ayudando mucho los métodos de imagen en precisar el diagnóstico y la anatomía patológica implicada en su aparición<sup>(6,9,15)</sup>.

Centrándonos ya en la infancia, los casos publicados son fundamentalmente adolescentes o post-adolescentes y relacionados habitualmente con pérdidas recientes y rápidas de peso por anorexia, haciendo también más difícil evaluar el origen de estos vómitos y la pérdida de peso en estos pacientes afectos de ambas patologías, el síndrome anorexígeno y el SAMS. Otros casos de pacientes aún más jóvenes, donde la proporción hombre/mujer es más similar, son los debidos a intervenciones de columna –*cast syndrome*–, paraplejía y daño cerebral grave, compresiones tumorales o quemados graves<sup>(5,7,8,12,16,17)</sup>. Por todo ello, en la mayoría de los casos consideramos que el SAMS es adquirido. Sin embargo, algunos casos descritos en la literatura, incluido este nuestro, fueron finalmente diagnosticados años más tarde de su aparición de síntomas que comenzaron muy tempranos en la infancia. Este hecho, en el que se describen casos asociados a anomalías intestinales graves congénitas y en el que intervienen estructuras anatómicas decisivas (longitud del ligamento de Treitz o el ángulo aorto-mesentérico), nos inclina a pensar que también podría haber factores congénitos aislados y decisivos en su patogenia. Por otra parte, solo en un escaso número de pacientes con rápida pérdida de peso o en los otros grupos de pacientes considerados se produce el SAMS. De hecho, el SAMS ha sido descrito en dos casos de gemelos idénticos, apareciendo el síndrome en la tercera década de la vida y con dos años de distancia en su aparición entre ambos<sup>(18)</sup>. En este nuestro caso no hubo ni pérdida de peso ni existieron otros factores patogénicos y habitualmente referidos en la literatura y que ya han sido reseñados anteriormente. Se trataba de un varón de 10 años de edad, atlético y sano, cuyos síntomas se remontaban a antes de los 2 años de edad y quizá anteriores, aunque más difíciles de precisar o con una clínica menos aparente o grave.

En definitiva, debido a todos estos argumentos, creemos que el SAMS pudiera tener bases fundamentalmente anatómicas y congénitas aunque solo en pocos casos, como el nuestro, se harían clínicamente sintomáticos.

Ha habido una amplia discusión acerca del tratamiento del SAMS y nosotros creemos que, en ocasiones, con escaso rigor o método. Nos parece evidente que cada tratamiento debe ser específico para cada paciente y que, en aquellos casos en que la clínica aparece tras una gran pérdida de peso (como en la anorexia nerviosa), el SAMS es secundario a los cambios anatómicos por lo que el tratamiento tendrá que dirigirse hacia la reversibilidad del proceso anoréxico y la ganancia de peso con la nutrición adecuada, oral y/o artificial. O en los casos secundarios a una deformidad corregible u operación

de columna vertebral con corsé, se tendrá que modificar o adaptar el mismo o su deformidad; y así sucesivamente. Pero, en aquellos casos en los cuales el SAMS es o se ha convertido en una condición anatómicamente irreversible, la operación debe hacerse lo antes posible, para evitar el deterioro y complicaciones mayores<sup>(17,19)</sup>.

Las técnicas quirúrgicas actualmente consideradas como más apropiadas son la duodeno-yeyunostomía o la transposición anterior de la tercera porción del duodeno<sup>(20)</sup> para los casos en que no hay otra solución para evitar la flexura aorto-mesentérica o para los casos recidivados<sup>(21)</sup>. Pero nosotros también creemos que, de acuerdo con Brandesky y Clairmont, y al menos en niños, sería un buen procedimiento cortar el ligamento de Treitz, movilizándolo hacia la izquierda el duodeno y fijar en una posición caudal la flexura duodeno-yeyunal<sup>(16)</sup>. Éste fue el procedimiento que hicimos en este caso y puede que sea suficiente en otros casos como primera intervención, evitando anastomosis y sus probables complicaciones. Los buenos resultados publicados hasta ahora nos permiten recomendar este procedimiento en algunos pacientes. Otra posible cuestión a discutir es si estas técnicas son realizables laparoscópicamente. Los casos tratados y publicados hasta ahora parecen demostrar que ello es factible, incluso para cada una de las diferentes técnicas descritas y obteniendo similares resultados a los procedimientos laparotómicos, abiertos<sup>(22,23)</sup>. En cualquier caso, los datos publicados sobre los diferentes procedimientos son aún escasos y a corto plazo, pero favorables y con escasas recurrencias y complicaciones<sup>(24)</sup>.

En conclusión, y teniendo en cuenta la clínica y los datos pre y postoperatorios así como el tipo de cirugía utilizada y sus resultados a medio plazo, creemos que nuestro caso podría ser un SAMS de origen congénito, secundario a una anomalía inserción del ligamento de Treitz. Y también que, en estos casos, el tratamiento quirúrgico más idóneo pudiera ser el utilizado por nosotros, evitando anastomosis intestinales y sus posibles complicaciones.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wilkie DPD. Chronic duodenal ileus. *AM J Med Sci* 1927; 173:643-52.
2. Lundell L, Thulin A. Wilkie's syndrome—a rarity? *Br J Surg* 1980; 67:604-606.
3. Grawgaard E, Lauge-Hansen, Eds. Developmental anomalies of the gastrointestinal tract due to malrotation. Copenhagen: Munksgaard; 1979. p. 112-118
4. Economides NG, Fortner TM, Dunavant WD. Duodenal diaphragm associated with SMAS. *Am J Surg* 1979; 141: 274-276.
5. Feinberg AN. Duodenal compression and obstruction—superior mesenteric artery syndrome. *Pediatr Rev* 1998; 19: 281-282.
6. Jain R. Superior Mesenteric Artery Syndrome. *Curr Treat Options Gastroenterol* 2007; 10: 24-27.
7. Delgadillo X, Belpaire-Dethiou MC, Chantrain C, Clapuyt P, Veyckemans F, de Ville de Goyet J, Otte JB, Reding R. Arterio-mesen-

- teric syndrome as a cause of duodenal obstruction in children with cerebral palsy. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1721-1723.
8. Laffont I, Bensmail D, Rech C, Prigent G, Loubert G, Dizien O. Late superior mesenteric artery syndrome in paraplegia: case report and review. *Spinal Cord* 2002; 40: 88-91.
  9. Rosa-Jiménez F, Rodríguez González FJ, Puente Gutiérrez JJ, Muñoz Sánchez R, Adarraga Cansino MD, Zambrana García JL. Duodenal compression caused by superior mesenteric artery: study of 10 patients. *Rev Esp Enferm Dig* 2003; 95: 480-489.
  10. Akin J, Gray SW, Skandalakis JE. Vascular compression of the duodenum. Presentation of ten cases and review of the literature. *Surgery* 1976; 79: 515-528.
  11. Gustafsson L, Falk A, Lukes PJ, Gamklou R. Diagnosis and treatment of superior mesenteric artery syndrome. *Br J Surg* 1984; 71: 499-501.
  12. Galli G, Aubert D, Rohrlisch P, Kamdem AF, Bawab F, Sarlieve P. Superior mesenteric artery syndrome: a cause of vomiting in children. Report of 3 cases. *Arch Pediatr* 2006; 13: 152-155.
  13. Unal B, Aktas A, Kemal G, Bilgili Y, Guliter S, Daphan C, Aydinuraz K. Superior mesenteric artery syndrome: CT and ultrasonography findings. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11: 90-95.
  14. Villalba Ferrer F, Vázquez Prado A, Artigues Sánchez de Rojas E, Garay Burdeos M, Martínez Sanjuán V, García Monco P, Trullénque Peris R. The diagnosis of aorticomesenteric duodenal compression by magnetic resonance angiography. *Rev Esp Enferm Dig* 1995; 87: 389-392.
  15. Lippel F, Hannig C, Weiss W, Allescher HD, Classen M, Kurjak M. Superior mesenteric artery syndrome: diagnosis and treatment from the gastroenterologist's view. *J Gastroenterol* 2002; 37: 640-643.
  16. Brandesky G, Messner H. Chronic intermittent duodenal obstruction in childhood. *Z Kinderchir* 1990; 45: 360-364.
  17. Veysi VT, Humphrey G, Stringer MD. Superior mesenteric artery syndrome presenting with acute massive gastric dilatation. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1801-1803.
  18. Iwaoka Y, Yamada M, Takehira Y, Hanajima K, Nakamura T. Superior Mesenteric Artery Syndrome in Identical Twin Brothers. *Intern Medicine* 2001; 40: 713-715.
  19. Blázquez L, Soriano P, Merck B, Herrera J, Lera JM. Necrosis gástrica por distensión aguda de estómago y síndrome de la pinza mesentérica. *Rev Esp Enf Ap Digest* 1995; 87: 56-57.
  20. Duvie SO. Anterior transposition of the third part of the duodenum in the management of chronic duodenal compression by the superior mesenteric artery. *Int Surg* 1988; 73: 140-143.
  21. Raissi B, Taylor BM, Taves DH. Recurrent superior mesenteric artery (Wilkie's) syndrome: a case report. *Can J Surg* 1996; 39: 410-461.
  22. Richardson WS, Surowiec WJ. Laparoscopic repair of superior mesenteric artery syndrome. *Am J Surg* 2001; 181: 377-378.
  23. Kim IY, Cho NC, Kim DS, Rhoe BS. Laparoscopic duodenojejunostomy for management of superior mesenteric artery syndrome: two cases report and a review of the literature. *Yonsei Med J* 2003; 44:526-529.
  24. Ylinen P, Kinnunen J, Hockerstedt K. Superior mesenteric artery syndrome. A follow-up study of 16 operated patients. *J Clin Gastroenterol* 1989; 11: 386-391.