

# Síndrome de la arteria mesentérica superior. Presentación de un caso y revisión de la literatura

A. Pastén González, A. Muñoz Araneda, A. Peirano Bastías, S. Rojas Castro, V. Henríquez Alessandrini

*Hospital Guillermo Grant Benavente. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción, Chile*

## RESUMEN

**Introducción.** El síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS) o síndrome de Wilkie es una patología poco frecuente en la población pediátrica. A pesar de que sus causas son en general bien conocidas, la clínica muchas veces es poco sugerente, por lo que llegar al diagnóstico puede ser difícil. Existen opciones médicas y quirúrgicas de tratamiento, que dependen de cada paciente.

**Caso clínico.** Nuestro trabajo muestra un caso atípico de SAMS, que debutó en un adolescente de 13 años sin enfermedades previas, y sin antecedentes de factores de riesgo descritos para esta patología. Se describen su sintomatología, el proceso diagnóstico y el tratamiento realizado.

**Comentarios.** La presentación clínica y la edad del paciente hacen a este caso particularmente interesante, por lo que hicimos una revisión teórica acerca de la patología, sus métodos diagnósticos actuales, y las alternativas terapéuticas disponibles.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de la arteria mesentérica superior; Adolescente; Obstrucción duodenal; Atípico; Pediatría.

**KEY WORDS:** Superior mesenteric artery syndrome; Adolescent; Duodenal obstruction; Atypical; Paediatrics.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS) es una enfermedad poco frecuente en la población pediátrica, con signos y síntomas muchas veces poco claros; es preciso un alto índice de sospecha para llegar a su diagnóstico.

El objetivo de nuestro trabajo es presentar a un paciente de 13 años con una clínica atípica de SAMS.

## CASO CLÍNICO

Adolescente de 13 años, sin antecedentes mórbidos, ectoromorfo (alto, delgado), eutrófico. Es derivado desde otro centro hospitalario, donde consultó en el Servicio de Urgencias por un cuadro clínico de dos días de evolución de dolor abdominal intenso, de instalación súbita, después de una transgresión alimentaria. Posteriormente presentó vómitos frecuentes, primero alimentarios y luego biliosos. En el examen físico inicial se constató que el paciente estaba deshidratado, taquicárdico, con abdomen distendido, pero sin signos de irritación peritoneal. La radiografía de abdomen simple practicada inicialmente mostró una gran dilatación gástrica, sin otros hallazgos. Se solicitó una TAC de abdomen, que mostró una dilatación gástrica importante, con un nivel hidroaéreo en su interior (Fig. 1), además de una dilatación de la primera, segunda y tercera porciones del duodeno, con cambio brusco de calibre en dicha porción, donde no se observó plano adiposo de separación con la aorta. Se indicó dieta absoluta, nutrición parenteral total y colocación de una sonda nasogástrica.

Se realizó una endoscopia digestiva alta por sospecha de diafragma duodenal, que descartó obstrucción intrínseca. Se presentó el caso al equipo de radiología pediátrica, que solicitó un angio-TAC de abdomen y pelvis. En este destaca un ángulo

## SUPERIOR MESENTERIC ARTERY SYNDROME. A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

### ABSTRACT

**Introduction.** Superior mesenteric artery syndrome (SMAS) or Wilkie syndrome is a rare disease in the pediatric population. Although their causes are generally well known, the clinic is often subtle, so reaching a diagnosis can be difficult. There are medical and surgical treatment options, which depend on each patient.

**Clinical case.** Our study shows an atypical case of SAMS, which debuted in a 13-year-old boy without previous diseases, and without a history of risk factors for this pathology. Its symptomatology, the diagnostic process and the treatment are described.

**Comments.** The clinical presentation and age of the patient make an interesting case, so we make a review about the pathology, its current diagnostic methods and available therapeutic alternatives.

**Correspondencia:** Dr. Albert Pastén González. Hospital Guillermo Grant Benavente. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción. San Martín 1436, Concepción, Región del Bio Bio, Chile.  
E-mail: apasteng@udec.cl

Recibido: Noviembre 2016

Aceptado: Marzo 2017



**Figura 1.** Corte coronal de TAC en fase portal, que muestra gran dilatación de la cámara gástrica, alcanzando su borde inferior el nivel pelviano.

entre arteria mesentérica superior y aorta inferior a  $15^\circ$ , y una distancia de 1,4 mm entre ambos vasos (Fig. 2).

En la laparotomía exploradora destaca una gran dilatación del estómago y duodeno proximal, y la compresión de este contra la aorta a nivel de su tercera porción, sin otros hallazgos. Se realiza exposición de duodeno. Se desinserta el ángulo de Treitz, dejando el duodeno a la derecha de la columna. Le evolución postoperatoria cursa sin incidentes, tolerando bien la alimentación oral, sin dolor, por lo que es dado de alta a su domicilio.

Cuatro meses después de la cirugía, el paciente se encuentra asintomático.

## DISCUSIÓN

El SAMS, síndrome de Wilkie o síndrome del corsé de yeso, es un diagnóstico a considerar en la obstrucción intestinal alta. Se produce como consecuencia de la compresión de la tercera porción del duodeno entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS)<sup>(1)</sup>. La primera descripción de su patogenia se atribuye a Von Rokitansky (1842), pero Boener ya había presentado un caso en 1754<sup>(2)</sup>. Sir David Wilkie, cirujano y profesor de la Universidad de Edimburgo, publicó en 1927 una serie de 75 casos donde detalló el diag-



**Figura 2.** Reconstrucción sagital con reformateo en MIP (*Maximum Intensity Projection*): proyección de máxima intensidad, donde se aprecia disminución del ángulo de emergencia entre arteria mesentérica superior y aorta abdominal a  $15^\circ$  (flecha amarilla) y la disminución de la distancia entre ambos vasos a 1,4 mm (flecha verde claro).

nóstico y tratamiento de esta patología, que desde entonces lleva su nombre<sup>(3)</sup>.

Es más común en pacientes de sexo femenino (2:1) y de menos de 30 años<sup>(4)</sup>. La incidencia descrita es variable, dada su baja frecuencia y la ausencia de criterios diagnósticos claros. De hecho, se pensaba que el SAMS era más un mito que una entidad diagnóstica establecida; la tomografía axial computarizada (TAC) ha permitido ver la anatomía y confirmar su etiología<sup>(5)</sup>.

La AMS se origina en la aorta abdominal, a nivel de L1, y discurre hacia caudal, describiendo un ángulo de  $45$  a  $60^\circ$  con la aorta, en el plano sagital<sup>(2)</sup>. La tercera porción del duodeno pasa en medio de dicho ángulo, de derecha a izquierda, a nivel de L3-L4<sup>(6)</sup>. La grasa retroperitoneal separa la AMS de la aorta, impidiendo que el duodeno sea comprimido. La distancia entre la aorta y la AMS a nivel de L3 es de 10 a 28 mm.

La fisiopatología del SAMS obedece a factores que produzcan una disminución del ángulo entre la aorta y la AMS a menos de  $25^\circ$ , que conllevará una compresión extrínseca de la tercera porción del duodeno, disminuyendo la distancia entre ambos vasos, a nivel de L3, a 2-8 mm.

Estas causas son por lo general adquiridas. La más conocida es la pérdida brusca y significativa de peso (por causa metabólica, síndrome constitucional, dieta estricta, en grandes quemados, crecimiento lineal sin incremento de peso en adolescentes, problemas psiquiátricos, cirugía bariátrica) sin una cuantificación exacta<sup>(8)</sup>. Otros factores son la cirugía ortopédica de la escoliosis, o inmovilizaciones que aumenten la lordosis lumbar.

Aunque es una enfermedad esporádica, hay en la literatura casos de presentación familiar<sup>(9)</sup>. Basado en lo anterior, se

postula que algunas variaciones anatómicas congénitas podrían predisponer la aparición de SAMS<sup>(3)</sup>, como una inserción alta del ligamento de Treitz, un nacimiento bajo de la AMS e hiperlordosis lumbar, entre otros<sup>(3,7)</sup>.

El cuadro clínico usual es de curso gradual y evolución lenta, con o sin exacerbaciones, que puede prolongarse por meses o años<sup>(3-5,7,9,10)</sup>, y se caracteriza por dolor epigástrico post-prandial precoz, náuseas, vómitos y sensación de plenitud gástrica<sup>(2)</sup>. Puede haber también una presentación aguda, con síntomas de obstrucción intestinal alta<sup>(5)</sup>. Estos síntomas pueden provocar que el paciente limite su ingesta, bajando de peso, lo que exacerba la fisiopatología. El examen físico generalmente es poco orientador, solo destacando el enflaquecimiento y los signos de complicaciones metabólicas producto de los vómitos y la deshidratación<sup>(4)</sup>.

En el estudio diagnóstico, los hallazgos de laboratorio solo serán útiles para evaluar el estado general del paciente y su homeostasis.

Desde el punto de vista radiológico, el examen tradicional incluía un tránsito baritado esófago-gastro-duodenal y la angiografía mesentérica, que solo permitían la evaluación del tracto gastrointestinal y anatomía vascular, respectivamente.

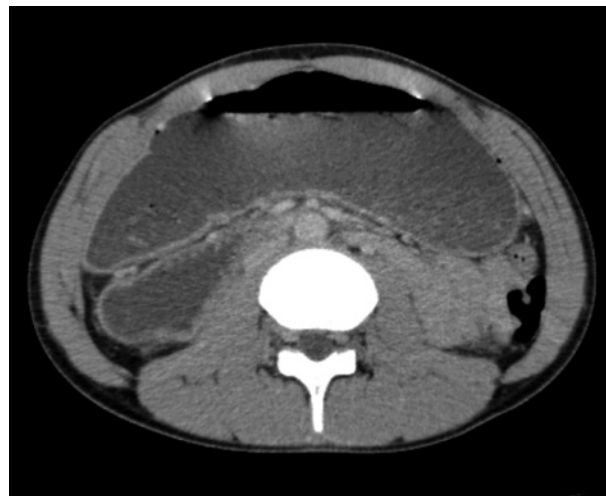
Los estudios con bario, con una sensibilidad del 82%<sup>(11)</sup>, muestran un estómago y duodeno proximal dilatados, una impresión extrínseca vertical en la tercera porción del duodeno que resulta de su compresión, ondas antiperistálticas proximales a la obstrucción, retraso en el vaciamiento gastroduodenal y el alivio de la obstrucción con el cambio postural<sup>(12)</sup>. En los casos graves, el bario puede no pasar a través del duodeno obstruido.

La angiografía mesentérica muestra la angulación de la AMS y una reducción de la distancia entre aorta y AMS<sup>(12)</sup>.

El ultrasonido no es el estudio ideal debido a su incapacidad para proporcionar claros detalles anatómicos<sup>(13)</sup>.

Actualmente la técnica de elección es la TAC, debido a su alto contraste, resolución espacial y temporal, la capacidad para obtención de reconstrucciones multiplanares (3D), rapidez y no invasividad relativa<sup>(12)</sup>. Se realiza idealmente en fase angiográfica y con reconstrucciones multiplanares en el plano sagital, para medir adecuadamente la AMS. Permite la evaluación simultánea de la anatomía vascular mesoaoártica, la compresión duodenal transversal y dilatación proximal (Fig. 3), además de excluir otras causas de obstrucción intestinal alta<sup>(12)</sup>.

Una vez hecho el diagnóstico, se recomienda inicialmente un tratamiento conservador, estabilizando al paciente, descomprimiendo el estómago y duodeno proximal con sonda nasogástrica, y procurando una dieta hipercalórica por vía enteral y/o parenteral, cuando la causa tiene que ver con pérdidas bruscas de peso<sup>(2,4,5,7,10,14)</sup>. Si el origen es ortopédico, se deberá intentar corregir posturas además del manejo dietético<sup>(3)</sup>. Este tratamiento puede mantenerse hasta por 6 semanas<sup>(2,14)</sup>, pero el éxito de la terapia dependerá de cada paciente. Se recurre a la cirugía cuando el enfoque médico fracasa. Sus indicaciones están poco determinadas<sup>(15)</sup>, aunque González y cols.<sup>(16)</sup> las definieron en 2015:



**Figura 3.** Corte axial de TAC en fase portal, donde se observa dilatación de la cámara gástrica y segmento proximal de la 3ª porción del duodeno.

- Fracaso del tratamiento conservador.
- Enfermedad de larga evolución con pérdida ponderal progresiva y dilatación duodenal con estasis.
- Enfermedad ulcerosa péptica complicada, secundaria a estasis biliar y reflujo.

Las opciones quirúrgicas disponibles son variadas<sup>(17)</sup>, pero la duodenoyeyunostomía (abierta o laparoscópica) es la técnica más utilizada en adultos<sup>(16)</sup>. Otras opciones son la operación de Strong (sección del ligamento de Treitz y amplia movilización del duodeno), recomendable en niños sin cirugías previas<sup>(3)</sup> y la gastroyeyunostomía, que se desaconseja porque ocasiona muchas complicaciones<sup>(16)</sup>.

En general, la evolución de los pacientes tratados de forma quirúrgica es buena, siendo la mortalidad por SAMS un hecho excepcional<sup>(1)</sup>. Tras el tratamiento médico, sin embargo, se producen muchas recidivas<sup>(17)</sup>.

## CONCLUSIONES

El SAMS es una patología rara; la mayoría de los casos descritos se producen en adultos. Los factores de riesgo y la fisiopatología se comprenden mucho mejor actualmente, por lo que debe formar parte del diagnóstico diferencial en la obstrucción duodenal. La TAC ha permitido confirmar la sospecha diagnóstica con más facilidad.

El caso clínico que presentamos es atípico al no existir factores de riesgo aparentes que aumentarían el índice de sospecha; asimismo, su debut fue agudo, después de una ingesta abundante de alimentos en poco tiempo, lo que tampoco es usual en los casos que se han descrito.

Es posible que el paciente presentara variantes anatómicas en el nacimiento de la AMS o en la inserción del ligamento de Treitz, que lo predispusieron a padecer la patología sin necesariamente haber perdido peso bruscamente o haber sido

sometido a tratamientos ortopédicos, como ya ha sido sugerido en otras publicaciones<sup>(3)</sup>.

En conclusión, esta patología es poco usual en población pediátrica, y el índice de sospecha debe ser alto para poder diagnosticarla.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Biank V, Werlin S. Superior Mesenteric Artery Syndrome in Children: A 20-Year Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006; 42(5): 522-5.
2. Ríos G, Thümler J, Toro C. Síndrome de la arteria mesentérica superior. Presentación de dos casos. *Rev Chil Pediatr.* 1986; 57(4): 355-8.
3. Morán JM, Cardenal J, De La Calle U, et al. Un posible caso de origen congénito de síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS). *Cir Pediatr.* 2008; 21: 228-31.
4. Ibarra F, Arriagada D. Síndrome de la arteria mesentérica superior: caso clínico y revisión. *Boletín Escuela de Medicina UC.* 2006; 31(1): 42-6.
5. Zaraket V, Deeb L. Wilkie's Syndrome or Superior Mesenteric Artery Syndrome: Fact or Fantasy? *Case Rep Gastroenterol.* 2015; 9: 194-9.
6. Skandalakis JE, Colbron GL, Weidman TA, et al. Intestino delgado. En: *Cirugía: Bases de la Anatomía Quirúrgica.* Madrid: Marbán; 2015. p. 609-47.
7. Castaño R, Chams A, Arango P, et al. Síndrome de la arteria mesentérica superior o síndrome de Wilkie. *Rev Col Gastroenterol.* 2009; 24(2): 200-9.
8. Fernández M, López M, Bardasco M, et al. Síndrome de Wilkie: a propósito de un caso. *Nutr Hosp.* 2011; 26(3): 646-9.
9. Martins A, Cunha F, Patricio J, Caravana J. Familial superior mesenteric artery syndrome. *BMJ Case Rep.* 2016: 1-3.
10. Arrieta L, Aycardi F, Quintana C. Síndrome de la arteria mesentérica superior en adolescente de 15 años de edad. Reporte de un caso. *Rev Pediatr Elizalde.* 2015; 6(1-2): 31-3.
11. Quintana de la Cruz R, Pastor C, Goic V, et al. Pinza aorto mesentérica, dos patologías en una. *Radiología (32º congreso SE- RAM 2014, presentado el 22 de mayo).*
12. Lamba R, Tanner D, Sekhon S, et al. Multidetector CT of Vascular Compression Syndromes in the Abdomen and Pelvis. *Radiographics.* 2014; 34(1): 93-115.
13. Ezzedien M, Ogunbiyi O, Al Qahtani AS, et al. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Clinical and Radiological Considerations. *Surg Res Pract.* 2015; (1): 1-5
14. Forsyth JM, Muhammad K, Mahmood K. Superior mesenteric artery syndrome as a cause for recurrent abdominal pain and vomiting in a 9-year-old girl. *BMJ Case Rep.* 2015: 1-3.
15. Di Martino M, Martín-Pérez E, Muñoz de Nova JL, et al. Descruzamiento duodenal en el síndrome de Wilkie. *Cir Esp.* 2014; 92(Espec Congr): 1037.
16. González D, Díaz A, Vélez-Pérez FM, et al. Síndrome de Wilkie. Reporte de un caso. *Cirugía y Cirujanos.* 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2015.08.009>
17. Gutiérrez C, González J, Pérez A, Macián AM. Síndrome de arteria mesentérica superior: Una causa infrecuente de obstrucción duodenal en la infancia. *An Esp Pediatr.* 1996; 45: 289-90.