DOI: https://doi.org/10.22516/25007440.797

Reporte de caso

Síndrome de cascanueces acompañando un caso de síndrome de Wilkie: a propósito de un caso

Nutcracker Syndrome Combined with Wilkie Syndrome: Case Report

Juliana Suárez-Correa,[1] Wilfredo A. Rivera-Martínez,[2*] Karen D. González-Solarte,[2] Christian F. Guzmán-Valencia,[3] Mauricio Zuluaga-Zuluaga,[4] Juan C. Valencia-Salazar.[5]

ACCESO ABIERTO

Citación:
Suárez-Correa J, Rivera-Martínez W, González-Solarte K, Guzmán-Valencia C, Zuluaga-Zuluaga M, Valencia-Salazar J. Síndrome de cascanueces acompañando un caso de síndrome de Wilkie: a propósito de un caso. Rev Colomb Gastroenterol. 2022;37(3):306-310. https://doi.org/10.22516/25007440.797

[1] Departamento de gastroenterología y endoscopia. Clínica Farallones, Cali, Colombia.
[2] Residente de medicina interna. Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Libre-sede Cali, Colombia.
[3] Radiólogo. Departamento de radiología. Clínica Farallones, Cali, Colombia.
[4] Cirujano general. Sección de cirugía general. Universidad del Valle, Cali, Colombia.
[5] Cirujano general. Departamento de cirugía general. Clínica Farallones, Cali, Colombia.

***Correspondencia:**
Wilfredo Antonio Rivera-Martínez.
antonioriveramartinez@gmail.com

Fecha recibido: 21/06/2021
Fecha aceptado: 09/08/2021

Resumen

Objetivo: describir la presentación clínica, el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico de un paciente con síndrome de la arteria mesentérica superior o síndrome de Wilkie combinado con síndrome de cascanueces o síndrome de compresión de la vena renal izquierda, en un centro de alta complejidad de un país latinoamericano. **Descripción del caso:** paciente masculino de 25 años, procedente de Estados Unidos, quien consultó por un año de pérdida de peso y episodios de obstrucción intestinal de etiología desconocida tras múltiples estudios de imagen. Se le realizaron estudios endoscópicos sin hallazgos; en la sala de recuperación desarrolló dolor abdominal que requirió ingreso al servicio de urgencias. La enterotomografía mostró dilatación de asas de colon e intestino delgado, con disminución del ángulo aortomesentérico y la serie gastrointestinal con paso filiforme del medio de contraste. Se intentó el manejo conservador como terapia inicial, con intolerancia al soporte nutricional entérico. Finalmente, se optó por el tratamiento quirúrgico, con un proceso de recuperación tórpido inicialmente, pero al final con resolución de los síntomas y aumento de peso. **Conclusión:** el síndrome de Wilkie es una enfermedad rara y un desafío diagnóstico en pacientes con pérdida de peso y dolor abdominal. Describimos un caso de compresión de la arteria mesentérica superior en el que se logró el diagnóstico con múltiples estrategias diagnósticas y resolución completa luego del tratamiento quirúrgico. La disminución del ángulo aortomesentérico puede comprimir la arteria mesentérica superior, así como la vena renal izquierda, que en ese caso resultó en un síndrome combinado de Wilkie y de cascanueces.

Palabras clave

Síndrome de la arteria mesentérica superior, síndrome de Wilkie, arteria mesentérica superior, síndrome/diagnóstico por imagen, síndrome/cirugía de la arteria mesentérica superior, síndrome de la vena renal izquierda, síndrome de cascanueces, yeyuno/cirugía, obstrucción intestinal/cirugía.

Abstract

Objective: to describe the clinical presentation, diagnosis, and surgical treatment of a patient with superior mesenteric artery syndrome or Wilkie syndrome combined with the nutcracker syndrome or left renal vein compression syndrome in a tertiary referral center in a Latin American country. **Case description:** a 25-year-old male patient from the United States who attended for a year of weight loss and intestinal obstruction episodes of unknown etiology after multiple imaging studies. Endoscopic studies were performed without findings. While in the recovery room, he developed abdominal pain requiring admission to the emergency service. The CT enterography showed dilation of the colon loops and small intestine with a decrease of the aortomesenteric (AOM) angle and the gastrointestinal series with the filiform passage of the contrast medium. Conservative management was attempted as initial therapy with intolerance to enteric nutritional support. Finally, we initially opted for surgical treatment, with a slow recovery process, but in the end, with a resolution of symptoms and weight gain. **Conclusion:** Wilkie syndrome is a rare disease and a diagnostic challenge in patients with weight loss and abdominal pain. We described a superior mesenteric artery compression case in which diagnosis was achieved with multiple diagnostic strategies and complete resolution after surgical treatment. The decreased aortomesenteric angle may compress the superior mesenteric artery and the left renal vein. In this case, it resulted in a combined Wilkie and nutcracker syndrome.

Keywords

Superior mesenteric artery syndrome, Wilkie syndrome, superior mesenteric artery, syndrome/imaging, superior mesenteric artery syndrome/surgery, left renal vein syndrome, nutcracker syndrome, jejunum/surgery, intestinal obstruction/surgery.

© 2022 Asociación Colombiana de Gastroenterología

INTRODUCCIÓN

El síndrome de arteria mesentérica superior (SAMS) ha recibido distintos nombres, *síndrome de Wilkie*, *síndrome del compás aortomesentérico*, *síndrome de yeso*, *síndrome de íleo duodenal crónico* y *síndrome de oclusión duodenal aortomesentérico*. Se define como la compresión de la tercera porción del duodeno entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) cuando existe un ángulo menor de 25°[1-9]. Es una causa rara de obstrucción intestinal, con una incidencia estimada del 0,1 % al 0,3 %[1,2]. La aorta abdominal y la AMS forman un ángulo que normalmente se encuentra entre 38° y 65°; dado que el duodeno y la vena renal izquierda se sitúan dentro del ángulo mesentérico, se pueden presentar los dos tipos de compresión. Los factores predisponentes se asocian con la disminución de la almohadilla de grasa mesentérica entre la aorta y la arteria mesentérica superior, lo que reduce el ángulo y la distancia entre las dos. Dichas condiciones, tanto congénitas como adquiridas, se relacionan con pérdida de peso significativa, incluidas situaciones de hipermetabolismo (traumatismos y quemaduras), condiciones dietéticas (anorexia nerviosa y enfermedades de malabsorción) y condiciones que causan caquexia (sida, cáncer, paraplejia)[1-13].

Con frecuencia existe un retraso en el diagnóstico, debido a que el cuadro clínico es variable. Las manifestaciones clínicas más típicas son el reporte de dolor epigástrico posprandial, náuseas, vómito y saciedad temprana en presencia de pérdida de peso[1-11]. Cuando coexisten el SAMS y el síndrome de cascanueces pueden aparecer hematuria, principalmente microscópica, y proteinuria cuando la estenosis de la vena renal izquierda es significativa, lo que desarrolla hipertensión venosa[10-14]. No existen criterios clínicos diagnósticos validados en la actualidad, por lo que los estudios de imagen pueden confirman la sospecha[5-10]. Se ha planteado el tratamiento conservador como primera línea, en el que el soporte nutricional busca recuperar la almohadilla mesentérica. Con frecuencia, el fracaso en la terapia determina la necesidad de una intervención quirúrgica, con informes en la literatura de altas tasas de éxito[1-13].

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un hombre de 25 años, procedente de Estados Unidos, donde consultó repetidamente por un cuadro clínico de 1 año de evolución de dolor y distensión abdominal posprandiales, náuseas, vómito y distensión, sumados a una pérdida de 30 kg de peso. En varios ingresos a hospitalización por obstrucción intestinal, que respondieron al manejo médico, se le realizaron laboratorios para descartar enfermedades infecciosas, autoinmunes, hematológicas y neoplásicas; estudios de endoscopia alta y baja, videocápsula endoscópica, escanografía abdominal, resonancia magnética (RM) abdominal y laparoscopia diagnóstica sin obtener hallazgos significativos sobre una posible etiología. Como parte de su tratamiento, se le indicó un soporte nutricional y tratamiento farmacológico, sin obtener mejoría en sus síntomas.

Consultó a nuestro servicio ambulatorio de gastroenterología en la ciudad de Cali, Valle del Cauca, en marzo de 2020; mencionó en la anamnesis un antecedente de gastroenteritis infecciosa 1 año antes en un viaje a San Andrés, con posterior pérdida de peso. Al ingreso se pudo evidenciar la caquexia secundaria a la pérdida de peso, sin alteración en el estado hemodinámico. Se le realizaron nuevos estudios endoscópicos que no mostraron alteraciones evidentes. Mientras se encontraba en la sala de recuperación de endoscopia requirió ser trasladado al servicio de urgencias por desarrollar dolor abdominal agudo y desaturación. Dentro de los exámenes realizados, la enterotomografía mostró dilatación de asas de colon e intestino delgado, y en la reconstrucción sagital se observó disminución del ángulo aortomesentérico, con compresión de la tercera porción del duodeno y compresión de la vena renal izquierda (**Figura 1**). En la radiografía de vías digestivas altas hubo paso filiforme del medio de contraste, en la tercera porción del duodeno hacia distal (**Figura 2**).

Luego de confirmar la impresión diagnóstica, se inició el suplemento nutricional enteral con pobre respuesta, persistiendo con náuseas, vómito, dolor abdominal, distensión y plenitud precoz, e tolerancia a la vía oral. Debido a la ausencia de mejoría, el paciente fue intervenido quirúrgicamente y se realizó una duodenoyeyunostomía transmesocólica a 40 cm del ángulo de Treitz, en la que se tomaron muestras de ganglios retroperitoneales de gran tamaño encontrados en el procedimiento, las cuales en un estudio patológico posterior mostraron linfadenitis reactiva e hiperplasia folicular isquiosinusal.

La recuperación posoperatoria inicialmente fue tórpida, con edema de la anastomosis duodenoyeyunal, que se resolvió con un avance endoscópico de una sonda enteral, distal a la anastomosis. De esta forma, el paciente tuvo una remisión paulatina de los síntomas, incremento de 3 kg y tolerancia progresiva a la vía oral en el primer mes, lo que permitió el retiro de la sonda nasoyeyunal. El paciente pudo retornar a Estados Unidos y 9 meses después no tiene síntomas gastrointestinales, se encuentra en buenas condiciones de salud y reporta una ganancia total de 12 kg de peso.

DISCUSIÓN

El SAMS fue descrito por primera vez por Boerneus en 1752, por medio de hallazgos en una necropsia[11]. Hacia 1842 se consideró como causa de obstrucción duodenal por

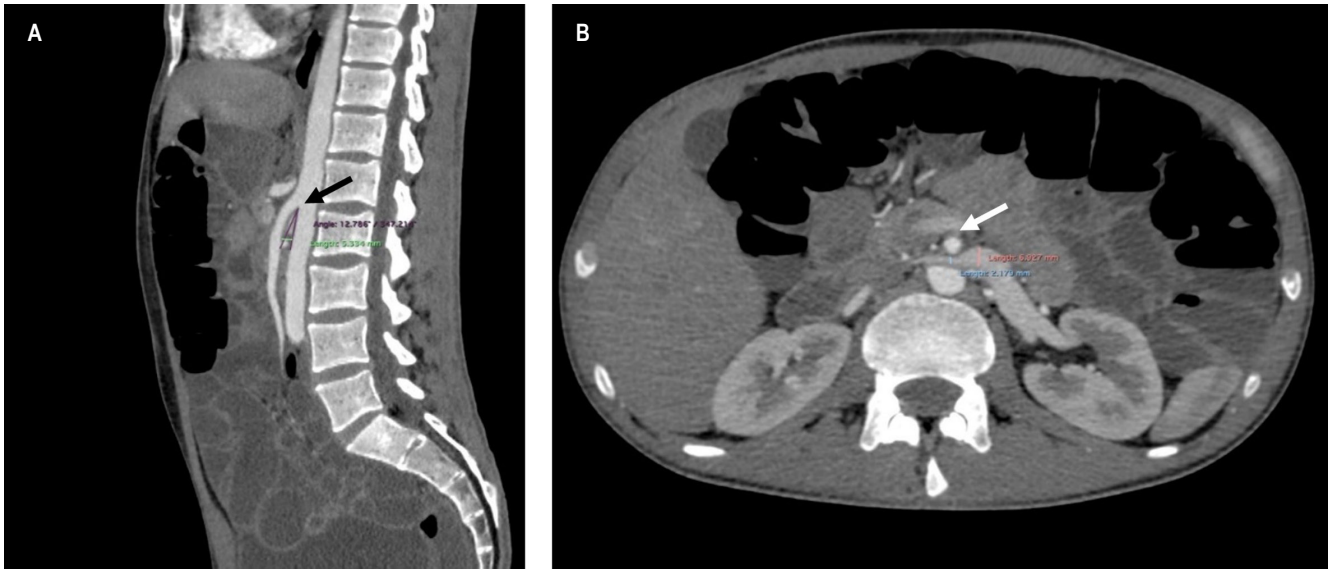

Figura 1. TAC de abdomen. **A.** La reconstrucción en el plano sagital muestra una disminución significativa en el ángulo aortomesentérico, 12,786° con una longitud aortomesentérica reducida 5,334 mm (flecha negra). **B.** La reconstrucción en el plano axial muestra la compresión de la vena renal izquierda con una relación del diámetro anteroposterior de la vena comprimida sobre el de la vena comprimida aumentada (6,927 mm/2,179 mm = 1,179) (flecha blanca).

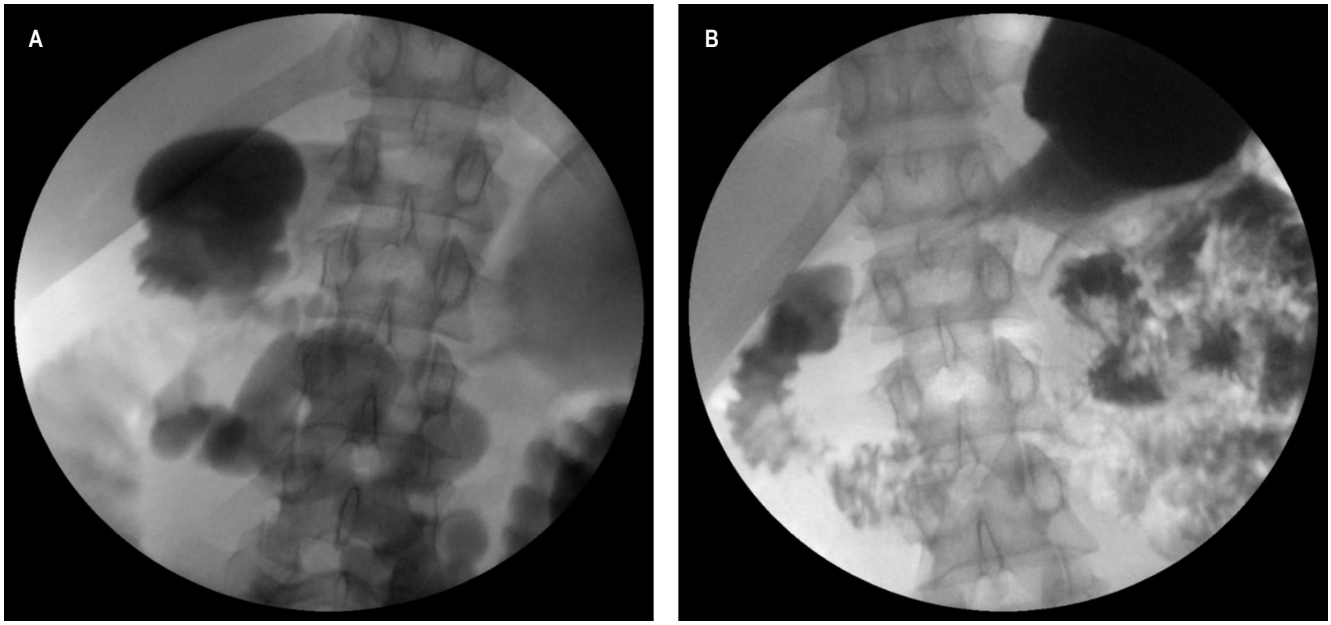

Figura 2. Serie gastroduodenal. Las imágenes radiográficas muestran dilatación proximal del duodeno (**A**), con marcada compresión en la línea media de la tercera porción del duodeno (**B**).

Carl Freiherr von Rokitansky debido a la compresión aortomesentérica[1]. Acerca de su etiología, Soutclern asoció la lordosis con la ocurrencia de estasis duodenal, Kundrat aseveró que la obstrucción incompleta del duodeno se debía a la compresión de la raíz del mesenterio y en 1900 Robinson encontró en estudios *post mortem* que los vasos mesentéricos causaban la compresión del duodeno, con dilatación de su porción proximal[1,11]. Siguió siendo una enfermedad desconocida hasta 1927, cuando Wilkie reportó una serie de 75 casos y en adelante llevaría su nombre[1].

Hasta el momento se conoce como una enfermedad infrecuente y la bibliografía corresponde a reporte de casos. Se ha informado manifestándose de diferentes maneras; sin embargo, lo más común es que el paciente se presente con síntomas gastrointestinales crónicos, dolor abdominal, náuseas, eructos, vómitos voluminosos de contenido bilioso o con digestión parcial, malestar posprandial y saciedad precoz[1-13], tal como lo mostró en el tiempo nuestro paciente. También requirió manejo para múltiples episodios de obstrucción intestinal subaguda y pérdida de peso, característicos de la enfermedad en lo referido en la literatura[2,6,8]. Se ha reportado que el SAMS puede asociarse a compresión de la vena renal izquierda y, en esos casos, cuando muestran síntomas el más común es la hematuria, que no se encontró en nuestro paciente[10-14].

En la primera mitad del siglo XX no existían claros criterios diagnósticos y las indicaciones de tratamiento eran limitadas, de modo que los resultados finales no eran los deseados. En la década de 1960, en busca de especificar el sitio de obstrucción, se comenzó a emplear la arteriografía en combinación con una serie gastroduodenal contrastada[10]. Fue hasta la década del 2000 cuando los estudios de casos comenzaron a definir el diagnóstico por imagen en pacientes con cuadro clínico sugestivo[1-10]. La tomografía de abdomen se considera actualmente como el estándar de oro para el diagnóstico de SAMS, con una sensibilidad y especificidad cercanas al 100 %[4-8].

Se sabe que la AMS forma un ángulo de aproximadamente 45° con la aorta abdominal y la tercera porción del duodeno[2,9]. Existe el acuerdo en los últimos reportes de que los factores que reducen bruscamente el ángulo aortomesentérico a menos de 25° pueden generar pinzamiento de la tercera porción del duodeno, y este es el primer criterio diagnóstico imagenológico[1,2,6-8]. Otros hallazgos son una distancia aortomesentérica superior menor o igual a 8 mm, que el duodeno esté fijado por el ligamento de Treitz o que se encuentre una variante anatómica de la AMS[6]. La enterotomografía del caso que reportamos muestra un ángulo de 12,8° con una distancia de 5,33 mm cumpliendo con dichos criterios (**Figura 1**).

El tratamiento conservador es la opción de manejo inicial, con movilización y posicionamiento en decúbito lateral izquierdo o en decúbito prono luego de las comidas para controlar los síntomas posprandiales, la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y el suplemento nutricional por vía parenteral enfocado en recuperar la almohadilla de grasa aortomesentérica[1]. Se ha visto en los reportes previos que la probabilidad de mejoría con la terapia no quirúrgica disminuye ostensiblemente luego de la segunda semana sin respuesta[1-13]. El paciente recibió manejo médico para sus síntomas durante el último año y los episodios de obstrucción intestinal subaguda sin obtener un alivio total y duradero.

La primera cirugía exitosa para el síndrome de Wilkie fue realizada por Stavely en el Hospital Johns Hopkins en 1908[11]. Desde entonces se ha recurrido a varios tipos de procedimientos, que incluyen división del ligamento de Treitz (operación de Strong), gastroyeyunostomía, gastrectomía subtotal y gastroyeyunostomía Billroth II, duodenoyeyunostomía y reposicionamiento anterior del duodeno[1]. El método de elección en la actualidad es la duodenoyeyunostomía, que en nuestro caso resultó en una resolución completa de los síntomas y recuperación progresiva del peso[1-13]. En los últimos 10 años se ha avanzado en la técnica quirúrgica y existen reportes exitosos de duodenoyeyunostomías laparoscópicas de corta duración sin complicaciones[12,13].

Con respecto a la compresión de la vena renal izquierda, se puede considerar la transposición de la vena renal izquierda en casos de compromiso de función renal, proteinuria ortostática, varicocele o hematuria persistente, o no respuesta a la terapia conservadora. En casos asintomáticos como el de nuestro paciente, la primera línea de tratamiento es la terapia conservadora.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Wilkie es una enfermedad de baja frecuencia, que debe considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con pérdida de peso y obstrucción intestinal subaguda que se presenta con dolor abdominal, náuseas, eructos y vómitos voluminosos. El diagnóstico por imagen confirma la sospecha clínica, y la tomografía abdominal es el estándar de oro. Inicialmente, se puede plantear una terapia conservadora, pero la mayoría de los casos necesitará una terapia quirúrgica con duodenoyeyunostomía laparoscópica, con la que se logran tasas de recuperación incluso mayores del 80 %.

Aprobación ética y consentimiento para participar

No se obtuvo aprobación ética para la publicación de este caso clínico, ya que no implica compartir los datos personales y fotografías del paciente.

Consentimiento para la publicación

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del paciente para la publicación de este informe de caso y las imágenes que lo acompañan. Una copia del consentimiento escrito está disponible para su revisión por parte del editor en jefe de esta revista.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen intereses en competencia.

REFERENCIAS

1. Welsch T, Büchler MW, Kienle P. Recalling superior mesenteric artery syndrome. Dig Surg. 2007;24(3):149-56. https://doi.org/10.1159/000102097
2. Yakan S, Calıskan C, Kaplan H, Deneclı AG, Coker A. Superior mesenteric artery syndrome: a rare cause of intestinal obstruction. Diagnosis and surgical management. Indian J Surg. 2013;75(2):106-10. https://doi.org/10.1007/s12262-012-0423-x
3. Zaraket V, Deeb L. Wilkie's Syndrome or Superior Mesenteric Artery Syndrome: Fact or Fantasy? Case Rep Gastroenterol. 2015;9(2):194-9. https://doi.org/10.1159/000431307
4. Van Horne N, Jackson JP. Superior Mesenteric Artery Syndrome. 2022. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
5. Unal B, Aktaş A, Kemal G, Bilgili Y, Güliter S, Daphan C, et al. Superior mesenteric artery syndrome: CT and ultrasonography findings. Diagn Interv Radiol. 2005;11(2):90-5.
6. González Hermosillo-Cornejo D, Díaz Girón-Gidi A, Vélez-Pérez FM, Lemus-Ramírez RI, Andrade Martínez-Garza P. Síndrome de Wilkie. Reporte de un caso [Wilkie Syndrome. A case report]. Cir Cir. 2017;85(1):54-59. https://doi.org/10.1016/j.circen.2016.12.002
7. Agrawal GA, Johnson PT, Fishman EK. Multidetector row CT of superior mesenteric artery syndrome. J Clin Gastroenterol. 2007;41(1):62-5. https://doi.org/10.1097/MCG.0b013e31802dee64
8. Merrett ND, Wilson RB, Cosman P, Biankin AV. Superior mesenteric artery syndrome: diagnosis and treatment strategies. J Gastrointest Surg. 2009;13(2):287-92. https://doi.org/10.1007/s11605-008-0695-4
9. Shin J, Shin PJ, Bartolotta RJ. SMA-like syndrome with variant mesenteric venous anatomy. Clin Imaging. 2018;48:86-89. https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2017.03.013
10. Farina R, Iannace FA, Foti PV, Conti A, Inì C, Libra F, et al. A Case of Nutcracker Syndrome Combined with Wilkie Syndrome with Unusual Clinical Presentation. Am J Case Rep. 2020;21:e922715. https://doi.org/10.12659/AJCR.922715
11. Delgado Alonso A, Morales Díaz I, Pita Armenteros L. Síndrome de la arteria mesentérica superior: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Cubana Cir. 2008;47(2):1-8.
12. Palanivelu C, Rangarajan M, Senthilkumar R, Parthasarathi R, Jani K. Laparoscopic duodenojejunostomy for superior mesenteric artery syndrome. JSLS. 2006;10(4):531-4.
13. Martínez H, Martínez S, Sánchez-Ussa S, Pedraza M, Cabrera LF. Laparoscopic management for Wilkie´s syndrome. Cir Cir. 2019;87(S1):22-27. https://doi.org/10.24875/CIRU.18000571
14. Heidbreder R. Co-occurring superior mesenteric artery syndrome and nutcracker syndrome requiring Roux-en-Y duodenojejunostomy and left renal vein transposition: a case report and review of the literature. J Med Case Rep. 2018;12(1):214. https://doi.org/10.1186/s13256-018-1743-7