

SÍNDROME DE LA ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN

Dr. Francisco J. Ibarra I. (1), Dr. Domingo Arriagada M. (2).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la arteria mesentérica superior (SAMS), o síndrome de Wilkie, es un desorden adquirido poco frecuente y de discutida existencia (1), cuya característica principal es la obstrucción duodenal de origen vascular, y se asocia frecuentemente a condiciones que producen baja de peso considerable (2). Describiremos y analizaremos una paciente con SAMS y síndrome de Sjögren (SS), con graves alteraciones metabólicas, y la literatura disponible al respecto.

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años, con historia de baja de peso en los últimos años. Con antecedente de bulimia que cedió sin tratamiento médico. Es hospitalizada luego de tres días de compromiso del estado general progresivo y vómitos de retención, 6 episodios por día, escasa ingesta oral durante este tiempo, y dolor abdominal epigástrico de intensidad moderada irradiado al dorso. Además nota disminución del volumen urinario. Sin otros síntomas asociados. Al ingreso se constata una paciente vigil, enflaquecida, con atrofia muscular difusa, deshidratación severa, debilidad muscular generalizada, presión arterial 90/50 mmHg, frecuencia cardíaca 110 lat/min, polipneica con respiración superficial (Figura 1). Sin lesiones mucocutáneas. Parotidomegalia bilateral simétrica. Sin masas ni adenopatías. El

examen cardiopulmonar es normal. El abdomen estaba distendido, con dolor difuso, ruidos intestinales normales, sin signos de irritación peritoneal ni dolor a la puñopercusión lumbar. Los reflejos osteotendíneos estaban abolidos difusamente, sin déficits sensitivo-motores. El laboratorio inicial muestra una hipokalemia severa con posterior aparición de hipercloremia e hipernatremia graves junto a una acidosis metabólica. Hay discreta alteración de las enzimas pancreáticas que se normaliza en controles posteriores, y las pruebas hepáticas y perfil lipídico son normales. Destaca también la insuficiencia renal con BUN y creatininemias inadecuadamente bajas; el sedimento de orina fue normal (Tabla 1). El hematocrito y plaquetas de ingreso fueron normales, VHS de 22 mm/h, y leucocitosis de 22.000 y 7% baciliformes. Glicemia normal y

etonemia negativa. Dado la sospecha inicial de pancreatitis, se realiza una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y pelvis que mostró dilatación gástrica hasta la pelvis, y obstrucción de la tercera porción del duodeno (D3) en relación a una disminución significativa del espacio entre la aorta y la arteria mesentérica superior sugere de SAMS; el páncreas se observa filiforme y se observa nefrocalcinosis bilateral (Figura 2A-2B). El electrocardiograma muestra un QT prolongado, que se corrige con la normalización de la kalemia (Figura 1). A las 48 horas presentó una insuficiencia respiratoria severa secundaria a una neumonía multilobar que requiere ventilación mecánica y apoyo con drogas vasoactivas por tres días. Además, presentó delirium y una sepsis asociada a catéter con candidiasis sistémica demostrada que

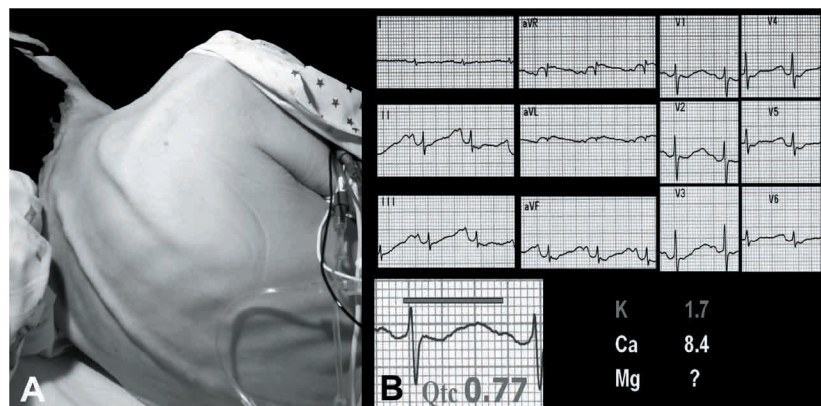


Figura 1A: Observe la disminución significativa de las masas musculares; además la paciente se encuentra hipotónica (día 0, K+ 1.7) 1B: Electrocardiograma que muestra prolongación del QT hasta 0.77 segundos.

Tabla 1: Exámenes de laboratorio en diferentes momentos de la evolución.

	Días de evolución desde el ingreso			
	Día 0	Día 1	Día 8	Día 10
PAM (mm Hg)	75	75	69	70
FC (lat/min)	77	70	61	100
Ingresos (ml/24h)	10000	5200	4350	9600
Na ingreso (g/24h)	45	9	3	30.2
K ingreso (g/24h)	45	12	18	12
Diuresis (ml/24h)	5650	1550	4100	8440
BH (ml/24h)	2400	3450	N	800
P Na (mEq/L)	137	163	152	138
P K (mEq/L)	1.7	3.4	3.1	3.8
P Cl (mEq/L)	102	132	110	99
pH	7.26	7.35	7.48	7.45
HCO ₃ (mEq/L)	16	12	30	31
CO ₂ (mm Hg)	36	25	36	38
AG	19	19	12	8
Lactato (mmol/L)	1.7	0.3	0.3	0.3
BUN (mg%)	31	-	26	26
Scr (mg%)	1.4	-	0.9	0.9
UpH	-	-	-	7.9
Uosm (mOsm/K)	-	359	300	200
U Na (FeNa) (mEq/L)	(<1)	(<1)	1.4	1.4
U K (FeK) (mEq/L)	7	60(55)	30 (45)	41
U Cl / U Ca (mEq/L)	43 / -	43	- / 121	43 / -

respondió adecuadamente a fluconazol y vancomicina. Se completó el estudio de la obstrucción intestinal con esofagogastrroduodenografía baritada, una vez corregidas las alteraciones hidroelectrolíticas, mostrando una estenosis severa en D3 compatible con SAMS (Figura 2C). El paso de bario filiforme sólo se logró con la maniobra de Hayes (compresión epigástrica en decúbito lateral). La endoscopia digestiva alta (EDA) fue normal hasta yeyuno proximal, sólo evidenciando una tenue disminución del calibre de D3 (Figura 3). Complementariamente se descartó malabsorción intestinal con un esteatocrito, la TSH fue normal y la serología inmunológica fue negativa, incluyendo los Ac anti Ro/La. El test de Schirmer fue positivo. Inicialmente recibió soporte nutricional parenteral total, luego a través de una sonda

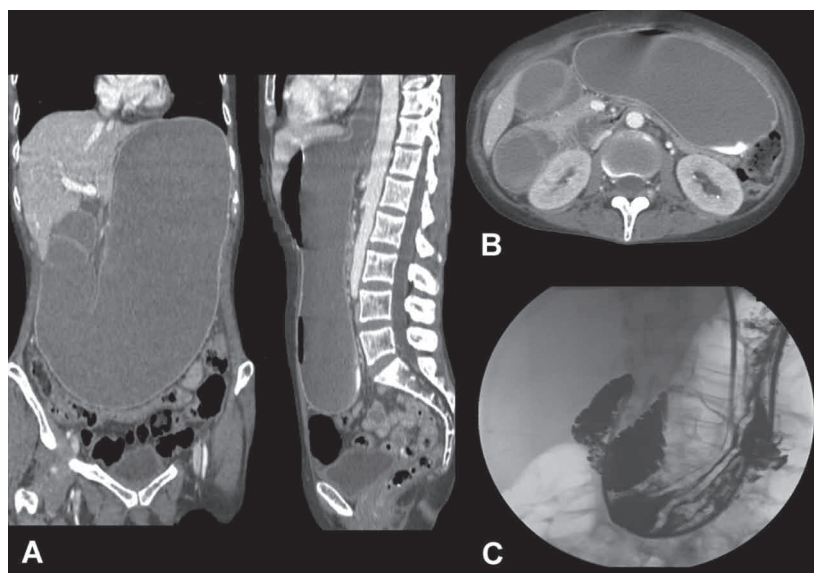


Figura 2A: Reconstrucción coronal y sagital con TAC helicoidal, que evidencia una gran bolsa gástrica, que alcanza la pelvis. **2B:** TAC helicoidal de abdomen con contraste que muestra un megaduodeno, con estenosis a nivel de D3 en relación a una disminución del espacio entre las arterias aorta y mesentérica superior. Observe además el páncreas filiforme y la nefrocalcinosis bilateral (día 0). **2C:** Estudio baritado al octavo día de evolución, una vez estable hidroelectrolíticamente, muestra estenosis en D3, con paso filiforme de bario sólo al realizar maniobras posicionales y valsava (Hayes).

nasoyeyunal, hasta ser dada de alta luego de un mes, alimentándose por sí misma.

DISCUSIÓN

Existe controversia sobre la existencia del SAMS como entidad nosológica. Algunos autores afirman que constituye un hallazgo radiológico y que es una consecuencia de la baja de peso más que una causa per se; otros afirman que probablemente es más frecuente de lo descrito ya que compresiones duodenales de menor grado son de carácter asintomático. La primera descripción data de mediados del sXIX por von Rokitsky (3), aunque una serie de casos más detallados fue hecha por Wilkie en 1921 (4, 5). Constituye una causa rara de obstrucción intestinal aguda, y su característica fisiopatológica es la obstrucción funcional de la tercera porción del duodeno entre la AMS y la aorta abdominal (Figura 4). La incidencia se desconoce ya que constituye una

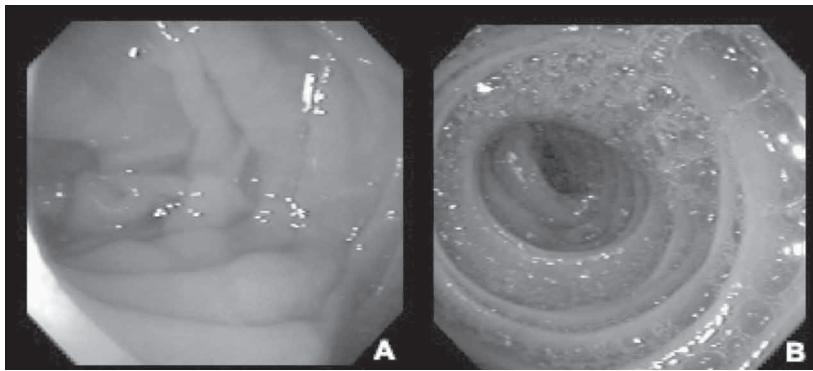


Figura 3A: EDA que muestra tenue disminución del calibre a nivel de D3. **3B:** La mucosa fue normal hasta yeyuno proximal.

entidad subdiagnosticada en pacientes crónicamente enfermos (6). En una serie de alrededor de 6.000 estudios baritados, se encontró un 0.2% de SAMS(7). Puede presentarse a cualquier edad, aunque es más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes, especialmente mujeres (2:1)(8).

El espectro clínico-radiológico es amplio, por tanto su diagnóstico requiere un alto índice de sospecha. Los cuadros fatales son secundarios a alteraciones hidroelectrolíticas graves, perforación gástrica, bezoar duodenal obstructivo o neumatosis gástrica y/o portal. Los síntomas son inespecíficos, pero puede presentarse como dolor epigástrico postprandial asociado a meteorismo, distensión abdominal, saciedad precoz, náuseas y vómitos. El dolor se alivia con la posición genupectoral y en decúbito lateral izquierdo. El examen físico es aún más inespecífico. Habitualmente es de presentación única, aunque existe un reporte de SAMS recurrente (9). Las causas del SAMS son múltiples y variadas, reconociéndose cinco categorías principales: 1. Síndromes consuntivos: cáncer, gran quemado, endocrinopatías, malabsorción intestinal. 2. Trastornos de la alimentación: anorexia nervosa. 3. Post quirúrgico: episodios agudos especialmente posteriores a cirugías ortopédicas. 4. Trauma severo: TEC

grave, trauma espinal, politraumatizado. 5. Alteraciones restrictivas: deformaciones óseas, escoliosis o hiperlordosis severa (cast syndrome). Existen escasos reportes de SAMS por ligamento de Treitz corto (congénito), lo cual deja el duodeno suspendido más alto de lo normal. Podría existir una base genética, ya que se ha descrito SAMS en gemelos idénticos (10).

El examen radiológico más importante como apoyo diagnóstico es el estudio baritado, aunque el estudio puede ser negativo (6, 11). Característicamente, los pacientes con SAMS presentan en

la angiografía una disminución del ángulo aortomesentérico, habitualmente en rango de 6° a 11° (valor normal > 25°), con disminución de la distancia aortomesentérica entre 2 y 8 mm (valor normal: > 10 mm), siendo éste último parámetro más importante que el ángulo (Figura 4). La angiografía está reservada sólo para diagnósticos dudosos con los otros métodos. Un angiografía también es capaz de demostrar estas alteraciones estructurales con eficiencia (12). El SAMS debe distinguirse de una úlcera péptica duodenal, coleditiasis, pancreatitis crónica y angina abdominal (13); además, son pocas las condiciones que producen megaduodeno: enteropatía diabética, trastornos de la alimentación, enfermedades del colágeno, enfermedad de Chagas o pseudobstrucción crónica idiopática (14). La EDA habitualmente es normal y tiene por finalidad descartar lesiones intrínsecas del intestino que pudieran explicar la obstrucción, por lo que se recomienda tomar biopsias hasta yeyuno. Además, estos pacientes tienen mayor prevalencia de úlceras duodenales que la población general (hasta 45%), sin

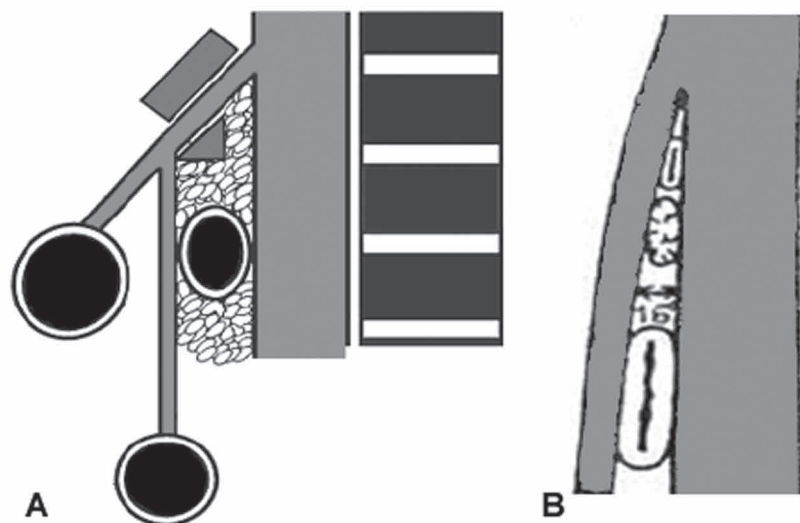


Figura 4A: Esquema que ilustra la relación anatómica entre D3 y las arterias aorta y mesentérica superior, y cómo la disminución del ángulo aortomesentérico, o una modificación del ligamento de Treitz, puede generar una compresión vascular de D3 (4B).



quedar claro la relación causa-efecto.

Las alteraciones clínicas y radiológicas de esta paciente son altamente compatibles con un SAMS; además, tiene el antecedente importante de baja de peso, aunque de causa poco precisa. Está bien documentada la asociación de anorexia nervosa y SAMS, y también la inexistencia de casos de síndrome vascular compresivo en pacientes obesos (8). No fue posible obtener un diagnóstico psiquiátrico al egreso hospitalario, dado que durante gran parte de la evolución presentó delirium y múltiples alteraciones metabólicas y sépticas que imposibilitaron una evaluación objetiva de la posible psicopatología de base.

Inicialmente se evidencia una acidosis metabólica normoclorémica con AG alto y acidosis respiratoria sobrepuesta, luego de la reanimación con suero fisiológico observamos una normalización del AG, aparición de hipercloremia, mayor hipobicarbonatemia y recuperación de la fuerza muscular al normalizar la kalemia.

El diagnóstico de SS se fundamentó en la presencia de síntomas característicos, test de Schirmer positivo, parotidomegalia y la posible asociación con ATR distal (16). Nótese que los Ac anti Ro/La, habitualmente presentes en el 50 a 90% de los SS primarios (17), fueron negativos, lo cual es poco frecuente si es que la ATR fuese manifestación extraglandular del SS. No existe bibliografía disponible sobre la asociación entre SS y ATR con el SAMS. Si bien un modelo plausible sería el de la ATR distal secundario al bypass yeyunoileal, no hubo demostración de malabsorción intestinal ni hiperoxaluria (18).

El enfrentamiento terapéutico del SAMS depende del momento del diagnóstico. Los objetivos más importantes en

el tratamiento inicial del paciente agudamente sintomático deben ser: 1. Corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas. 2. Descompresión y desobstrucción del tracto gastrointestinal, incluyendo el decúbito lateral izquierdo y la instalación de una sonda nasogástrica. 3. Recuperación del estado nutricional. Destaca el hecho que la conducta quirúrgica no es un elemento trascendental en el manejo inicial, y sólo se plantea ante un fracaso del tratamiento médico (incapacidad de recuperar el estado nutricional y/o la persistencia de síntomas, especialmente vómitos) (6), o ante dilatación duodenal persistente y progresiva.

La técnica de elección es la duodenoyeyunostomía abierta, aunque se han descrito buenos resultados mediante laparoscopia (19,20). El tratamiento definitivo consiste en revertir el factor desencadenante, que habitualmente es la baja de peso.

CONCLUSIONES

En nuestro paciente, el cuadro de baja de peso asociado a un mal vaciamiento gástrico con imágenes altamente compatibles con pinzamiento duodenal, en conjunto al profundo análisis multidisciplinario y de la literatura, nos hacen concluir con alta probabilidad que estamos frente a un SAMS. Este se originaría debido a la compresión duodenal de origen vascular habitualmente asociada a baja de peso y es una causa infrecuente de obstrucción intestinal. Se debe tener alto índice de sospecha en pacientes con cuadros consuntivos que presenten clínica de obstrucción intestinal alta. Se puede confirmar el diagnóstico mediante un estudio baritado del tracto digestivo alto. El tratamiento es esencialmente

médico y está enfocado en descomprimir el intestino, corregir las alteraciones hidroelectrolíticas y corregir el déficit nutricional.

REFERENCIAS

1. Scovell S, Hamdan A. Superior mesenteric artery syndrome. In: UpToDate, Rose BD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2005.
2. Cimino CV: Arterioesenteric occlusion of the duodenum: an entity? *Radiology* 1961; 76: 828-9.
3. von Rokitsansky CA. *Handbook der Pathologischen Anatomie*, 1st ed. Vienna Wren, Brumuller, and Seidel; 1842.
4. Wilkie D. Chronic duodenal ileus. *Br. J. Surg.* 1921; 204-14.
5. Wilkie D. Chronic duodenal ileus. *Am. J. Med. Sci.* 1927; 173:643-9.
6. Ylinen P, Kinnunen J, Hockerstedt K. Superior mesenteric artery syndrome. A follow-up study of 16 operated patients. *J Clin Gastroenterol.* 1989; 11:386-91.
7. Anderson JR, Earnshaw PM, Fraser GM. Extrinsic compression of the third part of the duodenum. *Clin Radiol* 1982; 33:75-81.
8. Akin JT, Gray SW, Skandalakis JE. Vascular compression of the duodenum: presentation of 10 cases and review of the literature. *Surgery* 1976; 79: 515-22.
9. Raissi B, Taylor BM, Taves D. Recurrent superior mesenteric artery (Wilkie's) syndrome: a case report. *Canadian Journal of Surgery* 1996; 39: 410-416.
10. Iwaoka, Y, Yamada, M, Takehira, Y, et al. Superior mesenteric artery syndrome in identical twin brothers. *Intern Med* 2001; 40:713.
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. Applegate GR, Cohen AJ. Dynamic CT in superior mesenteric artery syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12: 976-80.
13. Thompson NW, Stanley JC. Vascular compression of the duodenum and peptic ulcer disease. *Arch Surg* 1974; 108: 674-9.



14. Anderson FH. Megaduodenum. A case report and literature review. *Am J Gastroenterol* 1974; 62:509.
15. Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, et al. European Study Group on Classification Criteria for Sjogren's Syndrome. Classification criteria for Sjogren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Ann Rheum Dis* 2002; 61(6):554-8.
16. Bell M, Askari A, Bookman A, et al. Sjogren syndrome: a critical review of clinical management. *J Rheumatol*. 1999; 26: 2051-2061.
17. Schaffalitzky de Muckadell OB, Ladefoged J, Thorup J. Renal tubular acidosis secondary to jejunoileal bypass for morbid obesity. *Scand J Gastroenterol*. 1985; 20(7):823-8.
18. Richardson, WS, Surowiec, WJ. Laparoscopic Repair of Superior Mesenteric Artery Syndrome. *Am J Surg* 2001; 181:377.
19. Bermas, H, Fenoglio, ME. Laparoscopic Management of Superior Mesenteric Artery Syndrome. *JLS* 2003; 7:151.