

Coexistència de la malaltia de Wilkie i la síndrome del trencanous

Carlos Leganés-Villanueva¹, Núria Brun-Lozano¹, Federica Bianchi¹, Ilaria Goruppi¹, Gloria Fraga-Rodríguez², Susana Boronat-Guerrero²

¹ Departament de Cirurgia Pediàtrica. Servei de Pediatria. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. ² Servei de Pediatria. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

RESUM

Introducció. La síndrome de l'artèria mesentèrica superior, o malaltia de Wilkie, i la síndrome de compressió de la vena renal esquerra, o síndrome del trencanous, són poc freqüents. Normalment estan provocades per una compressió extrínseca del duodè o de la vena renal esquerra, respectivament, a causa d'una disminució de l'angle entre l'artèria mesentèrica superior i l'aorta.

Cas clínic. Adolescent de 15 anys que va consultar a urgències per dolor abdominal de cinc mesos d'evolució localitzat a l'epigàstri, acompanyat de vòmits, proteïnúria i pèrdua de pes. La pacient havia consultat prèviament en altres centres i s'havien descartat patologies urgents quirúrgiques. Es va completar l'estudi amb una tomografia computada abdominal amb diagnòstic de síndrome de l'artèria mesentèrica superior i síndrome del trencanous. La pacient va ingressar a la planta d'hospitalització i es va tractar de forma conservadora amb una dieta hipercalòrica; el trànsit intestinal i la proteïnúria van millorar, i va poder ser remesa a domicili i controlada ambulatoriament de forma multidisciplinària.

Comentari. Els problemes secundaris a la compressió aortomesentèrica poden donar quadres compatibles amb la síndrome de l'artèria mesentèrica superior i la síndrome del trencanous. El diagnòstic d'aquests quadres pot resultar complex per la incidència baixa i per la simptomatologia inespecífica que els caracteritza. El tractament conservador representa la primera línia de tractament, però en alguns casos pot no ser suficient. Per tot això és necessari fer un maneig multidisciplinari d'aquests pacients.

Paraules clau: Síndrome de l'artèria mesentèrica superior. Síndrome del trencanous. Pediatria.

COEXISTENCIA DE ENFERMEDAD DE WILKIE Y SÍNDROME DEL CASCANUECES

Introducción. El síndrome de la arteria mesentérica superior o de Wilkie y el síndrome del cascanueces son poco frecuentes. Normalmente están producidos por una compresión extrínseca del duodeno o de la vena renal izquierda, respectivamente, debido a

una disminución del ángulo entre la arteria mesentérica superior y la aorta.

Caso clínico. Adolescente de 15 años que consultó a urgencias por dolor abdominal de cinco meses de evolución localizado en epigastrio, acompañado de vómitos, proteinuria y pérdida de peso. La paciente había consultado previamente en otros centros descartando patologías urgentes quirúrgicas. Se completó el estudio con una tomografía computarizada abdominal con diagnóstico de síndrome de la arteria mesentérica superior o de Wilkie y síndrome del cascanueces. La paciente ingresó en planta de hospitalización y se trató de forma conservadora con una dieta hipercalórica con mejoría del tránsito intestinal y de la proteinuria, y pudo ser remitida a domicilio y controlada ambulatoriamente de forma multidisciplinaria.

Comentario. Los problemas secundarios a la compresión aortomesentérica pueden dar cuadros compatibles con el síndrome de la arteria mesentérica superior o de Wilkie y el síndrome del cascanueces. El diagnóstico de estos cuadros puede resultar complejo por su baja incidencia y por la sintomatología inespecífica que los caracteriza. El tratamiento conservador representa la primera línea de tratamiento, pero en algunos casos puede no ser suficiente. Por estos motivos es necesario un manejo multidisciplinario de estos pacientes.

Palabras clave: Síndrome de la arteria mesentérica superior. Síndrome del cascanueces. Pediatria.

SIMULTANEOUS OCCURRENCE OF WILKIE AND NUTCRACKER SYNDROMES

Introduction. The superior mesenteric artery syndrome or Wilkie syndrome and the nutcracker syndrome are rare. They are normally caused by extrinsic compression of the duodenum or the left renal vein respectively, due to a narrowing of the angle between the superior mesenteric artery and the aorta.

Case report. A 15-year-old girl presented to the emergency room with a five-month history of abdominal pain located in the epigastrium, accompanied by vomiting, proteinuria, and weight loss. The patient had previously consulted in other centers, and urgent surgical conditions were ruled out. The study was completed with an abdominal computed tomography scan, which led to the diagnosis of superior mesenteric artery or Wilkie syndrome, and nutcracker syndrome. The patient was admitted to the hospital and treated conservatively with a hypercaloric diet with improvement in intestinal transit and proteinuria. She was discharged to continue the follow-up with a multidisciplinary team.

Correspondència: Carlos Leganés Villanueva
Departament de Cirurgia Pediàtrica
Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau
C/ Sant Quintí, 89. 08041 Barcelona
cleganes@santpau.cat

Treball rebut: 06.09.2022
Treball acceptat: 22.12.2022

Leganés-Villanueva C, Brun-Lozano N, Bianchi F, Goruppi I, Fraga-Rodríguez G, Boronat-Guerrero S. Coexistència de la malaltia de Wilkie i la síndrome del trencanous. *Pediatr Catalana*. 2023;83(3):118-20.

Comment. Problems secondary to aortomesenteric compression can give symptoms like superior mesenteric artery or Wilkie syndrome and nutcracker syndrome. The diagnosis of these conditions can be complex due to their low incidence and the non-specific symptomatology that characterizes them. Conservative treatment represents the first line of treatment, but in some cases it may not be enough. For these reasons, multidisciplinary management of these patients is necessary.

Keywords: Superior mesenteric artery syndrome. Wilkie syndrome. Nutcracker syndrome. Pediatrics.

Introducció

La síndrome de l'artèria mesentèrica superior (SAMS), també anomenada malaltia de Wilkie, té lloc per la compressió de la tercera porció del duodè entre l'aorta i l'artèria mesentèrica superior (AMS). És una entitat poc freqüent, amb una incidència d'entre el 0,13% i el 0,3%, amb més prevalença en dones joves amb un índex de massa corporal baix. Els símptomes típics inclouen dolor abdominal i vòmits postprandials. Està relacionada amb la pèrdua de pes, que disminueix el pla de greix entre el duodè i l'AMS¹. El diagnòstic es fa amb una correlació entre els canvis radiològics, com la dilatació duodenal en presència d'un angle estret d'enlairament de l'AMS, i la presentació clínica². El tractament inicial descrit se centra en el suport nutricional amb una dieta hipercalòrica per fomentar la recuperació de pes que pot resultar curativa³.

La síndrome del trencaous (ST) o síndrome de compressió de la vena renal esquerra és un fenomen d'hipertensió a la vena renal esquerra (VRE) provocat de manera anterior (més freqüent) per la compressió entre l'AMS i l'aorta, o de manera posterior entre l'aorta i la columna vertebral. També és una entitat rara d'incidència desconeguda⁴. Normalment es manifesta com a dolor al flanc esquerre amb hematúria, proteïnúria o insuficiència renal, o sense cap d'aquests signes. El diagnòstic es pot fer amb una correlació de les troballes radiològiques i la presentació clínica, amb necessitat de mesurar la pressió de la VRE de forma invasiva o no. El tractament de la síndrome del trencaous es pot fer de forma conservadora en casos lleus, i arribar a diverses opcions quirúrgiques reconstructives³.

La compressió radiològica simultània del duodè i de la VRE, i per tant la coexistència de les dues síndromes, és molt rara i se n'han descrit molts pocs casos en la literatura⁵⁻⁶. Presentem el cas d'una adolescent de 15 anys amb diagnòstic clínic i radiològic de SAMS i ST.

Cas clínic

Pacient de sexe femení de 15 anys (49 kg, 165 cm, índex de massa corporal 17,9 kg/m²) que va consultar a urgències per molèsties abdominals postprandials amb nàusees i vòmits de caràcter alimentari durant cinc mesos. Va declarar ser exfumadora sense altres antecedents mèdics d'interès. La pacient referia can-

sament i pèrdua de 10 kg des del començament de la clínica. No va observar alteracions durant les miccions.

En l'exploració física es va constatar epigastràlgia i dolor a l'hipocondri esquerre, sense signes d'irritació peritoneal ni irradiació del dolor.

Es van demanar proves de laboratori, incloent-hi una analítica de sang en què destacava una hemoglobina d'11,4 g/dL (dos mesos abans presentava una analítica amb hemoglobina de 13,1 g/dL), velocitat de sedimentació globular (VSG) de 120 mm/h i proteïna C reactiva (PCR) de 8,2 mg/dL. També es va demanar una anàlisi d'orina que va denotar proteïnúria i hematúria microscòpica (14 hematies/uL).

Davant de l'epigastràlgia de mesos d'evolució associada a vòmits, pèrdua de pes i analítica general amb descens de 2 punts de l'hemoglobina amb VSG i PCR elevades, es va completar l'estudi amb una tomografia abdominal (la pacient tenia ecografies abdominals urgents prèvies sense alteracions destacables). En l'estudi tomogràfic es va descriure l'angle aortomesentèric per sota del límit inferior de la normalitat (aproximadament 10°) amb distància aortomesentèrica també disminuïda (4 mm); associava un pinçament de la vena renal esquerra (Fig. 1), així com un canvi de calibre de la tercera porció duodenal (Fig. 2). Aquestes troballes van ser compatibles amb la SAMS i la ST.



Fig. 1. Tomografia computada abdominal amb pinçament de la vena renal esquerra. La fletxa assenyalava la dilatació de la vena renal esquerra pròxima a la sortida de l'artèria mesentèrica superior.



Fig. 2. Tomografia computada abdominal amb canvi de calibre de la tercera porció duodenal. La fletxa assenyalava la dilatació de la segona porció i el col·lapse de l'inici de la tercera porció del duodè.

La pacient va ingressar a la planta d'hospitalització pediàtrica. Va rebre una atenció multidisciplinària (Pediatría d'Urgències, Gastroenterologia Pediàtrica, Nefrologia Pediàtrica, Radiologia Intervencionista, Cirurgia Pediàtrica i Cirurgia Vasculard) i es va optar per una actitud conservadora amb rehidratació i inici de nutrició enteral hiperclòrica. Va evolucionar de manera correcta, amb millora clínic progressiva, i va ser remesa a domicili tres dies després de l'ingrés.

Posteriorment la pacient va continuar fent controls clínics en què es va evidenciar una millora del pes (va guanyar 5 kg en sis mesos), coincidint amb una remissió completa de les epigastràlgies. Als estudis nefrològics la proteinúria i l'hematúria microscòpica van remetre al cap de dos mesos de l'ingrés. També es va completar l'estudi amb una endoscòpia digestiva al mes de l'ingrés, sense troballes d'interès.

Després de dos anys de seguiment, la pacient es trobava asimptomàtica i finalment va ser donada d'alta de pediatria.

Discussió

La coexistència de la SAMS i la ST és molt infreqüent. La patogènesi té lloc normalment per un angle aortomesentèric per sota del límit inferior de la normalitat, que es considera patològic en població pediàtrica per sota dels 35 graus. En els casos de ST posterior, aquesta compressió és secundària a una disminució de la distància entre l'aorta i la columna vertebral. En la major part dels casos es relaciona amb pèrdua de pes i un baix índex de massa corporal, com en el cas de la nostra pacient⁷.

La clínica descrita de les dues síndromes és variable. Pel que fa a la ST, l'hematúria (present en el 55% dels pacients), la proteinúria (present en el 49,9%) i el dolor al flanc esquerre (present en el 19,1%) són les més freqüents⁸. D'altra banda, pel que fa a la SAMS, l'epigastràlgia (59%), els vòmits postprandials (50%), la pèrdua de pes i l'índex de massa corporal baix (32%) són els més freqüents⁹. L'epigastràlgia, el dolor al flanc esquerre, els vòmits postprandials i la proteinúria eren presents en el cas que es presenta.

El diagnòstic de la SAMS i la ST molts cops és un diagnòstic d'exclusió i es confirma radiològicament mitjançant una ecografia com a primera opció diagnòstica (amb una sensibilitat del 69-90% i una especificitat del 89-100%); en el nostre cas, malgrat que la pacient s'havia sotmès a estudis ecogràfics previs en altres centres, no van ser conclouents per al diagnòstic. Altres opcions diagnòstiques, com la tomografia computada o la ressonància magnètica, estan descrites i poden identificar signes de la ST i o de la SAMS, com ara la compressió de la vena renal esquerra o duodenal (amb distensió abdominal associada o sense), l'angle aorto-

mesentèric reduït, la distància aortomesentèrica per sota dels 8 mm, el signe del bec (per compressió de la vena renal esquerra entre l'aorta i l'artèria mesentèrica superior) o l'elevació de la ràtio de compressió de la vena renal esquerra (patològica per sobre dels 3,99)¹⁰.

En la literatura no hi ha una guia de maneig dels pacients amb coexistència de la SAMS i la ST; per aquest motiu, la valoració de la pacient descrita s'ha fet des de l'ingrés de manera multidisciplinària i individualitzada. El tractament d'inici proposat ha estat conservador amb la finalitat de guanyar pes i amb resultat de millora simptomàtica evident³. No obstant això, en la literatura es descriuen tractaments quirúrgics en cas de fracàs del tractament conservador; uns exemples serien la col·locació d'un stent intravascular a la vena renal en el cas de la ST, la transposició vascular en el cas de la SAMS, la col·locació laparoscòpica de stents extravasculares, cirurgies de derivació intestinal com duodenojejunostomies a la SMAS, entre altres^{6, 8-9}.

Per tant, és important conèixer la SAMS i la ST perquè, en molts casos, el diagnòstic és d'exclusió i dirigit. Com que la coexistència de les dues síndromes és molt infreqüent, no hi ha un protocol de diagnòstic, de tractament o de seguiment d'aquests pacients i el maneig multidisciplinari és incondicional. No obstant això, l'inici del tractament conservador amb dietes hiperclòriques sembla una bona opció, amb bons resultats en la literatura.

Bibliografia

1. Yakan S, Caliskan C, Kaplan H, Denecli 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.
2. Raman SP, Neyman EG, Horton KM, Eckhauser FE, Fishman EK. Superior mesenteric artery syndrome: Spectrum of CT findings with multiplanar reconstructions and 3-D imaging. *Abdom Imaging.* 2012;37(6):1079-88.
3. Diab S, Hayek F. Combined Superior Mesenteric Artery Syndrome and Nutcracker Syndrome in a Young Patient: Case Report and Review of the Literature. *Am J Case Rep.* 2020;21:e922619.
4. Wang R, Wang M, Xia Z, Gao C, Kuang Q, Fang X, et al. Value of magnetic resonance imaging indices of left renal vein entrapment in the diagnosis of nutcracker syndrome in children. *Transl Pediatr.* 2021;10(5):1285-93.
5. Inal M, Unal Daphan B, Karadeniz Bilgili MY. Superior mesenteric artery syndrome accompanying with nutcracker syndrome: a case report. *Iran Red Crescent Med J.* 2014;16(10):e14755.
6. 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.
7. Lin TH, Lin CC, Tsai JD. Superior mesenteric artery syndrome and nutcracker syndrome. *Pediatr Neonatol.* 2020;61(3):351-2.
8. Meyer J, Rother U, Stehr M, Meyer A. Nutcracker syndrome in children: Appearance, diagnostics, and treatment – A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2022;57(11):716-22.
9. Ali T, Tomka J, Bakirli I, Bakirov I. Surgical Treatment of Wilkie's Syndrome by Vascular Transposition. *Cureus.* 2022;14(4):e24251.
10. Wang R, Wang M, Xia Z, Gao C, Kuang Q, Fang X, et al. Value of magnetic resonance imaging indices of left renal vein entrapment in the diagnosis of nutcracker syndrome in children. *Transl Pediatr.* 2021;10(5):1285-93.