

## Caso clínico

# Síndrome de Wilkie: a propósito de un caso

M.<sup>a</sup> T. Fernández López<sup>1</sup>, M.<sup>a</sup> J. López Otero<sup>2</sup>, M.<sup>a</sup> L. Bardasco Alonso<sup>1</sup>, P. Álvarez Vázquez<sup>1</sup>,  
M.<sup>a</sup> T. Rivero Luis<sup>1</sup> y G. García Barros<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición. <sup>2</sup>Servicio de Farmacia Hospitalaria. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Ourense. Ourense. España.

### Resumen

El Síndrome de Wilkie es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta, resultante de la compresión del duodeno entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS). Sus causas se pueden clasificar en cinco grupos: síndromes consuntivos, trastornos de la alimentación, postoperatorio, trauma severo y deformidades, enfermedades o traumatismos de la columna vertebral. Los síntomas incluyen náuseas, vómitos, pérdida ponderal, saciedad precoz, distensión abdominal y dolor epigástrico. Historicamente el estudio con bario y la arteriografía eran las pruebas diagnósticas utilizadas; más recientemente el angioTAC ha demostrado mayor sensibilidad. Los criterios diagnósticos son: duodeno dilatado, compresión duodenal por la AMS y ángulo aortomesentérico menor de 20 grados. Los pacientes con un cuadro agudo suelen responder al tratamiento conservador (decompresión, corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas, apoyo nutricional); sin embargo aquellos con cuadros crónicos habitualmente requieren ser intervenidos. La duodenojejunostomía es el procedimiento de elección (tasa de éxito superior al 90%).

(Nutr Hosp. 2011;26:646-649)

DOI:10.3305/nh.2011.26.3.5215

Palabras clave: Síndrome de Wilkie. Síndrome de la Arteria Mesentérica Superior. Duodenojejunostomía.

### Abreviaturas

EDA: Endoscopia digestiva alta.  
IMC: Índice de masa corporal.  
NE: Nutrición enteral.  
SAMS: Síndrome de la Arteria Mesentérica Superior.  
AMS: Arteria Mesentérica Superior.  
DSM IV: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Edition.

**Correspondencia:** M.<sup>a</sup> J. López Otero.  
Complejo Hospitalario de Ourense.  
Ramón Puga, 52.  
32005 Ourense, España.  
E-mail: checheotero@gmail.com

Recibido: 11-II-2011.  
Aceptado: 4-III-2011.

### WILKIE SYNDROME: REPORT OF A CASE

#### Abstract

Wilkie syndrome is an unusual form of high gastrointestinal obstruction resulting from compression of the duodenum between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery (SMA). The conditions that cause this syndrome can be classified into five categories: severe wasting diseases, severe injuries, diseases, deformity or trauma to the spine, dietary disorders and postoperative state. The symptoms include nausea, vomiting, distention postprandial, epigastric pain and weight loss. Barium meal and arteriography were used as diagnostic tools, now CT-angiography is being used and shown higher diagnostic sensitivity. The diagnostic criteria are: dilated duodenum, compression of the duodenum by the SMA and aortomesenteric angle <20 degrees. Patients with acute syndrome often respond to conservative treatment (decompression, correction of dehydration and electrolyte imbalance and nutrition support). Most of the patients with chronic syndrome require surgical intervention. Duodenojejunostomy is the most effective surgical option, with a success rate of 90%.

(Nutr Hosp. 2011;26:646-649)

DOI:10.3305/nh.2011.26.3.5215

Key words: Wilkie Syndrome. Superior Mesenteric Artery Syndrome. Duodenojejunostomy.

### Introducción

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de Síndrome de Wilkie, con una evolución clínica prolongada, que finalmente hubo de someterse a intervención quirúrgica. Aprovechamos para hacer una revisión de la etiología, criterios diagnósticos y manejo, tanto conservador como quirúrgico, de dicho síndrome.

### Caso clínico

Mujer de 31 años que ingresa en 2008 en el Servicio de Medicina Interna de nuestro hospital por pérdida de peso no cuantificada y vómitos de duración incierta. La paciente no refería ninguna otra sintomatología por

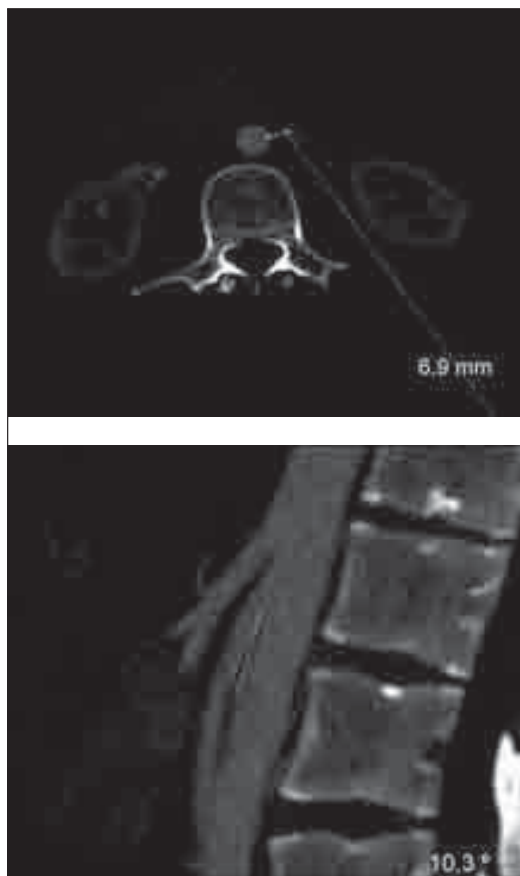


Fig. 1.—AngioTAC con medición de distancia entre AMS y Aorta y ángulo aortomesentérico.

aparatos. Durante el ingreso se realizó estudio bioquímico completo, hemograma y función tiroidea que fueron normales. Se descartó patología infecciosa, con realización de diversas serologías, determinación de parásitos en heces, etc., resultando todos los estudios negativos. También se descartó la presencia de patología digestiva, y de forma específica cuadros malabsorptivos (endoscopia digestiva alta (EDA), anticuerpos antigliadina y antiendomiso, biopsia duodenal: normales). En el estudio gastroesofagoduodenal se objetivó una dilatación de la segunda porción duodenal en relación con compresión extrínseca, sugestiva de pinza aorto-mesentérica; diagnóstico confirmado con la realización de un angioTAC de la arteria mesentérica (fig. 1). La paciente también fue valorada por Psiquiatría, descartándose la presencia de trastorno del comportamiento alimentario.

Con el diagnóstico de síndrome de Wilkie es remitida a consulta de Nutrición en Noviembre de 2009. Refería un peso habitual de 56 kg. En ese momento pesaba 43,9 kg y su índice de masa corporal (IMC) era de 16,7 kg/m<sup>2</sup>. Inicialmente se intentó manejo nutricional con modifi-

caciones dietéticas, medidas posturales y prescripción de suplementos, sin obtener mejoría; aunque en ningún momento de la evolución la paciente presentó estómago de retención ni alteraciones hidroelectrolíticas. En enero de 2010, con 42,6 kg, se le plantea la colocación de sonda de alimentación de forma provisional para intentar recuperación nutricional mediante la administración de nutrición enteral (NE). La tolerancia digestiva fue buena y no presentó síndrome de realimentación, aumentando su peso hasta los 50 kg (IMC: 19). En ese momento se intentó reintroducir alimentos naturales, reapareciendo los vómitos, por lo que se realiza nuevo estudio esofagogastroduodenal, con hallazgos similares al del diagnóstico. Ante esta situación, de acuerdo con la paciente, se consulta con el Servicio de Cirugía General y se plantea tratamiento quirúrgico. Se realiza una duodenoyeyunostomía. La tolerancia oral tras la cirugía fue inicialmente problemática en relación con hipotonía gástrica, siendo necesario el tratamiento con procinéticos. A los dos meses de la intervención la paciente estaba totalmente asintomática, con un peso de 50 kg, la tolerancia oral era buena y el estudio baritado mostraba un estómago con morfología y vaciamiento normales y buen paso de contraste por la duodenoyeyunostomía. A día de hoy la paciente ha vuelto a perder peso (45 kg). Niega la existencia de síntomas digestivos, y afirma verse delgada y desear recuperar el peso perdido; pero rechaza la toma de suplementos nutricionales, así como la realización de cualquier estudio médico y la reevaluación por el Servicio de Psiquiatría.

## Discusión

El Síndrome de Wilkie o Síndrome de la Arteria Mesentérica Superior (SAMS) es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta, resultante de la compresión de la tercera porción duodenal entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) en su origen, en relación con la reducción del pániculo graso retroperitoneal<sup>1</sup>. Fue descrito por Rokitsanski en 1842 y Wilkie publica la primera serie, de 75 pacientes, en 1927.

Es más frecuente en mujeres y adultos jóvenes y la mayoría de los casos se presentan después de una pérdida ponderal importante; aunque Biank et al. publican en 2006 una serie de 22 niños de los cuales sólo el 50% habían perdido peso antes del diagnóstico. Las causas de SAMS se pueden clasificar en cinco grupos: síndromes consuntivos (SIDA, cáncer, grandes quemados, endocrinopatías, malabsorción intestinal), trastornos de la alimentación (anorexia nerviosa), postoperatorio (cirugía ortopédica, cirugía de columna vertebral, adheriolisis por obstrucción de intestino delgado), trauma severo (traumatismo craneoencefálico, politraumatismo) y deformidades, enfermedades o traumatismos de la columna vertebral<sup>2</sup>. Recientemente se han publicado casos relacionados con la pérdida rápida de peso tras cirugía bariátrica.

**Tabla I**  
*Criterios diagnósticos de anorexia nerviosa (DSM IV)*

Rechazo a mantener el peso corporal igual o por encima del valor mínimo normal, considerando la edad y la talla: <ul style="list-style-type: none"><li>• Pérdida de peso que da lugar a un peso inferior al 85% de lo esperado.</li><li>• Fracaso en conseguir el aumento de peso normal durante el crecimiento, dando como resultado un peso inferior al 85% de lo esperado.</li></ul>
Miedo intenso a ganar peso o a convertirse en obeso, incluso estando por debajo del peso normal.
Alteración en la percepción del peso o la silueta corporal, exageración de la importancia en la autoevaluación o negación del peligro que comporta el bajo peso corporal.
En las mujeres pospuberales amenorrea (ausencia de al menos tres ciclos consecutivos).
Existen dos subtipos de anorexia nerviosa: <ul style="list-style-type: none"><li>• Tipo restrictivo: el individuo no recurre regularmente a atracones y/o purgas</li><li>• Tipo purgativo: durante el episodio de anorexia nerviosa el individuo recurre regularmente a atracones y/o purgas (vómito, uso de laxantes, uso de diuréticos, enemas).</li></ul>

En nuestra paciente no pudo llegarse a un diagnóstico etiológico inicialmente. En este momento, la pérdida de peso sin síntomas digestivos ni de otro tipo asociados, así como la negativa a la toma de suplementos nutricionales y a la realización de cualquier reevaluación médica y/o psiquiátrica hacen pensar en la existencia de un trastorno del comportamiento alimentario; aunque atendiendo a la anamnesis no cumple los criterios diagnósticos de anorexia nerviosa según el Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th Edition (DSM IV) (tabla I). La combinación de SAMS y anorexia nerviosa es altamente problemática. El SAMS puede precipitar y/o agravar la anorexia nerviosa, y ésta impide la recuperación nutricional necesaria para que se resuelva el SAMS<sup>3</sup>.

Los síntomas del SAMS son inespecíficos, pudiendo presentarse como intolerancia a la alimentación con náuseas y vómitos, pérdida de peso, saciedad precoz, distensión abdominal y dolor epigástrico. El dolor alivia en decúbito prono, decúbito lateral izquierdo o en posición genupectoral, maniobras que relajan la presión de la arteria mesentérica sobre el duodeno<sup>4</sup>. Los pacientes pueden quejarse de reflujo, con demostración en el estudio endoscópico de esofagitis y/o gastritis asociada a estasis. También existe una mayor prevalencia de úlceras duodenales que en la población general (hasta 45%). Los cuadros fatales son secundarios a alteraciones hidroelectrolíticas graves, perforación gástrica, bezoar obstructivo o neumatosis gástrica y/o portal. Una vez establecido el cuadro clínico, independientemente de la etiología, se autoperpetúa.

Los criterios diagnósticos de SAMS son duodeno dilatado, compresión del duodeno por la AMS y ángulo aortomesentérico menor de 20 grados<sup>5</sup>. Los estudios radiológicos son esenciales. Historicamente el estudio con bario, que permite observar la dilatación de la primera y segunda porción duodenales y la compresión de la tercera, y la arteriografía eran las pruebas diagnósticas utilizadas; pero más recientemente el angioTAC ha demostrado una mayor sensibilidad diagnóstica. En los estudios angiográficos

convencionales los pacientes con SAMS presentan un ángulo aortomesentérico de 7° a 22° (normal: 25° a 50°) y la distancia entre la aorta y la AMS es de 2 a 8 mm (normal: 10 a 28 mm)<sup>6</sup>. La severidad de los síntomas se correlaciona con la distancia aorta-AMS. La EDA ayuda a descartar lesiones intrínsecas del tubo digestivo que pudieran ocasionar la obstrucción y permite la toma de biopsias.

El tratamiento del SAMS es generalmente conservador. Los objetivos más importantes en el tratamiento inicial del paciente agudamente sintomático son: 1. Corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas. 2. Descompresión/desobstrucción del tracto gastrointestinal incluyendo maniobras posturales (decúbito lateral izquierdo, posición genupectoral), y si es necesario colocación de una sonda nasogástrica. 3. Recuperación del estado nutricional. Una vez estabilizado el paciente la ingesta frecuente de pequeños volúmenes de alimentos nutricionalmente densos, junto con maniobras posturales y el uso de procinéticos puede ser eficaz. De no ser así habría que recurrir a la NE, y en caso de que ésta no fuese tolerada a la nutrición parenteral<sup>1</sup>.

Los pacientes con SAMS agudo casi siempre responden al tratamiento conservador; sin embargo aquellos con cuadros crónicos suelen requerir intervención quirúrgica tras un período de realimentación. La cirugía está indicada en pacientes con: 1. Fracaso del tratamiento conservador. 2. Enfermedad de larga evolución con pérdida ponderal progresiva y dilatación duodenal con estasis. 3. Enfermedad ulcerosa péptica complicada secundaria a estasis biliar y reflujo<sup>7</sup>.

Las intervenciones quirúrgicas propuestas para el tratamiento del SAMS incluyen el procedimiento de Strong, la gastroyeyunostomía y la duodenoyeyunostomía<sup>4</sup>. El procedimiento de Strong mantiene la integridad del tracto gastrointestinal, pero tiene una tasa de fracaso del 25%. La gastroyeyunostomía permite la descompresión gástrica, pero no alivia la compresión duodenal, por lo que pueden persistir los síntomas digestivos, y llevar a la aparición de un síndrome de asa ciega o de úlceras pépticas recurrentes. La duodenoye-

yunostomía es el procedimiento de elección, con una tasa de éxito superior al 90%.

La gastroparesia después de la corrección quirúrgica es un problema frecuente, en relación con la atonía gástrica y duodenal. Existe poca información sobre su manejo en la literatura, aunque puede intentarse el tratamiento con procinéticos<sup>8</sup>. En el caso de nuestra paciente hubo una buena respuesta clínica al tratamiento con estos fármacos, y a los dos meses de la cirugía se demostró, mediante estudio baritado, morfología y vaciamiento gástricos normales.

Como conclusión podemos decir que el Síndrome de Wilkie es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal alta en adultos, de etiología muy variada y con presentación clínica inespecífica. Su manejo, tras la estabilización del paciente, puede ser conservador, eficaz en la mayoría de los casos agudos; o quirúrgico, necesario habitualmente en pacientes con duración prolongada del cuadro y pérdida ponderal progresiva. No debemos olvidar la posibilidad de que coexista un trastorno del comportamiento alimentario, situación que complica mucho el adecuado manejo de los pacientes.

## Referencias

1. Biank V, Werlin S. Superior Mesenteric Artery Syndrome in children: a 20-year experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 42: 522-525.
2. Hines RH, Gore RM, Ballantyne GH. Superior mesenteric artery syndrome. Diagnostic criteria and therapeutic approaches. *Am J Surg* 1984; 148: 630-632.
3. Verhoef PA, ampal A. Unique challenges for appropriate management of a 16-year-old girl with superior mesenteric artery syndrome as a result of anorexia nervosa: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2009; 3: 127-131.
4. Merret MD, Wilson RB, Cosman P, Biankin AV. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Diagnosis and Treatment Strategies. *J Gastrointest Surg* 2009; 13: 287-292.
5. Richardson WS, Surowiec WJ. Laparoscopic repair of superior mesenteric artery syndrome. *Am J Surg* 2001; 181: 377-378.
6. Mansberger AR Jr, Hearn JB, Byers RM, Feisig N, Buxton RW. Vascular compression of the duodenum. Emphasis on accurate diagnosis. *Am J Surg* 1968; 115: 89-96.
7. Makam R, Chamany T, Ppotluri VS, Varadaraju PJ, Murthy R. Laparoscopic management of superior mesenteric artery syndrome: a case report and review of literature. *J Minim Acces Surg* 2008; 4 (3): 80-82.
8. Aslam MI, Finch JG. Prolonged gastroparesis after corrective surgery for Wilkie's syndrome. *Journal of Medical Case Reports* 2008; 2: 109-113.