

## Síndrome de Wilkie: una rara causa de obstrucción intestinal

Wilkie syndrome: a rare cause of intestinal obstruction

**Ana del Rocío Mora Villagómez**  
Máster en Medicina Estética, Centro Quirúrgico Dr. Joseph Duarte,  
dra.anitamora@hotmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-0765-7166>

**Daniel Ismael Astudillo Pinos**  
Médico general, Hospital Santa Inés,  
ismaastu@hotmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-7853-4032>

**Héctor Bienvenido Suárez Lescano**  
Médico general, Dispensario de Salud Posorja-Playas,  
hectorsuarezlescano@gmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-2388-7666>

**Sebastian David Orozco Coello**  
Médico general, Consultorio particular,  
sebastian\_soc95@hotmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0003-3289-5884>

**Bolívar Alfredo Potes Berzosa**  
Médico general, Centro de Salud bolivarpotes1@hotmail.com,  
<https://orcid.org/0000-0002-5855-1222>

Guayaquil - Ecuador  
<http://www.jah-journal.com/index.php/jah>  
Journal of American health  
Enero - Junio vol. 6. Num. 1 – 2023  
Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons  
Atribución-NoComercial-CompartirIgual  
4.0 Internacional.

RECIBIDO: 08 DE JUNIO 2022  
ACEPTADO: 18 DE SEPTIEMBRE 2022  
PUBLICADO: 4 DE ENERO 2023



Scan this QR code with your smart phone or mobile device to read more papers

### RESUMEN

El síndrome de la arteria mesentérica superior (AMS), conocido como síndrome de Wilkie) es una causa rara de obstrucción gastrointestinal superior. Es un trastorno adquirido en el que la angulación aguda de la AMS provoca la compresión de la tercera parte del duodeno entre la AMS y la aorta. Esto se debe comúnmente a la pérdida de tejido adiposo como resultado de una variedad de condiciones debilitantes. Para la recolección de la información se utilizaron motores de búsqueda de Pubmed, Dialnet y Scopus, seleccionando 10 artículos científicos de relevancia, publicados entre el 2000 y 2022. **Palabras clave:** síndrome de la arteria mesentérica superior, síndrome de Wilkie, obstrucción intestinal, ultrasonografía.

### ABSTRACT

Superior mesenteric artery syndrome (SMA), known as Wilkie syndrome) is a rare cause of upper gastrointestinal obstruction. It is an acquired disorder in which acute angulation of the SMA causes compression of the third part of the duodenum between the SMA and the aorta. This is commonly due to loss of fat tissue as a result of a variety of debilitating conditions. For the collection of information, search engines from Pubmed, Dialnet and Scopus were used, selecting 10 relevant scientific articles published between 2000 and 2022.

**Key words:** superior mesenteric artery syndrome, Wilkie syndrome, intestinal obstruction, ultrasonography.

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome de la arteria mesentérica superior (AMS), también llamado síndrome de Wilkie o síndrome del corsé de yeso o síndrome del compás aortomesentérico, es un trastorno raro en el que la angulación aguda de la AMS provoca la compresión de la tercera parte del duodeno entre la AMS y la aorta, lo que provoca una obstrucción (1,3). El síndrome de SMA es una causa atípica de obstrucción intestinal proximal, que ocurre con mayor frecuencia en pacientes jóvenes que han tenido una pérdida de peso importante (2). Las cirugías para las deformidades de la columna, así como la inserción alta del ligamento de Treitz, son otras posibles causas de la aparición del síndrome de AMS. Se cree que la pérdida de tejido adiposo retroperitoneal como resultado de esta variedad de condiciones es el factor etiológico que causa la angulación aguda (4). Los síntomas varían desde náuseas posprandiales y vómitos biliosos hasta dolor abdominal y pérdida de peso, y pueden ocurrir de forma aguda o crónica. La gravedad de los síntomas depende en gran medida del grado de compresión reflejado por el ángulo aortomesentérico.

El síndrome fue descrito por primera vez por el profesor austriaco Carl Freiherr von Rokitansky en 1861 como un hallazgo de autopsia (1,2). Posteriormente, Wilkie proporcionó una descripción clínica y fisiopatológica más detallada en una serie de 64 pacientes y sugirió enfoques de tratamiento. A partir de ahí comenzó una controversia sobre la existencia real de este síndrome, sobre todo por la falta de especificidad de los síntomas y la larga lista de diagnósticos diferenciales (4). Sin embargo, los avances en imágenes, como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética, han ayudado enormemente con la visualización clara del ángulo entre la aorta y la AMS y, por lo tanto, han mejorado la tasa de diagnóstico.

En adultos, las manifestaciones clínicas del síndrome de AMS aparecen si el ángulo cae por debajo de 20°, y se cree que los valores de este ángulo pueden ser menores para los pacientes pediátricos. Por lo tanto, en el contexto clínico apropiado, la historia clínica detallada, así como los hallazgos de imágenes, deberían aumentar la sospecha clínica para el diagnóstico del síndrome de AMS (1,3,4,5). Un retraso en este diagnóstico puede conducir potencialmente a muchas complicaciones, como desequilibrio electrolítico, emaciación catabólica, peritonitis y perforación gástrica.

La terapia conservadora consiste principalmente en el aumento de peso logrado por vía oral o parenteral, con el objetivo de restituir la almohadilla de grasa mesentérica y aumentar el ángulo aortomesentérico. Si este enfoque no invasivo falla, la terapia quirúrgica puede ser el siguiente enfoque, siendo la duodenoyeyunostomía el tratamiento preferido actualmente (6). En este trabajo describimos una revisión de la literatura actualizada con las características epidemiológicas, clínicas y de diagnóstico de la patología. La identificación de este síndrome subestimado puede ser un dilema diagnóstico y con frecuencia se retrasa.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

Estudio descriptivo, documental cuyos datos fueron recolectados a través de fuentes secundarios en revistas indexadas, libros, sitios web publicados desde el 2000 al 2022 salvo los de relevancia científica de años previos, utilizando las palabras claves: métodos,

diagnósticos, síndrome de Wilkie, síndrome de la arteria mesentérica superior, revisión. Se escogió entre los idiomas, el inglés y español. Se descartaron memorias de congresos, comentarios y cartas al editor; seleccionado 28 artículos de los cuales 10 fueron imprescindibles y relevante para alcanzar el objetivo de esta investigación, los cuales se desglosan en serie de casos clínicos, casos clínicos y revisiones de la literatura donde se describe las características clínicas relevantes de los pacientes aplicado a la práctica sobre la patología, así también se elaborara un resumen sobre los método diagnóstico a fin demostrar la presentación más frecuente del síndrome.

## **RESULTADOS**

El síndrome de Wilkie es una rara obstrucción duodenal parcial o completa de la tercera parte del duodeno debido a la compresión de la pared duodenal anterior por la arteria mesentérica superior (1,2,5,6). El síndrome se conoce desde 1842 y muchos artículos sobre la compresión vascular del duodeno se publicaron en la literatura médica, ya sea como informes de casos o como revisiones (3). Es un verdadero síndrome con un cuadro clínico característico que preocupa a los pacientes que lo padecen antes de establecer un diagnóstico firme.

### **Etiología**

El síndrome de la arteria mesentérica superior (SMA) es una enfermedad rara definida como la compresión de la tercera porción del duodeno entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (1,4). Otros nombres para el síndrome de SMA incluyen íleo duodenal crónico, síndrome de Wilkie, síndrome de compresión duodenal arterio-mesentérica y síndrome de yeso. La enfermedad fue reportada por primera vez como caso clínico en 1842 por Carl Von Rokitsansky, y en 1927, Wilkie detalló aún más la fisiopatología y los hallazgos diagnósticos de la enfermedad (5).

### **Epidemiología**

Si bien se desconoce una prevalencia precisa de la enfermedad, la incidencia se estima en 0,1% a 0,3%. El síndrome de AME ocurre preferentemente en adolescentes y adultos jóvenes con un rango de edad general de 10 a 39 años, pero en última instancia puede ocurrir a cualquier edad. Ocurre más comúnmente en mujeres que en hombres con una proporción de 3:2. No se ha descrito predisposición étnica, pero se han informado casos familiares (6).

### **Fisiopatología**

La compresión duodenal generalmente se debe a la pérdida de la almohadilla de grasa mesentérica intermedia entre la aorta y la SMA, lo que a su vez da como resultado un ángulo más estrecho entre los vasos (4,5). La almohadilla de grasa funciona para mantener la SMA separada de la columna y protegerla de la compresión duodenal. Un ángulo aortomesentérico normal es de 38 a 65 grados; sin embargo, disminuir el ángulo a menos de 25 grados disminuirá la distancia a menos de 10 mm y causará compresión en la tercera parte del duodeno (6).

Las disminuciones en el ángulo aortomesentérico pueden ser congénitas o adquiridas. El síndrome de AME está asociado con una pérdida de peso significativa que incluye situaciones de hipermetabolismo (traumatismos y quemaduras), condiciones dietéticas (anorexia nerviosa y enfermedades de malabsorción) y condiciones que causan caquexia (SIDA, cáncer, paraplejía) (7).

### **Presentación clínica**

El diagnóstico es difícil de hacer clínicamente ya que los signos y síntomas suelen ser vagos e inespecíficos. Los pacientes suelen presentar un curso de síntomas agudo o gradual. Los síntomas más comunes informados son dolor epigástrico, náuseas y vómitos. Otros síntomas incluyen distensión abdominal, pérdida de peso, saciedad temprana y dolor epigástrico posprandial que empeora en posición supina (1,2,5,6). Los síntomas se alivian con la liberación del ángulo que se puede demostrar en decúbito prono, rodilla al pecho o decúbito lateral izquierdo. El dolor puede ser intermitente o crónico según la gravedad de la obstrucción (8). En la fase aguda, la obstrucción intestinal grave conduce a una dilatación del estómago que pone en peligro la vida. En el estado crónico, a menudo prevalecen el dolor posprandial inespecífico e intermitente, las náuseas, los vómitos y la pérdida de peso (9).

### **Abordaje diagnóstico**

El síndrome de SMA se presenta con síntomas vagos de obstrucción intestinal. Sin embargo, el diagnóstico se basa en la interpretación de los síntomas clínicos junto con las pruebas radiológicas que pueden confirmar su presencia (4). Varias modalidades de imágenes que se pueden usar incluyen radiografía simple, radiografía con bario, endoscopia, tomografía computarizada (TC), ultrasonido Doppler y angiografía por resonancia magnética (ARM). Las radiografías simples pueden revelar un estómago dilatado y una disminución del gas en el intestino distal. Se pueden usar estudios de endoscopia y bario, pero a menudo son inespecíficos y no están disponibles en un entorno de emergencia (8).

La endoscopia, más bien, se puede utilizar para investigar complicaciones de la enfermedad, como estasis gástrica, reflujo biliar, gastritis y úlceras duodenales, y para descartar otras causas de la compresión duodenal (9). La tomografía computarizada es útil en el diagnóstico, ya que permite la medición del ángulo aortomesentérico (AO), lo que ayuda a confirmar el síndrome de SMA y, por lo tanto, ha reemplazado a la MRA como estándar para el diagnóstico. El ángulo AO normal es de 38 a 65 grados y tiene una distancia de 10 a 28 mm (10).

En un estudio que revisó 8 casos de síndrome de AME, un ángulo de corte AO informado de 22 grados reveló una sensibilidad del 42,8 % y una especificidad del 100 %, y una distancia de 8 mm fue 100 % sensible y específica para la afección (4). Las pruebas de laboratorio por lo general no son diagnósticas y se observa que las alteraciones electrolíticas, así como los niveles de proteínas y albúmina, aún pueden ser normales a pesar de la pérdida de peso asociada (9,10). Si bien es raro, es importante tener en cuenta el síndrome de SMA porque la demora en el diagnóstico puede provocar una morbilidad y mortalidad significativas por desnutrición, deshidratación.

### **Tratamiento**

El tratamiento inicial suele ser un manejo médico conservador y no quirúrgico. El manejo en el entorno agudo incluye reanimación con líquidos, corrección de electrolitos, nutrición parenteral total e inserción de sonda nasogástrica para descompresión gástrica (6). Se alienta al paciente a comer comidas pequeñas y participar en la terapia de postura que involucra a los pacientes acostados en la posición de decúbito lateral izquierdo, en lugar de recombinante, para mejorar los síntomas (9).

El soporte nutricional a través de la hiperalimentación es de gran importancia con la terapia conservadora en un intento de aumentar la almohadilla de grasa mesentérica, aumentando así el ángulo AO y mejorando los síntomas (2). Muchos pacientes fracasarán con la terapia conservadora y finalmente requerirán una intervención quirúrgica. Se han considerado varios

procedimientos quirúrgicos para el manejo quirúrgico, incluida la gastroyeyunostomía, Procedimiento fuerte (una división del ligamento de Treitz), duodenoyeyunostomía transabdominal y duodenoyeyunostomía laparoscópica. La cirugía de derivación abierta tradicional fue el estándar de atención hasta 1998, cuando se realizó con éxito la primera duodenoyeyunostomía laparoscópica (8,10).

Desde entonces, esta técnica ha superado al bypass abierto como el tratamiento quirúrgico más común. La duodenoyeyunostomía laparoscópica ha reemplazado recientemente al bypass abierto en el tratamiento quirúrgico estándar. Se realizó un estudio con duodenoyeyunostomía laparoscópica como tratamiento para el manejo conservador fallido en 12 pacientes. Este estudio retrospectivo reveló síntomas mejorados o eliminados en 11/12 pacientes sin obstrucción intestinal postoperatoria, infección de la herida, complicaciones anastomóticas o muertes. La mayoría de los cirujanos prefieren la duodenoyeyunostomía debido a las tasas de éxito informadas del 80-100 % con dolor posoperatorio reducido, estancia hospitalaria más corta y riesgo reducido de hernia incisional (10).

## DISCUSIÓN

El síndrome de Wilkie es una patología rara con una incidencia que oscila entre el 0,013 y el 0,3%. La característica definitoria de esta entidad es la obstrucción gastrointestinal superior causada por la compresión de la tercera parte del duodeno entre la AMS en la parte anterior y la aorta en la parte posterior (4). En humanos, el ángulo aorta-AMS varía de 38 a 65°, debido a la postura erguida, mientras que en cuadrúpedos es casi un ángulo recto. La principal característica anatómica del síndrome es un estrechamiento del ángulo aorta-AMS a < 25° y, como resultado, la distancia aortomesentérica disminuye a < 10 mm, de normalmente 10 a 28 mm (7,9).

Los factores etiológicos pueden ser una anomalía anatómica congénita o adquirida o, más comúnmente, una condición debilitante que causa una pérdida de peso severa. Las etiologías congénitas incluyen una inserción anormalmente baja de la SMA o una inserción alta del ángulo de Treitz que disloca el duodeno a una posición craneal (7).

Las anomalías anatómicas adquiridas pueden ocurrir después de una cirugía espinal correctiva, como la cirugía de escoliosis por un alargamiento relativo de la columna vertebral, un traumatismo espinal y después de una cirugía abdominal, como una proctocolectomía total y una anastomosis anal con bolsa en J ileal debido a la tensión y la tracción caudal del mesenterio del intestino delgado (8).

La pérdida de peso severa, como en nuestro paciente, que lleva a un agotamiento del cojín graso alrededor de la AMS, es una de las principales causas del síndrome. Los estados catabólicos como las quemaduras, los trastornos alimentarios como la anorexia nerviosa o las condiciones de emaciación como las enfermedades neoplásicas y los estados de malabsorción son las causas más comunes de pérdida de peso drástica (9).

Los pacientes con síndrome de Wilkie pueden presentarse de forma aguda, con sintomatología crónica insidiosa o con una exacerbación aguda de los síntomas crónicos. La presentación aguda generalmente se caracteriza por signos y síntomas de obstrucción duodenal (1,9). Los casos crónicos como el de nuestro paciente pueden presentarse con síntomas abdominales vagos de larga evolución o episodios recurrentes de dolor abdominal, asociados con vómitos. Otros síntomas menos frecuentes son el reflujo esofágico, saciedad precoz con

sensación de plenitud por aumento del tiempo de tránsito gastroduodenal y distensión gástrica (10).

El diagnóstico del síndrome de AMS es un desafío y, a menudo, se retrasa debido a su presentación insidiosa. Se justifica una alta sospecha clínica y el diagnóstico se basa en evidencia clínica respaldada por hallazgos radiológicos (2). La radiografía con bario demuestra dilatación de la primera y segunda parte del duodeno con o sin dilatación gástrica, flujo antiperistáltico de bario proximal a la obstrucción y un retraso de 4 a 6 h en el tiempo de tránsito gastroduodenoyeyunal, con alivio de la obstrucción cuando el paciente está colocado en decúbito prono, rodilla-pecho o posición lateral izquierda (4-7,9).

La TC con contraste o la angiografía por resonancia magnética permiten la visualización de la compresión vascular del duodeno y la medición precisa del ángulo y la distancia aortomesentérica. El examen endoscópico puede visualizar una compresión extrínseca pulsátil sugestiva de esta condición (9).

Tradicionalmente, el tratamiento ha consistido en medidas conservadoras como la descompresión gástrica, la nutrición parenteral y/o la alimentación pospilórica cuando sea posible, seguidas de una dieta oral según la tolerancia. Las maniobras de postura durante las comidas y los agentes de motilidad pueden ser útiles en algunos pacientes. Aún no se ha definido un límite de tiempo para el tratamiento médico. Se puede considerar la cirugía si falla el tratamiento conservador.

La duodenoyeyunostomía es la operación de elección para aliviar la obstrucción, con una tasa de éxito de hasta el 90%. Otra opción quirúrgica menos invasiva, conocida como procedimiento de Strong, consiste en la lisis del ligamento de Treitz con movilización del duodeno; sin embargo, esta operación tuvo una tasa de fracaso del 25% (10). La gastroyeyunostomía, un tratamiento quirúrgico informado anteriormente, se abandonó debido al aumento de las complicaciones posoperatorias, como el síndrome del asa ciega y la recurrencia de los síntomas debido a la falta de descompresión del duodeno.

## CONCLUSIONES

Se concluye que el síndrome de Wilkie está infradiagnosticado. La alta sospecha clínica es de suma importancia, especialmente en pacientes con pérdida severa de peso y síntomas de distensión gástrica. El estrés quirúrgico también debe considerarse como un factor desencadenante del síndrome. El trabajo en equipo interdisciplinario proporciona el resultado diagnóstico y terapéutico más beneficioso en esta enfermedad a menudo subestimada. Se recomienda una mayor conciencia para el reconocimiento temprano para evitar sufrimiento innecesario para el paciente.

El síndrome de Wilkie es común en pacientes anoréxicos y se asocia con síntomas eméticos y tejido adiposo perivascular reducido. El vómito inicialmente es autoinducido y se vuelve orgánico como consecuencia de la reducción del ángulo aorto-mesentérico. La ecografía es un método muy sensible que muestra una alta correlación con la TC, que puede comprobar con facilidad y precisión la disminución del ángulo aorto-mesentérico, y también puede revelar la presencia de varicocele (provocado por la compresión de la vena renal). La TC o un examen contrastado tradicional pueden demostrar la compresión de la tercera porción del duodeno, que es responsable del dolor y los síntomas eméticos. En estos pacientes, la primera actitud

terapéutica está representada, por una dieta hipercalórica; alternativamente, deben someterse a una cirugía complicada para eliminar la compresión duodenal.

Debido a su rareza y síntomas inespecíficos, el síndrome de Wilkie plantea un diagnóstico realmente desafiante. La sospecha de alto índice en casos de pérdida de peso severa y síntomas digestivos altos es de suma importancia. La detección temprana no solo puede evitar las complicaciones asociadas al síndrome, sino también mejorar el pronóstico, haciendo que las medidas conservadoras sean más efectivas. La cirugía se debe considerar en casos más severos, crónicos o cuando falla el tratamiento médico. La duodenoyeyunostomía laparoscópica ha demostrado ser la mejor modalidad de elección que garantiza los mejores resultados con un buen perfil de seguridad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Panda N, Das R, Gumta M, Karmakar M, Nandi MM. Wilkie's syndrome: review of eight cases. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2013 Sep;43(3):240-7. PMID: 24303692.
2. Farina R, Foti PV, Cocuzza G, Costanzo V, Costanzo G, Conti A, Torcitto A, Pennisi M. Wilkie's syndrome. *J Ultrasound*. 2017 Aug 3;20(4):339-342. doi: 10.1007/s40477-017-0257-2. PMID: 29204239; PMCID: PMC5698186.
3. Claro M, Sousa D, Abreu da Silva A, Grilo J, Martins JA. Wilkie's Syndrome: An Unexpected Finding. *Cureus*. 2021 Dec 14;13(12):e20413. doi: 10.7759/cureus.20413. PMID: 35047254; PMCID: PMC8757635.
4. Zaraket V, Deeb L. Wilkie's Syndrome or Superior Mesenteric Artery Syndrome: Fact or Fantasy? *Case Rep Gastroenterol*. 2015 Jun 5;9(2):194-9. doi: 10.1159/000431307. PMID: 26120301; PMCID: PMC4478323.
5. Van Horne N, Jackson JP. Superior Mesenteric Artery Syndrome. [Updated 2022 Jul 18]. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-.
6. Martínez H, Martínez S, Sánchez-Ussa S, Pedraza M, Cabrera LF. Laparoscopic management for Wilkie's syndrome. *Cir Cir*. 2019;87(S1):22-27. English. doi: 10.24875/CIRU.18000571. PMID: 31501628.
7. Kefeli A, Aktürk A, Aktaş B, Çalar K. Wilkie's syndrome: a rare cause of intestinal obstruction. *Arq Bras Cir Dig*. 2016 Mar;29(1):68. doi: 10.1590/0102-6720201600010020. PMID: 27120748; PMCID: PMC4851159.
8. Stamatakos M, Kontzoglou K, Stefanaki Ch, Tsaknaki S, Iannescu R, Manta A, Safioleas M. Wilkie syndrome. What is this? *Chirurgia (Bucur)*. 2009 Jan-Feb;104(1):11-5. PMID: 19388563.
9. Okugawa Y, Inoue M, Uchida K, Kawamoto A, Koike Y, Yasuda H, Otake K, Miki C, Kusunoki M. Superior mesenteric artery syndrome in an infant: case report and literature review. *J Pediatr Surg*. 2007 Oct;42(10):E5-8. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.07.002. PMID: 17923187.
10. Lorentziadis ML. Wilke's syndrome. A rare cause of duodenal obstruction. *Ann Gastroenterol*. 2011;24(1):59-61. PMID: 24714262; PMCID: PMC3959462.