

Causa rara de dolor abdominal recurrente; coexistencia del síndrome de Wilkie y el síndrome del cascanueces

Vildan Güngörer^a , Mehmet Öztürk^b , Şükrü Arslan^a 

RESUMEN

El síndrome del cascanueces es un síndrome que presenta síntomas clínicos como hematuria, proteinuria ortostática, congestión pélvica, varicocele del lado izquierdo, hipertensión y dolor en fosa renal. Estos síntomas se producen por la compresión de la vena renal izquierda entre la aorta y la arteria mesentérica superior. En el síndrome de Wilkie, la tercera porción del duodeno está comprimida entre la arteria mesentérica superior y la aorta abdominal, lo que provoca diversos síntomas gastrointestinales.

La coexistencia de estos dos síndromes constituye una afección rara y se incluye como casos clínicos en la bibliografía. En este artículo, se presentan los resultados clínicos y radiológicos de un paciente de 17 años que presentaba dolor abdominal recurrente debido al síndrome de Wilkie, acompañado del síndrome del cascanueces que le provocaba proteinuria, por lo que el paciente fue derivado a los consultorios externos de reumatología pediátrica con un diagnóstico preliminar de fiebre mediterránea familiar.

Palabras clave: *síndrome de la arteria mesentérica superior, dolor abdominal, proteinuria, síndrome de cascanueces renal.*

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021-02373>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021-02373.eng>

Cómo citar: Güngörer V, Öztürk M, Arslan Ş. Causa rara de dolor abdominal recurrente; coexistencia del síndrome de Wilkie y el síndrome del cascanueces. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(1):e202102373.

^a Departamento de Reumatología Pediátrica, Facultad de Medicina de Selçuk Üniversitesi, Konya, Turquía; ^b Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina de Selçuk Üniversitesi, Konya, Turquía.

Correspondencia para Vildan Güngörer: vildan_61183@hotmail.com

Financiamiento: ninguno.

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 29-7-2021

Aceptado: 8-3-2022



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del cascanueces (SC) es una afección clínica que se produce cuando la vena renal izquierda (VRI) queda comprimida entre la arteria mesentérica superior (AMS) y la aorta abdominal (AA). La compresión de la VRI en el SC conduce al desarrollo de várices venosas que rodean la pelvis renal, el uréter y la vena gonadal, y provoca un aumento de la presión en la VRI. Como resultado del aumento de la presión, pueden aparecer síntomas y hallazgos clínicos como hematuria, proteinuria ortostática, congestión pélvica, varicocele del lado izquierdo, hipertensión y dolor en fosa renal.^{1,2}

El síndrome de la AMS, conocido como síndrome de Wilkie (SW), se define como la compresión de la tercera porción del duodeno entre la AA y la AMS, que produce signos y síntomas inespecíficos.³ A veces, esta afección puede acompañar al SC anterior. Estos pacientes presentan malestar abdominal intermitente que se intensifica en función de la gravedad de la obstrucción en el duodeno.⁴

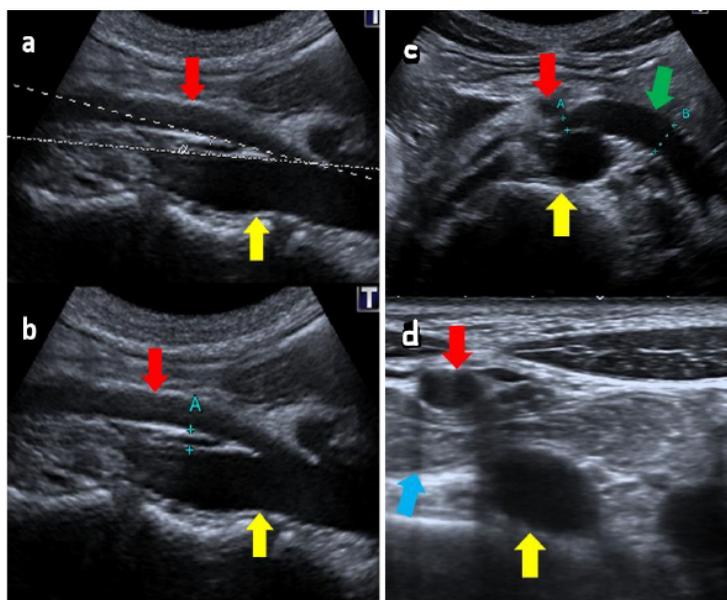
En este artículo, investigamos el dolor abdominal recurrente y la proteinuria en la que se observan estos dos síndromes juntos y, con el diagnóstico preliminar de fiebre mediterránea

familiar (FMF); presentamos un caso poco frecuente diagnosticado mediante ecografía Doppler color (EDC) y tomografía computada con contraste (TCC).

CASO CLÍNICO

Durante 2 años, un paciente de 17 años había tenido un dolor abdominal insoportable acompañado de ataques de náuseas o vómitos, especialmente después de las comidas. La aparición de estos síntomas era ocasionalmente una vez a la semana, a veces una vez cada dos semanas, y duraba aproximadamente un día, pero no se acompañaba de fiebre. Su pediatra sospechó que podría ser FMF debido al dolor abdominal recurrente y a la existencia de proteinuria y, a continuación, con el resultado del análisis genético, decidió derivarlo a un reumatólogo pediátrico. Además de estos síntomas, el paciente también presentaba regurgitación, pérdida del apetito, bajada de peso de 5 kg en el último año y, ocasionalmente, fuerte dolor en la fosa renal. El paciente no tenía ninguna enfermedad reumatológica ni FMF en sus antecedentes familiares. En su examen físico se observó altura: 177 cm (percentil 50-75), peso: 61,5 kg (percentil 25). Los signos vitales,

FIGURA 1. En la ecografía en escala de grises, el ángulo entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) medía 8 grados (a) y la distancia era de 5 mm (b) (flecha amarilla: AMS, flecha roja: aorta abdominal). (c, d): la ecografía en escala de grises mostraba compresión y dilatación proximal de la vena renal izquierda (c) y similar compresión de la tercera porción del duodeno en la porción distal (d) (flecha amarilla: AMS, flecha roja: aorta abdominal, flecha verde: vena renal izquierda, flecha azul: duodeno)



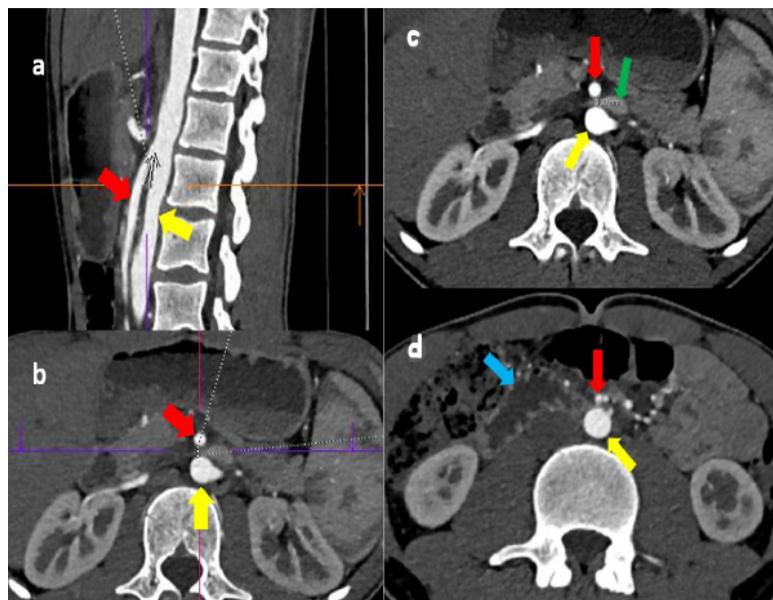
el examen abdominal y el resto de los aparatos y sistemas fueron normales. En los análisis de laboratorio se observaron los siguientes valores: leucocitos: 7300/ μ l, hemoglobina: 14,9 g/dl, trombocitos: 334 000/ μ l, neutrófilos: 5300/ μ l, panel bioquímico: normal, proteína C-reactiva: 1,31 mg/l, sedimentación: 4 mm/hora y fibrinógeno: 223 mg/dl. En el análisis de orina, se observó lo siguiente: densidad: 1018, pH: 7, proteínas +++ y ausencia de hematuria. También se examinaron en el registro electrónico los resultados de los análisis de sangre anteriores y se observó que los parámetros inflamatorios sugestivos de FMF nunca aumentaron. Se planificó un análisis de orina diurno y nocturno, una ecografía abdominal y una EDC para este paciente con proteinuria. La concentración de proteínas en el análisis de orina de 12 horas durante la noche fue de 5,76 mg/m²/hora y en el análisis de 12 horas durante el día, 35,2 mg/m²/hora. En la ecografía, el ángulo entre la AA y la AMS medía 8 grados y la distancia era de 5 mm. A este nivel, se observó la compresión y la dilatación proximal de la VRI (lo que indicaba SC). Además de esto, se observó que la tercera porción del duodeno también estaba bajo presión en la porción distal (indicativo de

SC) (Figura 1). De este modo, se encontraron resultados similares en la TCC de abdomen que se realizó para aclarar el diagnóstico. El diagnóstico se confirmó mediante una angiografía por tomografía computada (Figura 2). Se consultó a los departamentos pertinentes para realizar procedimientos quirúrgicos para este paciente con proteinuria y síntomas gastrointestinales significativos.

DISCUSIÓN

En el SW, existe una presión externa en el extremo del duodeno.³ Se ha demostrado que el SW se produce principalmente en mujeres y en personas con un tipo de cuerpo delgado, y dos tercios de los casos se dan entre los 10 años y los 39 años. En los individuos sanos, el tejido adiposo mesentérico y los tejidos linfáticos de la región paraaórtica y alrededor de la AMS protegen al duodeno contra la compresión.⁵ Por lo tanto, las condiciones como una pérdida de peso aguda y la cirugía de escoliosis que reducen el ángulo aortomesentérico también pueden causar este síndrome.⁶ La obstrucción duodenal en este síndrome puede ser intermitente, parcial o completa, aguda o crónica. La obstrucción duodenal provoca estasis duodenal hacia

FIGURA 2. Figura 2 a, b. Medición del ángulo (a) y la distancia (b) entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) según la TC abdominal con contraste. (flecha amarilla: aorta abdominal, flecha roja: AMS). (c, d): la TC abdominal con contraste mostraba compresión y dilatación proximal de la vena renal izquierda (c) y similar compresión de la tercera porción del duodeno en la porción distal (d) (flecha amarilla: aorta abdominal, flecha roja: AMS, flecha verde: vena renal izquierda, flecha azul: duodeno)



atrás, obstrucción del duodeno proximal y agrandamiento del estómago y también puede causar reflujo biliar que retrocede hacia el estómago.⁷ En los casos agudos, se producen síntomas de obstrucción gastrointestinal superior aguda, como náuseas, vómitos y dolor abdominal que se acompañan del agrandamiento del estómago y el duodeno,^{8,9} mientras que el SW crónico se manifiesta en forma de ataques intermitentes de larga duración, dolor abdominal y malestar en el abdomen, y generalmente se manifiesta con náuseas y vómitos biliosos después de las comidas. En estos pacientes, también se observa una pérdida de peso en estas circunstancias.⁹ En nuestro caso, el paciente tenía antecedentes de ataques de vómitos o náuseas que duraban aproximadamente un día; dado que se parecía a un ataque de FMF, el médico clasificó erróneamente estos síntomas como FMF, que es una causa común de dolor abdominal, y a partir de ahí, el paciente fue derivado a los consultorios externos de reumatología pediátrica. Sin embargo, la FMF es una enfermedad autoinflamatoria y no es posible pensar en una enfermedad autoinflamatoria sin inflamación. Además, la proteinuria en la FMF es secundaria a la amiloidosis, que se produce durante un período más extenso.

En el SC, se produce un aumento de la presión intraluminal como resultado de la compresión de la VRI en el ángulo mesoaórtico. La etiología incluye ptosis renal, flujo de salida anormalmente alto de la VRI, ángulo anormalmente estrecho en la salida aórtica de la AMS, masas pancreáticas, linfadenopatía y falta de tejido adiposo retroperitoneal.¹⁰ Aunque la enfermedad puede aparecer en cualquier momento desde la infancia, es más frecuente en mujeres sanas y delgadas en la tercera y cuarta décadas de la vida.¹¹

A diferencia del SW, el SC no suele presentar síntomas gastrointestinales. El hallazgo clínico más común es la hematuria, que se atribuye a roturas en la pared de las venas de pared fina a nivel de los cálices renales debido al aumento de la presión. Nuevamente, dependiendo del aumento de la presión, se ha informado que el desarrollo de la proteinuria ortostática se debe a la fuga de proteínas del sistema calicial y, generalmente, se observa en una tasa del 0,6 % al 10,7 %. Sin embargo, en la serie de 112 casos de SC de Orczyk y cols., se informó la observación de hematuria (78,57 %), dolor en la fosa renal izquierda (38,39 %), varicocele

(35,71 %), proteinuria (30,36 %) y anemia (13,39 %).¹²

La EDC es el primer método radiológico no invasivo en el diagnóstico de ambos síndromes de compresión. La sensibilidad de la EDC en el SC es del 78 %, y la especificidad es casi del 100 %. Un cociente de flujo sistólico máximo superior a 4,2 y un cociente de diámetro anterior y posterior superior a 4,0 en la vena renal antes y después de la estenosis son indicadores importantes. La TC y la angiografía por resonancia magnética (ARM) son otros métodos radiológicos no invasivos que pueden mostrar la compresión externa del duodeno y la dilatación proximal de la compresión en el SW; por otro lado, pueden mostrar la compresión de la VRI en el ángulo aortomesentérico y las venas colaterales en el SC. La medición del ángulo de la AMS es un criterio muy importante para el diagnóstico del SC. Taktak y cols. indicaron que los cambios en el ángulo de la AMS en posición supina y vertical y la medición del ángulo de la AMS en posición vertical son más eficaces que la medición del ángulo de la AMS en posición supina en la correlación clínico-radiológica. No encontraron ninguna correlación significativa con el ángulo de la AMS, el sexo ni el índice de masa corporal.¹³ En un estudio realizado con TC con contraste en adolescentes sanos, los valores del ángulo de la AMS, la distancia al duodeno y la distancia a la VRI midieron 41,1 grados, 11,2 mm y 8,2 mm en las mujeres y 42,7 grados, 12,6 mm y 9,2 mm en los varones, y no se encontraron diferencias según el sexo. En el estudio, en ambos sexos, hubo una correlación positiva entre el índice de masa corporal y el ángulo de la AMS y las distancias al duodeno y a la VRI.¹⁴ En nuestro caso, los valores del ángulo y la distancia medidos en la EDC y la TCC de abdomen fueron inferiores a los de la población sana y fueron significativos en cuanto al SW y al SC.

En los casos con síntomas leves en el SC, el seguimiento y el tratamiento conservador son suficientes, mientras que el tratamiento quirúrgico se recomienda en los casos con hematuria, proteinuria grave y dolor grave en la fosa renal que lleva a anemia.¹⁵

Aunque la coexistencia de estos dos síndromes en adolescentes es bastante infrecuente, en la bibliografía, se han informado, como casos clínicos, que el SW puede acompañar especialmente al SC anterior.^{4,7}

En conclusión, los pediatras deben sospechar la presencia de SW en ausencia de signos de

inflamación, especialmente en los episodios recurrentes de dolor abdominal o vómitos después de las comidas, y se debe tener en cuenta la asociación con el SC si esta situación se acompaña de proteinuria. Creemos que este reporte de caso es instructivo porque resalta la necesidad de que los médicos sean escépticos y presten atención a todos los detalles de los síntomas, ya que los diagnósticos erróneos son inevitables. ■

REFERENCIAS

1. Marques GL, Carvalho JG, do Nascimento MM, Marks SG, Olbertz LG. Síndrome de quebra-nozes (nutcracker) em uma mulher jovem em investigação por quadro de hematuria recorrente: um relato de caso. *J Bras Nefrol.* 2012;34(2):195-8.
2. Kurç E, Barutca H, Kanyilmaz M, Sargin M, Sahin S. Nutcracker syndrome. *Turk Gogus Kalp Dama.* 2013;21(1):146-50.
3. Welsch T, Büchler MW, Kienle P. Recalling superior mesenteric artery syndrome. *Dig Surg.* 2007;24(3):149-56.
4. Shi Y, Shi G, Li Z, Chen Y, et al. Superior mesenteric artery syndrome coexists with Nutcracker syndrome in a female: a case report. *BMC Gastroenterol.* 2019;19(1):15.
5. Sophia R, Bashir WA. Superior mesenteric artery syndrome. En Brzozowski T (ed). *New Advances in the Basic and Clinical Gastroenterology.* Rijeka: InTech; 2012. P.415-8.
6. Fiorini S, Sáenz Tejeira M, Tennina C, Tomezzoli S, Requejo N. Síndrome de la arteria mesentérica superior (Síndrome de Wilkie). Caso Clínico. *Arch Argent Pediatr.* 2008;106(6):546-8.
7. Nunn R, Henry J, Slesser AA, Fernando R, Behar N. A model example: coexisting superior mesenteric artery syndrome and the nutcracker phenomenon. *Case Rep Surg.* 2015;2015:649469.
8. Merrett ND, Wilson RB, Comsan P, Biankin AV. Superior mesenteric artery syndrome: Diagnosis and treatment strategies. *J Gastrointest Surg.* 2009;13(2):287-92.
9. Shiu JR, Chao HC, Luo CC, Lai MW, et al. Clinical and nutritional outcomes in children with idiopathic superior mesenteric artery syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2010;51(2):177-82.
10. Grant J. *Anonymous method of anatomy.* Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1937.
11. Shin JI, Lee JS. Nutcracker phenomenon or nutcracker syndrome? *Nephrol Dial Transplant.* 2005;20(9):2015.
12. Orczyk K, Łabetowicz P, Lodziński S, Stefanczyk L, et al. The nutcracker syndrome. Morphology and clinical aspects of the important vascular variations: a systematic study of 112 cases. *Int Angiol.* 2016;35(1):71-7.
13. Taktak A, Hakan Demirhan T, Acar B, Köksoy A, et al. Correlación clínico-radiológica del síndrome del cascanueces: Experiencia en un solo centro. *Arch Argent Pediatr.* 2017;115(2):165-8.
14. Öztürk M, Çalışkan E. Measurement of the distance and angle between the aorta and superior mesenteric artery and correlation to body-mass index in adolescents. *Cukurova Med J.* 2018;43(3):568-73.
15. Ahmed K, Sampath R, Khan MS. Current trends in the diagnosis and management of renal nutcracker syndrome: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2006;31(4):410-6.