Caso de desafío diagnóstico

Felipe Castillo A¹, Rosa Astorga Á², Diego Bazaes N³, Fernanda Kara C⁴, Magdalena Méndez P⁴.

1. Radiólogo. Hospital San Juan de Dios. Santiago, Chile.

2. Radióloga. Hospital San Juan de Dios. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

3. Interno de medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

4. Interna de medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Presentación del caso clínico

Paciente de sexo masculino de 15 años, con antecedente de trastorno depresivo mayor y baja de peso no cuantificada en el último mes, consulta por cuadro de un día de evolución caracterizado por dolor abdominal difuso asociado a vómitos. Al examen físico destaca varicocele izquierdo y en laboratorio presencia de abundantes eritrocitos en orina (129 eritrocitos x uL [valor normal < 15 eritrocitos x uL]). Equipo tratante solicita tomografía computada de abdomen y pelvis con medio de contraste endovenoso como parte del estudio (Figuras 1, 2, 3, 4, 5 y 6).

¿Cuál es el diagnóstico?

Resultado de desafío diagnóstico

Felipe Castillo A¹, Rosa Astorga Á², Diego Bazaes N³, Fernanda Kara C⁴, Magdalena Méndez P⁴.

1. Radiólogo. Hospital San Juan de Dios. Santiago, Chile.

2. Radióloga. Hospital San Juan de Dios. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

3. Interno de medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

4. Interna de medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Diagnóstico: Síndrome de arteria mesentérica superior coexistente con síndrome del cascanueces (nutcracker).

Hallazgos tomográficos (Figuras 7, 8, 9, 10, 11 y 12)

Figura 7: Acentuada dilatación de cámara gástrica y duodeno proximal (asteriscos) secundaria a compresión de la tercera porción duodenal entre la aorta abdominal y arteria mesentérica superior (flecha), compatible con síndrome de arteria mesentérica superior. Hacia distal hay colapso del duodeno y yeyuno proximal (punta de flecha). **Figuras 8, 9 y 10:** Reconstrucciones sagitales demuestran una disminución del ángulo aorto-mesentérico (20°) y de la distancia aorto-mesentérica (3,6 mm), generando la compresión de la tercera porción del duodeno (D) y vena renal principal izquierda (VRI) entre la aorta abdominal (AA) y arteria mesentérica superior (AMS).

Figuras 11 y 12: La disminución previamente descrita del espacio entre aorta abdominal y arteria mesentérica superior, determina además estenosis de la vena renal principal izquierda con morfología triangular “en pico de pájaro” (flecha) con dilatación de la vena renal (punta de flecha), retardo en la impregnación del riñón izquierdo (asterisco) y formación de circulación colateral venosa y varicocele ipsilateral (punta de flecha). Estos hallazgos sumados a la presencia de hematuria son compatibles con síndrome del cascanueces.

Discusión

Los síndromes de arteria mesentérica superior y del cascanueces son infrecuentes, y corresponden a la categoría de los denominados “síndromes vasculares” que reúne a patologías caracterizadas por un pinzamiento anatómico que involucra al menos una estructura vascular. La coexistencia de estos dos síndromes en un mismo paciente ha sido escasamente reportada en la literatura a la fecha, con un total de 13 casos^{1,2,3,4,5,6}. Esta coexistencia se explica debido a que ambas condiciones comparten un mecanismo fisiopatológico común: la disminución del espacio comprendido entre la aorta abdominal y arteria mesentérica superior.

Síndrome de arteria mesentérica superior (AMS)

Definición y prevalencia: El síndrome de AMS (síndrome de Wilkie) es una causa rara de obstrucción duodenal proximal, producida por la compresión de la tercera porción duodenal entre la aorta abdominal y la AMS. Su baja incidencia, estimada en base a estudios baritados, es de entre el 0.1 a 0.3%⁷, siendo más frecuente en mujeres entre los 10 a 39 años.

Fisiopatología y clínica: En condiciones normales, la tercera porción del duodeno está rodeada por grasa retroperitoneal que actúa como “cojinete” en el espacio comprendido entre la arteria mesentérica superior y aorta abdominal. Este espacio se evalúa en exámenes de imagen a través de dos mediciones: el ángulo aorto-mesentérico (AAM) y la distancia aorto-mesentérica (DAM), siendo los valores normales

mínimos por sobre 28° y 10 mm, respectivamente (Figura 13)⁷. El síndrome ocurre cuando este espacio disminuye de tamaño por causas que pueden ser adquiridas o congénitas, lo que deriva en compresión de la tercera porción duodenal y dilatación del tracto gastrointestinal hacia proximal (Figura 14).

En el grupo de causas adquiridas se encuentran un bajo índice corporal o baja de peso severa, lo que genera una pérdida de la grasa retroperitoneal que normalmente ocupa el espacio aorto-mesentérico. Otras causas adquiridas pueden estar asociadas a cirugía, trauma espinal, quemaduras, trastornos alimentarios, neoplasia y estados de malabsorción. En el grupo de causas congénitas se encuentra el origen bajo de la arteria mesentérica superior o inserción alta del ángulo de Treitz.

Los síntomas y signos clínicos incluyen dolor abdominal postprandial, baja de peso, náuseas y vómitos. Usualmente es un diagnóstico de exclusión, que se realiza cuando se descarta otro proceso obstructivo a través de exámenes de imagen.

Hallazgos de imagen

La tomografía computada (TC) con uso de medio de contraste endovenoso corresponde al método de elección para el estudio de esta entidad, ya que permite demostrar la obstrucción de la tercera porción duodenal con la consecuente dilatación severa del duodeno proximal y de cámara gástrica, además de evaluar la anatomía vascular y descartar otro proceso obstructivo.

Figura 13: Condición normal. Diagrama (A) y corte sagital de angiografía por tomografía computada (B) representan la relación normal entre la aorta abdominal y arteria mesentérica superior. El valor aproximado del ángulo aorto-mesentérico es de 80° (valor normal $\geq 28^\circ$).

Figura 14: Síndrome de arteria mesentérica superior. Diagrama (A) e imagen en corte sagital de tomografía computada con uso de contraste endovenoso (B) demuestran la disminución del ángulo aortomesentérico a valores bajo el nivel de corte utilizado para el diagnóstico del síndrome ($\leq 22^\circ$). La compresión resultante de la tercera porción duodenal determina la dilatación proximal del duodeno y de la cámara gástrica (C).

Figura 15: Diagrama (A) representando la disminución del ángulo aorto-mesentérico y consecuente compresión de la vena renal izquierda. El síndrome recibe su nombre debido a la semejanza con la imagen de una nuez dentro de un cascanueces (B). La estenosis de vena renal produce anatómicamente dilatación venosa y formación de circulación venosa colateral (C).

Para estos efectos es particularmente útil el uso de reconstrucciones sagitales, ya que permiten la estimación del AAM y la DAM. Los valores de corte que se correlacionan con síntomas clínicos de síndrome de AMS son un AAM $\leq 22^\circ$ (sensibilidad de 42% y especificidad de 100%) y una DAM ≤ 8 mm (sensibilidad y especificidad de 100%)⁸. El diagnóstico diferencial se realiza con otros procesos obstructivos e incluye páncreas anular, lesiones neoplásicas, lesiones inflamatorias y aneurismas.

Tratamiento: El manejo es usualmente conservador e incluye descompresión mediante sonda nasogástrica. En caso de falla al tratamiento conservador o síntomas severos está indicado el manejo quirúrgico, con la anastomosis duodeno-yeyunal como técnica que presenta una mayor tasa de éxito en términos de outcome y recurrencia.

Síndrome del cascanueces (nutcracker)

Definición y prevalencia: El síndrome del cascanueces (SCN) corresponde a los síntomas y signos clínicos que derivan de la compresión de la vena renal izquierda (VRI) entre la aorta y AMS. Recibe su nombre debido a la semejanza con la imagen de una nuez en un cascanueces (Figura 15). Debe ser diferenciado del llamado fenómeno del cascanueces, en el cual la compresión de la VRI no produce síntomas.

La prevalencia exacta del SCN es desconocida, aunque se ha descrito una leve mayor prevalencia en la segunda y tercera décadas, sin diferencias entre ambos sexos.

Fisiopatología y clínica: Se describen dos tipos de SCN, el anterior y el posterior. El primero es el más frecuente y corresponde a la compresión de la VRI situada normalmente entre la aorta y AMS producida causada por una disminución del AAM. El SCN posterior es menos frecuente y se produce por la compresión de una VRI en posición retroaórtica o circumaórtica entre la aorta y cuerpos vertebrales.

La estenosis de la vena renal izquierda produce un aumento en la presión venosa de este territorio y disminución de su drenaje a la vena cava inferior (VCI), lo que se manifiesta como un aumento en el gradiente de presión entre VRI y VCI (reno-cava) que debe superar los 3 mm Hg para el diagnóstico de SCN (valor normal < 1 mm Hg). El síndrome clínico resultante incluye hematuria, proteinuria, desarrollo de circulación venosa colateral, dolor abdominal-pélvico, entre otras manifestaciones.

Hallazgos de imagen

Los métodos de imagen permiten sospechar de manera no invasiva el SCN y se basan en los cambios anatómicos y funcionales que lo caracterizan.

El estudio ultrasonográfico con Doppler permite

medir el flujo vascular a lo largo de la vena renal izquierda, comparando las velocidades de peak en las porciones aorto-mesentérica versus hiliar. Estudios han demostrado que una relación ≥ 5 entre ambas presenta una sensibilidad del 80% y especificidad de 94% para el diagnóstico de SCN⁹.

La TC y la resonancia magnética permiten precisar el punto de estenosis y la dilatación de la VRI, con várices perirrenales y de la vena gonadal. Es útil la presencia del signo del “pico de pájaro”, que se refiere a una disminución abrupta del calibre de la VRI en su porción aorto-mesentérica con morfología triangular (Figura 11). Este signo posee una sensibilidad y especificidad de 91% y 88% respectivamente para el diagnóstico de SCN¹⁰. Una relación ≥ 4.9 entre los diámetros hiliar y aorto-mesentérico de la VRI corresponde a un signo muy específico (100%), sin embargo que posee una sensibilidad moderada (66%)¹⁰.

Tratamiento: Las alternativas terapéuticas se dividen en tratamiento conservador, que se prefiere en pacientes con síntomas leves a moderados y aquellos menores de 18 años, y tratamiento quirúrgico, con la trasposición de la VRI considerado actualmente el método de elección.

Evolución del caso

El paciente se hospitaliza para tratamiento médico del síndrome de AMS a través de régimen cero, instalación de sonda nasogástrica y nutrición parenteral total. Luego de dos semanas sin mejoría se opta por resolución quirúrgica mediante anastomosis duodeno-yeyunal latero-lateral en Y de Roux, posterior a lo cual el paciente recupera progresivamente la tolerancia oral, incremento del peso corporal y disminución del dolor. Respecto a la compresión de vena renal izquierda se optó por manejo expectante.

Conclusión

El caso presentado reporta la coexistencia de los síndromes de arteria mesentérica superior y de cascanueces, explicada por que ambas entidades

comparten un mecanismo fisiopatológico en común. Conocer las manifestaciones imagenológicas de estas patologías poco frecuentes es fundamental para establecer un diagnóstico no invasivo en pacientes que se presentan con una sintomatología acorde.

Referencias

1. Oh M. Superior Mesenteric Artery Syndrome Combined with Renal Nutcracker Syndrome in a Young Male: A Case Report. *Korean J Gastroenterol*. 2017; 70(5): 253.
2. Michael PG, Al-Saadi T, Jamkhandikar R. A rare case of coexisting superior mesenteric artery syndrome and nutcracker phenomenon. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2017; 17(3): e368-370.
3. 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): 1-9.
4. Shi Y, Shi G, Li Z, Chen Y, Tang S, Huang W. Superior mesenteric artery syndrome coexists with Nutcracker syndrome in a female: A case report. *BMC Gastroenterol*. 2019; 19(1): 1-5.
5. Al-Zoubi NA. Nutcracker Syndrome Accompanying With Superior Mesenteric Artery Syndrome: A Case Report. *Clin Med Insights Case Reports*. 2019; 12: 0-2.
6. Farina R, Iannace FA, Foti PV, Conti A, Inì C, Libra F, et al. A case of nutcracker syndrome combined with wilkie syndrome with unusual clinical presentation. *Am J Case Rep*. 2020; 21: 1-7.
7. Lamba R, Tanner DT, Sekhon S, McGahan JP, Corwin MT, Lall CG. Multidetector CT of vascular compression syndromes in the abdomen and pelvis. *Radiographics*. 2014; 34(1): 93-115.
8. Unal B, Aktaş A, Kemal G, et al. Superior mesenteric artery syndrome: CT and ultrasonography findings. *Diagn Interv Radiol*. 2005; 11(2): 90-95.
9. Kim SH. Doppler US and CT diagnosis of nutcracker syndrome. *Korean J Radiol*. 2019; 20(12): 1627-1637.
10. Kim KW, Cho JY, Kim SH, Yoon JH, Kim DS, Chung JW, et al. Diagnostic value of computed tomographic findings of nutcracker syndrome: Correlation with renal venography and renocaval pressure gradients. *Eur J Radiol*. 2011; 80(3): 648-654. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrad.2010.08.044>