

Das SMA-Syndrom als seltene Differenzialdiagnose des akuten Abdomens

Einleitung

Das „Superior Mesenteric Artery-Syndrom“ (SMA-Syndrom), oder Wilkie-Syndrom, ist mit einer Inzidenz von 0,013 – 0,3 % eine seltene Differenzialdiagnose des akuten Abdomens bzw. eine seltene Ursache des hohen Dünndarm-Ileus (Welsch T et al. Dig Surg 2007; 24: 149 – 156). Das SMA-Syndrom beschreibt einen Symptomkomplex aus unspezifischen akuten oder chronischen abdominellen Beschwerden. Durch die Kompression der Pars horizontalis duodeni zwischen Arteria mesenterica superior (AMS) und Aorta abdominalis kommt es zu einer funktionellen Duodenalstenose (Mandary M et al. Eur Surg 2010; 42: 229 – 236).

Die Pars horizontalis (Pars III) des Duodenums verläuft horizontal auf Höhe des LWK 3 dorsal der AMS und ventral der Aorta abdominalis. Das Duodenum bedingt so eine physiologische Abwinkelung bzw. Distanz der AMS gegenüber der Aorta abdominalis von 38 – 65 bzw. von 10 – 28 mm. Die Gefäße und das Duodenum sind normalerweise von mesenterialem Fettgewebe und lymphatischen Strukturen umgeben, welche eine gegenseitige Kompression verhindern.

Zum SMA-Syndrom kommt es durch ausgeprägten Gewichtsverlust bzw. Kachexie, welche zu einer Reduktion des mesenterialen Fettgewebes führen. In Folge dessen kann es zu einer Verkleinerung des aortomesenterialen Winkels auf $< 25^\circ$ bzw. zu einer Verminderung der Distanz zwischen Aorta abdominalis und AMS auf < 8 mm kommen. Das SMA-Syndrom manifestiert sich als funktionelle Duodenalstenose mit akut auftretender oder auch chronisch-persistierender Ileussyptomatik (Derrick JR et al. Am Surg 1965; 31: 545 – 547).

Fallbeschreibung

Eine 28-jährige Patientin wurde in Begleitung ihrer Eltern in der zentralen Notaufnahme vorstellig. Anamnestisch wurde die Patientin seit 12 Monaten als Pflegefall durch ihre Eltern versorgt und betreut. Ursächlich hierfür war eine langjährige und therapierefraktäre Anorexia nervosa

mit intermittierenden bulimischen Attacken im Rahmen einer paranoiden Schizophrenie. Bei Vorstellung bestanden seit 6 Tagen Nausea und Emesis sowie deutliche, postprandial betonte Oberbauchschmerzen. Stuhlauffälligkeiten wurden verneint. In der Vorgeschichte der Patientin fanden sich keine abdominellen Voroperationen.

Die klinische Untersuchung zeigte eine junge Frau in kachektischem Ernährungszustand (Body-Mass-Index von 13,6) und deutlich reduziertem Allgemeinzustand, das Abdomen war distendiert und diffus druckdolent, auskultatorisch fielen betonte Darmgeräusche insbesondere über dem linken Oberbauch auf.

Eine Blutuntersuchung ergab eine Leukozytose von 23,4 Mrd/l bei normwertigem CrP. Die übrigen Laborparameter waren normwertig.

Aufgrund der pathologischen Befunde wurde gemäß der standardmäßigen radiologischen Stufendiagnostik bei Ileussyptomen zunächst eine Röntgenaufnahme des Abdomens a. p. und in Linksseitenlage angefertigt (► Abb. 1). Es zeigte sich ein massiv luftdistendierter Magen mit Spiegelbildung in Magen und proximalem Duodenum, die weiter distal gelegenen Darmabschnitte inklusive der Pars horizontalis duodeni waren schmalkalibrig, passend zu einem hohen Ileus.

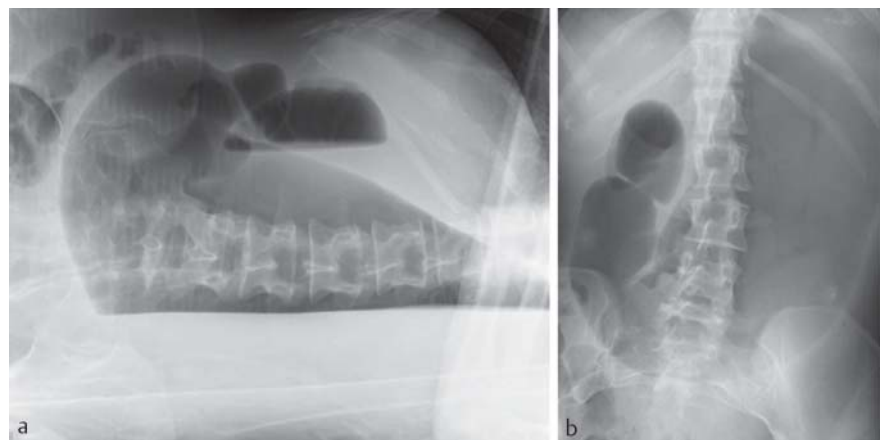
Aufgrund des hochgradig pathologischen Röntgenbefundes wurde eine er-

gänzende kontrastmittelgestützte Computertomografie (CT) des Abdomens durchgeführt (► Abb. 2). Hier bestätigte sich das Bild des hohen Ileus bei massiver Distension der Pars descendens duodeni und des Magens. Im Bereich der Pars horizontalis duodeni zeigte sich ein Kalibersprung mit Kollabierung der aboralen Darmschlingen. Ursächlich hierfür war eine Kompression der Pars horizontalis duodeni von ventral durch die AMS und von dorsal durch die abdominelle Aorta. Der aortomesenteriale Winkel war auf 17° vermindert und der aortomesenteriale Abstand war auf 6 mm reduziert. Hierauf wurde radiologisch der Verdacht auf ein SMA-Syndrom geäußert.

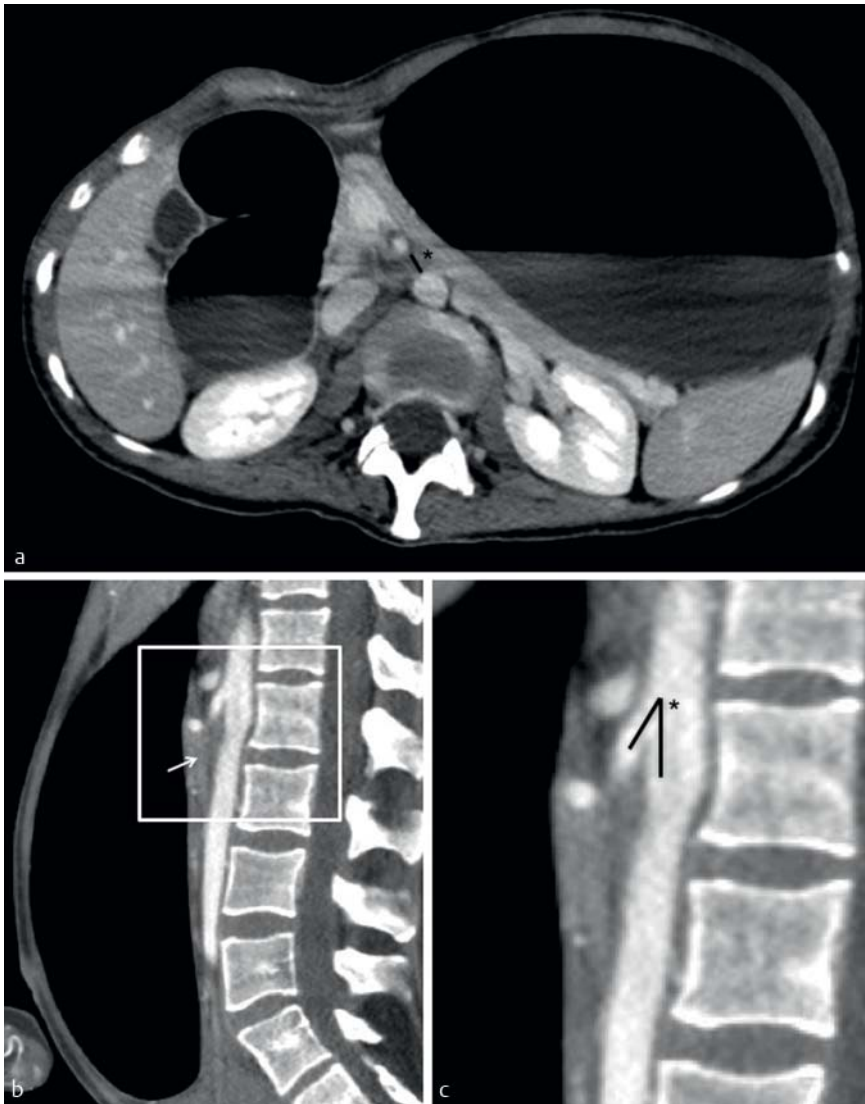
Daraufhin wurde der konservative Versuch der Dekompression des Magens durch die Anlage einer nasogastralen Sonde durchgeführt. Diese Maßnahme führte jedoch nicht zu einer Linderung der Ileussyptomatik.

Zum Ausschluss weiterer Pathologien wurde eine Ösophagogastroduodenoskopie vorgenommen, hier wurde bis in die Pars descendens duodeni vorgespiegelt. Es zeigte sich lediglich eine Gastritis, ein endoluminales Passagehindernis als Ursache des Ileusbildes konnte ausgeschlossen werden.

Bei weiter aggravierenden Beschwerden erfolgte schließlich der interdisziplinäre Entschluss zur Laparotomie. Intraoperativ zeigte sich eine Einklemmung der Pars



► **Abb. 1** Eine Röntgenübersichtsaufnahme des Abdomens in Linksseitenlage **a** und im Liegen a. p. **b** zeigt eine massive Luftdistension von Magen und proximalem Duodenum, mit einem Abbruch der Dilatation im Bereich der Pars horizontalis duodeni.



► **Abb. 2** Kontrastmittel-gestützte CT des Abdomens in arterieller Phase. **a** Die axiale Reformation zeigt den verminderten aortomesenterialen Abstand von 6 mm (Asterisk) sowie den massiv luftdistendierten Magen. **b, c** In der sagittalen Reformation der KM-CT zeigt sich das zwischen Aorta abdominalis und AMS komprimierte Duodenum (Pfeil) sowie der verengte aortomesenteriale Winkel von 17 Grad (Asterisk).

horizontalis duodeni zwischen AMS und Aorta aufgrund deutlich reduzierten mesenterialen Fettgewebes. Die vorgeschalteten Darmabschnitte zeigten sich distendiert ohne Hinweis auf eine Durchwanderungsperitonitis. Die abhängigen Darmabschnitte waren vital, jedoch vollständig kollabiert. Somit bestätigte sich die Diagnose eines hohen Ileus bei SMA-Syndrom. Es erfolgte die therapeutische Anlage einer Duodenojejunostomie nach Y-Roux. Postoperativ zeigt sich ein unkomplizierter Verlauf mit vollständigem Rückgang der Beschwerden. Am zehnten postoperativen Tag erfolgt die Verlegung in die

Psychiatrie zur Weiterbehandlung der Anorexie und Schizophrenie.

Diskussion

Die Diagnosefindung des SMA-Syndroms stellt aufgrund der unspezifischen Klinik eine Herausforderung dar. Während die in unserem Fall vorgestellte Patientin bei massiven, akuten Beschwerden unverzüglich eine wegweisende bildgebende Diagnostik erhielt, präsentieren sich viele Patienten mit chronisch bestehenden, postprandial betonten Oberbauchschmerzen und Meteorismus. Hier erfolgt die Di-

agnose verzögert, häufig wird unter der Verdachtsdiagnose von Nahrungsmittelunverträglichkeiten oder Reizdarmsyndrom eine Endoskopie durchgeführt, bei der die korrekte Diagnose des SMA-Syndroms verborgen bleibt. Die zum SMA-Syndrom vorliegende Literatur besteht größtenteils aus Fallberichten bzw. kleineren Fallstudien mit bis zu 8 untersuchten Fällen. Es werden größtenteils Fälle beschrieben, bei denen erst nach mindestens 6 bis maximal 24 Monaten die korrekte Diagnose eines SMA-Syndroms gestellt werden konnte. Den meisten in der Literatur beschriebenen Kasuistiken des SMA-Syndroms liegt ätiologisch wie im vorliegenden Fall eine Kachexie unterschiedlicher Genese zugrunde (Merrett ND et al. *J Gastrointest Surg* 2009; 13: 287 – 292). Neben Kachexie können auch anatomische Normvarianten wie eine spinale Hyperlordose, eine abnorme Verkürzung des Treitz-Bandes, ein ungewöhnlich tiefer Abgang der AMS aus der Aorta, das kontinuierliche Tragen eines engen Taillenkörsetts, sowie selten auch postoperative Alterationen der Normanatomie ursächlich sein.

Im hier vorgestellten Fall führte die Essstörung der Patientin vermutlich nicht nur durch die daraus resultierende Kachexie, sondern auch durch die wiederholte Distension und Kontraktion des Magens im Rahmen bulimischer Attacken zu einer Potenzierung der Stenose bzw. Exazerbation des SMA-Syndroms.

Die Differenzialdiagnose des SMA-Syndroms sollte behandelnden Ärzten trotz seiner geringen Inzidenz insbesondere bei kachektischen Patienten präsent sein. Im vorliegenden Fall wurde die Verdachtsdiagnose des SMA-Syndroms seitens der Radiologie via Röntgenübersicht und KM-CT am Tag der Vorstellung der Patientin gestellt. Kontrastmittelgestützte CT- oder MR-Angiografie sind die Untersuchungsmethoden der Wahl zur objektiven Diagnosestellung. Sie ermöglichen den Nachweis einer vaskulären Kompression der Pars horizontalis duodeni zwischen A. mesenterica superior und Aorta abdominalis, objektiv messbar durch eine Reduktion von aortomesenterialem Winkel und aortomesenterialem Abstand. Im vorliegenden Fall wurde aufgrund der Notfallsituation die schnell verfügbare CT-Angiografie bevorzugt. Für Patienten, welche

sich elektiv zur Abklärung chronisch persistierender Beschwerden vorstellen stellt die MR-Angiografie eine gleichwertige Alternative ohne ionisierende Strahlenbelastung dar.

Die Behandlungsoptionen des SMA-Syndroms bestehen in konservativen und operativen Ansätzen, wobei zumeist nur die operative Korrektur der Duodenalstenose erfolgreich ist. Konservativ wird eine Dekompression des Magens via Sondenanlage und parenteraler Ernährung oder postpylorischer Nahrungsapplikation versucht, gefolgt von einer sukzessiv aufgebauten oralen Nahrungszufuhr. Prokinetika wie Metoclopramid können zum Einsatz gebracht werden, eine gezielte medikamentöse Therapie existiert jedoch nicht.

Die Duodenojejunostomie ist mit einer Erfolgsrate von bis zu 90 % bis heute der operative Standard in der Behandlung des SMA-Syndroms. Die Operation kann offen oder inzwischen mit einer ebenfalls hohen Erfolgsrate von bis zu 75 % auch laparoskopisch durchgeführt werden.

Durch die alternative Gastrojejunostomie lässt sich eine Dekompression des Magens erreichen, jedoch wird keine Entlastung der duodenalen Obstruktion erreicht, sodass Symptome persistieren können bzw. das Risiko der Entwicklung eines „Blind-loop-Syndroms“ oder peptischer Duodenalulcera besteht.

Eine chirurgische Option welche einen Kontinuitätserhalt des Darmes ermöglicht ist die sogenannte Strong-Prozedur, welche in einer Spaltung des Treitz-Bandes besteht und somit eine Mobilisation des Duodenums nach kaudal aus dem aortomesenterialen Winkel erreichen soll. Aufgrund einer Misserfolgsrate von 25 %,

mutmaßlich aufgrund einer Retraktion des Duodenums durch daran entlang verlaufende Äste der A.pancreaticoduodenalis, wird diese Operation jedoch nur selten durchgeführt (Singaporewalla RM et al. JLS 2009; 13: 450 – 454). Auch im hier vorgestellten Fall erfolgte eine operative Therapie mittels Duodenojejunostomie, welche zur vollständigen Beschwerdelinderung führte.

Zusammenfassung

Das SMA-Syndrom ist unter den Differenzialdiagnosen des akuten Abdomens und des Ileus eine Rarität. Insbesondere bei kachektischen Patienten jedoch sollte das SMA-Syndrom als Ursache akuter oder chronisch persistierender abdomineller Beschwerden in Betracht gezogen werden. Durch Kenntnis des Krankheitsbildes kann für den Radiologen bereits die Röntgenübersichtsaufnahme des Abdomens wegweisend sein. Wird im konventionellen Röntgen der Verdacht auf ein SMA-Syndrom gestellt, sollte eine CT oder MRT veranlasst werden, um die radiologische Diagnose zu sichern und eine zielführende Therapie einzuleiten.

Kernaussagen

- Das SMA-Syndrom stellt eine seltene Differenzialdiagnose des akuten Abdomens und des hohen Dünndarmileus dar.
- Bei kachektischen Patienten mit akuten oder chronisch persistierenden abdominellen Beschwerden sollte das SMA-Syndrom als Ursache in Betracht gezogen werden.

- Bereits die Röntgenübersichtsaufnahme des Abdomens kann wegweisend sein mit der pathognomonischen massiven Luftdistension von Magen und proximalem Duodenum und einem Abbruch der Dilatation im Bereich der Pars horizontalis duodeni. Eine ergänzende CT- oder MRT-Angiografie kann die radiologische Diagnose sichern.

Autoren

Anna Hammel¹, Johannes Salamon², Peter Bannas³

¹ Radiologie, UKE Hamburg, Germany

² Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Germany
Autor: bitte die Institutsangaben in Englisch

³ Diagnostikzentrum, Klinik und Poliklinik für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf, Hamburg, Germany

Korrespondenzadresse

Dr. Anna Hammel
Radiologie, UKE Hamburg
Martinistraße 52
20253 Hamburg
Germany
an.hammel@uke.de

Bibliografie

DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0042-121811>
Online-Publikation: 2017 | Fortschr Röntgenstr 2017; 189: 363–365
© Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York
ISSN 1438-9029