

Aus der medizinischen Fakultät der  
Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

*Spätergebnisse nach Transposition der  
Arteria mesenterica superior  
zur Behandlung eines WILKIE-Syndroms*

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin  
der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von  
Konstantinos Verginis  
2023

Angabe der Gutachter

Als Inauguraldissertation gedruckt mit Genehmigung der  
Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

gez.:

Dekan: Prof. Dr. med. Nikolaj Klöcker

Erstgutachter: Prof. Dr. med. Dr. h.c. Wilhelm Sandmann

Zweitgutachterin: Prof. Dr. med. Feride Kröpil

## ***Widmung***

*Ich widme diese Promotionsschrift meinen Eltern  
Petroula Vergini und Kiriakos Verginis,  
die stets an mich geglaubt haben und ohne die ich nie dort wäre,  
wo ich jetzt bin.*

## **Zusammenfassung**

Im Vordergrund dieser retrospektiven Arbeit steht die Effektivität der Transposition der Arteria mesenterica superior (AMS) zur Behandlung des WILKIE-Syndroms. Beim WILKIE-Syndrom entspringt die AMS, welche bei regelrechten anatomischen Verhältnissen in einem Winkel von 25-45 Grad ihren Ursprung nimmt, spitzwinklig aus der Aorta und komprimiert dadurch die Pars horizontalis inferior des Duodenum, wodurch die Magen-Darm-Passage (MDP) des Speisebreis behindert wird. Die Patienten leiden unter abdominellen Schmerzen und chronischem Erbrechen, hauptsächlich postprandial, gefolgt von starkem Gewichtsverlust.

In dieser Arbeit werden Daten von 20 Patienten, überwiegend Frauen, retrospektiv analysiert. Unter Beachtung der besonderen anatomischen Verhältnisse wurde von Prof. Dr. med. Dr. h.c. W. Sandmann, während seiner Tätigkeit an der Universitätsklinik Düsseldorf, ein gefäßchirurgisches Verfahren zur Therapie des WILKIE-Syndroms eingeführt: Mittels einer Transposition der AMS von ihrem natürlichen Ursprung auf die infrarenale Aorta wird die mechanische Kompression der Pars horizontalis inferior des Duodenum aufgehoben, ohne die intestinale Kontinuität zu durchtrennen und somit die MDP zu erhalten. Die Technik der Abtrennung der AMS als solche, wird schon jahrzehntelang zur Behandlung der chronischen viszeralen Ischämie, also bei stenosierenden Veränderungen in den Abgangsbereichen der Nierenarterien (z.B. Arteriosklerose), wenn zusätzlich auch die AMS derartige Veränderungen aufweist, durchgeführt. Dabei wird allerdings keine Transposition vorgenommen. Zur Aufhebung der Kompression der pars inferior duodeni, durch eine kaudale Reimplantation in die Aorta, wurde das Verfahren erstmals 2006 von Prof. Sandmann durchgeführt und 2008 publiziert (Pourhassan et al. 2008). Die Methode wurde unter Bezug auf die Publikation der Sandmanngruppe, zur Behandlung des WILKIE-Syndroms mit gutem klinischem Erfolg danach von anderen Autoren eingesetzt (Ali et al. 2022). Eine CT- Angiographie oder eine MRT-Angiographie-Untersuchung wird präoperativ im diagnostischen Algorithmus von mehreren Autoren gefordert. Im Rahmen dieser Arbeit wurden die Patienten sechs Wochen, sechs Monate, zwölf Monate und drei Jahre nach dem Eingriff begutachtet. Dies wurde über die Jahre von uns als routinemäßige Standarduntersuchungen eingeführt.

## Summary

The main interest of this retrospective study is the effectiveness of the transposition of the superior mesenteric artery (SMA) to treat patients who suffer from WILKIE-Syndrome. The SMA originates in an angle of 25-45 degrees in a normal anatomical position. In WILKIE-Syndrome the SMA originates in an acute angle and thus compresses the third part of the duodenum and obstructs the gastrointestinal passage. The patients suffer from abdominal pain and chronic vomiting mostly soon after eating and drinking which is accompanied by severe weight loss.

In this study, data of 20 patients will be analyzed retrospectively, the majority being women. Under consideration of the special anatomical proportions, a vascular surgery procedure was introduced by Prof. Dr. med. Dr. h.c. Wilhelm Sandmann, during his chairmanship at the University of Dusseldorf. By transpositioning the SMA into the infrarenal aorta, the mechanical compression of the third part of the duodenum is relieved without affecting the intestinal continuity, and thus the gastrointestinal passage is being restored. The procedure itself (separation and reimplantation) has been used as a treatment for the chronic visceral ischemia in obstructive atherosclerotic diseases for decades, especially in connection with the thromboendarterectomy of the renal arteries and thromboendarterectomy of the origin of the SMA. The separation of the SMA from the aorta and reimplantation into the infrarenal aorta to allow more space for the duodenum by WILKIE-Syndrome was performed for the first time by Prof. Dr. med. Dr. h.c. Wilhelm Sandmann in 2006 and published in 2008 (Pourhassan et al. 2008). The method has since been taken up by others and used with good clinical success (Ali et al. 2022).

A vascular CT Angiography or a vascular MRI scan is mostly advocated to be performed before surgery.

In this study, the patients underwent re-evaluation after six weeks, six months, twelve months and three years of surgery. This was introduced by us as a routine standard examination.

## Abkürzungsverzeichnis

### **A**

Abb.	Abbildung
AMS	Arteria mesenterica superior
Angio-CT	Angio-Computertomographie

### **B**

bzw.	Beziehungsweise
------	-----------------

### **C**

cm	Zentimeter
CRP	C-reaktives Protein
CT	Computertomographie
CTA	Computertomographische Angiographie

### **D**

DDJ	Duodenojejunostomie
-----	---------------------

### **E**

e.g.	exempli gratia
etc.	et cetera

### **F**

### **G**

g	Gramm
ggf.	gegebenenfalls

### **H**

HSD	Hypermobility Syndromes Disorder
-----	----------------------------------

### **I**

IVUS	Intravenöser Ultraschallkatheter
------	----------------------------------

### **J**

### **K**

Kg	Kilogramm
----	-----------

### **L**

LRV	left renal vein
-----	-----------------

### **M**

m	Meter
mm	Millimeter

ml	Milliliter
MALS	Median Arcuate Ligament Syndrom (DUNBAR Syndrom)
MDP	Magen-Darm-Passage
MR-Angio	Magnetresonanztomographie
MRI scan	Magnetic Resonance Imaging scan
<b>N</b>	
<b>O</b>	
ÖGD	Ösophagogastroduodenoskopie
<b>P</b>	
PICC-line	Peripherally Inserted Central Venous Catheter (periphäreingeführter zentralvenöser Katheter)
PEJ (-Sonde)	Perkutane Enterale Jejunostomie (-Sonde)
PEG (-Sonde)	Perkutane Enterale Gastrostomie (-Sonde)
PCT	Procalcitonin
PCA	Patient-controlled-anaesthesia
PDS-Naht	resorbierbares Nahtmaterial aus Polydioxanon
<b>Q</b>	
<b>R</b>	
<b>S</b>	
SDU	Sonographische Duplex Untersuchung
sog.	sogenannte / sogenannter
SMA	Superior mesenteric artery
SMAS	Superior mesenteric artery syndrom
SMACS	Superior mesenteric artery compression syndrom
<b>T</b>	
TPN	Totale parenterale Nahrung
<b>U</b>	
<b>V</b>	
<b>W</b>	
<b>X</b>	
<b>Y</b>	
<b>Z</b>	
z.B.	zum Beispiel
ZVK	Zentraler Venenkatheter

# Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b><i>Einleitung</i></b> .....	<b>- 1 -</b>
1.1	<b>Geschichtlicher Hintergrund</b> .....	<b>- 1 -</b>
1.2	<b>Krankheitsbild WILKIE-Syndrom</b> .....	<b>- 1 -</b>
1.2.1	Weitere Kompressionssyndrome .....	<b>- 2 -</b>
1.3	<b>Häufigkeit</b> .....	<b>- 5 -</b>
1.4	<b>Spontanverlauf: Morbidität und Mortalität</b> .....	<b>- 6 -</b>
1.5	<b>Anatomie und Ätiologie</b> .....	<b>- 7 -</b>
1.6	<b>Ehlers-Danlos-Syndrom</b> .....	<b>- 9 -</b>
1.7	<b>Ziel der Arbeit</b> .....	<b>- 10 -</b>
<b>2</b>	<b><i>Material und Methoden</i></b> .....	<b>- 11 -</b>
2.1	<b>Ethik</b> .....	<b>- 16 -</b>
2.2	<b>Patientenkollektiv</b> .....	<b>- 16 -</b>
2.3	<b>Anamnese</b> .....	<b>- 16 -</b>
2.3.1	Voruntersuchungen .....	<b>- 17 -</b>
2.3.2	Bildgebende Verfahren .....	<b>- 18 -</b>
2.4	<b>Begleiterkrankungen</b> .....	<b>- 22 -</b>
2.5	<b>Diagnosestellung</b> .....	<b>- 23 -</b>
2.6	<b>Therapiemöglichkeiten</b> .....	<b>- 24 -</b>
2.7	<b>OP-Indikation</b> .....	<b>- 26 -</b>
2.8	<b>Transposition der AMS – Operationstechnik</b> .....	<b>- 27 -</b>
2.8.1	Vorbereitung.....	<b>- 27 -</b>
2.8.2	Operationstechnik.....	<b>- 27 -</b>
2.8.3	Postoperative Kontrollen.....	<b>- 29 -</b>
<b>3</b>	<b><i>Fallvorstellungen</i></b> .....	<b>- 30 -</b>
3.1	<b>Fall 1</b> .....	<b>- 30 -</b>
3.2	<b>Fall 2</b> .....	<b>- 31 -</b>
3.3	<b>Fall 3</b> .....	<b>- 35 -</b>
3.4	<b>Fall 4</b> .....	<b>- 38 -</b>
3.5	<b>Fall 5</b> .....	<b>- 42 -</b>
3.6	<b>Fall 6</b> .....	<b>- 45 -</b>
3.7	<b>Fall 7</b> .....	<b>- 47 -</b>
3.8	<b>Fall 8</b> .....	<b>- 49 -</b>
3.9	<b>Fall 9</b> .....	<b>- 51 -</b>
3.10	<b>Fall 10</b> .....	<b>- 53 -</b>
3.11	<b>Fall 11</b> .....	<b>- 55 -</b>
3.12	<b>Fall 12</b> .....	<b>- 57 -</b>

3.13	Fall 13 .....	- 60 -
3.14	Fall 14 .....	- 62 -
3.15	Fall 15 .....	- 63 -
3.16	Fall 16 .....	- 66 -
3.17	Fall 17 .....	- 68 -
3.18	Fall 18 .....	- 70 -
3.19	Fall 19 .....	- 71 -
3.20	Fall 20 .....	- 72 -
3.20.1	Postoperative Versorgung und Verlauf .....	- 73 -
4	<i>Postoperative Ergebnisse</i> .....	- 76 -
5	<i>Statistik</i> .....	- 77 -
5.1	Deskriptive Statistik und vorläufige Analyseergebnisse .....	- 77 -
5.2	Korrelationen.....	- 79 -
5.3	Transformation der Daten .....	- 80 -
5.4	ANOVA-Ergebnisse .....	- 81 -
5.5	Regression .....	- 85 -
6	<i>Diskussion</i> .....	- 87 -

# 1 Einleitung

## 1.1 Geschichtlicher Hintergrund

Synonyme und Begriffe für das WILKIE-Syndrom sind „Arteria mesenterica superior Syndrom“, „aorto-mesenteriales Kompressionssyndrom“, „chronischer duodener Ileus“, sowie „vaskulärer Ileus“. Die erste Beschreibung der anatomischen Besonderheiten des WILKIE-Syndroms erfolgte im Jahr 1861 durch den Pathologen Professor Carl Freiherr von Rokitansky in Wien.

Rokitansky beobachtete eine Einengung der Pars horizontalis superior des Duodeni und beschrieb eine Kompression zwischen der abdominalen Aorta und der spitzwinklig aus der Aorta entspringenden Arteria mesenterica inferior. Seine Beobachtungen beruhten auf Autopsien von Leichen und wurden währenddessen dokumentiert (Rokitansky 1861). Mangels geeigneter Operations- und Hilfsmaßnahmen, erlagen viele der Obduzierten dem Hungertod. Das Krankheitsbild an sich blieb jedoch klinisch unerkannt, bis WILKIE im Jahr 1921 eine Kasuistik publizierte (Wilkie 1921) und im Jahr 1927 eine Studie mit Daten von über 70 Patienten mit typischen Beschwerden beschrieb (Wilkie 1927).

Mittlerweile existieren in der englischen Literatur mehr als 500 Fallberichte zu Patienten mit WILKIE-Syndrom (Pourhassan et al. 2008; Duran et al. 2014; Lee et al. 2012).

## 1.2 Krankheitsbild WILKIE-Syndrom

Die Patienten klagen über Übelkeitsgefühl, Aufstoßen, frühe Sättigung und epigastrische Schmerzen, insbesondere postprandial. Typisch sind das chronische Erbrechen, sowie der unerwünschte, meist dramatische Gewichtsverlust. Das Syndrom entspricht

morphologisch einer Einengung des unteren Anteils des horizontal verlaufenden Zwölffingerdarms, zwischen der Aorta und der spitzwinklig entspringenden AMS (Baltazar et al. 2000). Im Krankheitsverlauf wird die Nahrungsaufnahme, unter den immer stärker werdenden Beschwerden, fast unmöglich. Dies führt in Einzelfällen immer noch zum tödlichen Verhungern. Mit Fortschritt der operativen Methoden kann zunächst durch Duodenojejunostomie (DDJ) oder intravenöse Ernährung (komplett parenteral z.B. PICC-Line oder durch einen Port) geholfen werden. Infolge des häufigen Erbrechens entwickelt sich zudem eine Reizung der Schleimhaut des Magens und der Kardia, sowie auch des kranial davor liegenden Verdauungstrakts, welche ebenfalls schmerzhafte Beschwerden verursacht. Der gestörten MDP folgt zudem nicht selten eine chronische Gastritis, die ihrerseits die Belastung aggraviert. Auch eine Hiatushernie kann in diesem Zusammenhang entstehen. Bei Patienten mit einer bereits bestehenden Unterernährung, kann häufig eine körperliche und mentale Schwäche beobachtet werden. In vielen Fällen sind die Patienten psychologisch vorbehandelt, denn oft wird das Krankheitsbild des WILKIE-Syndroms, mit jenem einer Essstörung verwechselt. Wie zu erwarten, bessern sich die Symptome durch eine psychiatrische/psychosomatische Therapie jedoch nicht. Die Seltenheit dieses Krankheitsbildes und mangelnde Erfahrung der Ärzte aus vielerlei Fachdisziplinen, macht aus der Diagnosefindung regelhaft einen langjährigen Leidensprozess.

### **1.2.1 Weitere Kompressionssyndrome**

Die Kompressionssyndrome gehen nach Ansicht des Kinderarztes Prof. Dr. Thomas Scholbach aus Leipzig im Wesentlichen auf konstitutionelle, also körperlich bedingte Fehlhaltungen zurück (Scholbach 2021). So ist es zu erklären, dass manche Patienten vorübergehend durch osteopathische Therapie eine Besserung erfahren. Auch jüngere Patienten, die noch nicht ganz ausgewachsen sind, berichten gelegentlich über spontane Besserung. Andere Patienten haben über Jahre und Jahrzehnte Beschwerden, die entweder durchgehend vorhanden waren und als „gegeben“ in Kauf genommen wurden, oder diese haben sich nach äußeren

Einwirkungen deutlich verstärkt. Insgesamt werden sechs viszerale- und retroperitoneale Kompressionssyndrome besonders hervorgehoben:

- 1) Das Truncus-coeliacus-Kompressionssyndrom, auch nach seinem späteren röntgenologischen Beschreiber DUNBAR-Syndrom benannt. Im Englischen wird das Syndrom MALS = Median Arcuatum Ligamentum Syndrom genannt. (Riemenschneider und Huppert 1990).
  
- 2) Das Nussknacker-Syndrom: Hier werden zwei Typen unterschieden:
  - 2.1) Der posteriore Typ ist gekennzeichnet durch eine anatomische Variation; die linke Nierenvene verläuft zwischen der Wirbelsäule und der Aorta in die untere Hohlvene und wird zwischen den beiden Strukturen komprimiert.
  
  - 2.2) Der anteriore (und häufigste) Typ ist keine anatomische Variante, sondern ein Normalverlauf. Hier wird die linke Vena renalis zwischen der Aorta und der Arteria mesenterica superior eingeeengt, weil die Arterie aus der Aorta in einem sehr spitzen Winkel entspringt (left renal vein (LRV) entrapment syndrome). Die Folge sind nicht selten hämodynamische Konsequenzen wie Thrombosen (Gulleroglu et al. 2014).
  
- 3) Das WILKIE-Syndrom (=SMAS (Superior mesenteric artery syndrome)) von WILKIE 1921 zum ersten Mal klinisch beschrieben (Wilkie 1921a): Eine Einengung, nahezu Quetschung der Pars horizontalis inferior duodeni, also des kaudalen Anteils des Zwölffingerdarms, der wie ein C-förmiger Bogen angelegt ist, zwischen der Aorta und der im spitzen Winkel aus der Aorta entspringenden Arteria mesenterica superior (Merrett et al. 2009).
  
- 4) Das Nieren-Arterien-Kompressionssyndrom (hier kann es insbesondere rechtsseitig zur Einengung der Nierenarterie durch Ausläufer der Zwerchfellsehnen bzw. zur ventralen Verdrängung dadurch im Verlauf zu einer Stenose der Arterie kommen (Mirza et al. 2020).

- 5) Das Lumbalarterien-Kompressionssyndrom: Die aortalen Ursprünge der Lumbalarterien können ebenfalls durch die Zwerchfellsehnen eingeengt werden. Dieser Umstand kann zur Minderperfusion des kaudalen Myelons führen und konsekutiv eine Claudicatio spinalis auslösen, welche dem Beschwerdebild der Claudicatio intermittens des arteriosklerotischen Patienten absolut ähnlich ist, aber in diesem Fall eher jüngere Menschen betrifft (Gombert et al. 2015).
  
- 6) Das MAY-THURNER-Syndrom: Dieses Syndrom wurde auch früher „chronische Beckenvenensperre nach WANKE und EUFINGER“ genannt (Cockett et al. 1967). Robert May beschrieb erstmals, dass linksseitig, an der Mündung der Vena iliaca communis in die kaudale Vena cava, eine venenklappenähnliche Struktur entstehen kann, welche den Einstrom in die untere Hohlvene behindert. Der Begriff wird insofern fälschlicher Weise mit MAY und THURNER in Verbindung gebracht, hat sich aber im englischen Sprachraum, hingegen mangels genauer medizingeschichtlicher Kenntnis eingebürgert. Die eigentliche Kompression findet allerdings zwischen dem knöchernen Promontorium und der ventral verlaufenden rechten Arteria iliaca communis statt, welche bei entsprechender Lordose die Vene geradezu „platt“ drückt (Knutninen et al. 2017).

Zusätzlich zu diesen Kompressionssyndromen kennen wir Einengungen der Vena femoralis communis beim Unterqueren des Leistenbandes beidseits sowie auch Einengungen der Vena iliaca interna, links häufiger als rechts, durch aberrierend verlaufende Bänder, aber auch durch überquerende Arterien, welche durch den absolut höheren Binnendruck eine Impression der Vene verursachen (White und Comerota 2017).

Das Besondere bei allen Kompressionen der venösen Gefäße ist die Tatsache, dass es sich selten um fixierte Stenosen handelt, sodass sich üblicherweise kein thrombotischer Verschluss in der Vene entwickelt. Die venösen Stenosen sind aber durch Stase und konsekutiver Dysbalance zwischen Koagulation und Fibrinolyse, Prädilektionsstellen für die Entstehung thrombotischer Verschlüsse (Line 2001).

Die funktionelle Besonderheit der venösen Kompressionen ergibt sich durch die Abhängigkeit der körperlichen Position. Erst im Spätstadium und im Zusammenhang mit mechanischer Entzündung.

Die deshalb in den überwiegenden Fällen fehlende Kollateralisation macht die Erkennung der arteriellen und venösen Kompression, mit den Standardverfahren wie Sonographie oder CT-Angiographie, schwierig. Nur etwa bei sehr ausgeprägten Truncus coeliacus-Kompressionssyndromen lassen sich dieselben mit einer konventionellen Arteriographie darstellen. Bei einer CT-Angiographie mit einem hochauflösenden Gerät ist in diesem Fall jeweils eine unterschiedliche Einstellung in Inspiration und Expiration erforderlich, da nur in der Expiration die Truncus-Kompression besonders imposant ist, während bei der Inspiration, welche die Lungen mit Luft füllt und das Zwerchfell nach kaudal drückt, sich automatisch der Winkel des Truncus coeliacus verändert und die Einschnürung durch das Ligamentum arcuatum nicht mehr so deutlich erkennbar ist.

Auch bei den sonstigen gastroenterologischen Standardverfahren (MDP, Ösophago-Gastro-Duodenoskopie, Kapsel-Endoskopie, Säuremessungen, Manometrie etc.) sind die Befunde, trotz organisch manifester Erkrankung, nicht nur optisch, sondern auch bioptisch in aller Regel Normalbefunde (Sandmann 2013).

Aus pathomechanischer Sicht ist in diesem Zusammenhang besonders erwähnenswert, dass eine Gastroduodenoskopie ein WILKIE-Syndrom übersehen muss, denn wenn unter erhöhtem Druck Luft in das Duodenum insuffliert wird, damit die Duodenalwand beurteilt werden kann, wird eine durch Kompression von außen erzeugte Passagestörung nicht erkannt!

### **1.3 Häufigkeit**

Eine klinische Studie bei Patienten mit abdominellen Beschwerden zeigte, dass bei einer MDP-Darstellung mittels Barium bei 0,01-0,3% der Patienten eine Verengung der Pars horizontalis inferior des Duodenum nachweisbar ist (Welsch et al. 2007). Aufgrund der fehlenden Erfahrung im Umgang mit dem klinischen Erscheinungsbild und der Seltenheit

des Syndroms vermuten wir, dass die Inzidenz höchstwahrscheinlich zu niedrig eingeschätzt wird. Seitdem Daten über Patienten mit WILKIE-Syndrom häufiger publiziert werden, hat auch die Anzahl der Betroffenen zugenommen. Das Alter der Patienten liegt in der Regel zwischen 10-50 Jahren und betroffen sind mehr Frauen als Männer (Welsch et al. 2007). Die Patienten, die von uns behandelt wurden, befanden sich in einem Alter zwischen 15-53 Jahren.

## **1.4 Spontanverlauf: Morbidität und Mortalität**

Die Spontanletalität des unbehandelten Syndroms kann nur geschätzt werden, da bis zum Anfang des 20. Jahrhunderts die Diagnose gar nicht oder erst auf dem Sektionstisch gestellt wurde. Rokitansky selbst obduzierte im Rahmen seiner Studien einige Häftlinge, die dem Hungertod erlegen waren und stieß bei seiner Sektion daher auf Koinzidenzen mit anderen Ursachen des Verhungerns. Einzelne Fälle aus der aktuellen Laienpresse lassen aber vermuten, dass solche Verläufe auch heute noch vorkommen aber wegen der mit Verhungern einhergehenden psychotischen Gemütsveränderung ursächlich nicht erkannt werden (Weber 2020). Sie steigt darüber hinaus bei einer Nicht-Behandlung des Krankheitsbildes, weil die mit der Krankheit verbundenen Komplikationen die Patienten zusätzlich schwächen. Die Patienten sind in der Regel maximal unterernährt, dehydriert und der Elektrolythaushalt ist gestört. Besonders häufig leiden diese Patienten an einer Hypokaliämie. Durch wiederholtes Erbrechen wird darüber hinaus nicht selten eine Gastritis ausgelöst, welche ebenfalls zu einer Beschwerdezunahme führt. Im schlimmsten Fall kann es auch zu einer Aspirations-Pneumonie kommen. In Folge der verbundenen Komplikationen versterben die Patienten nach Herz-Kreislauf-Versagen, sowie septischen oder hypovolämischen Schock (Sandmann et al. 2012).

## 1.5 Anatomie und Ätiologie

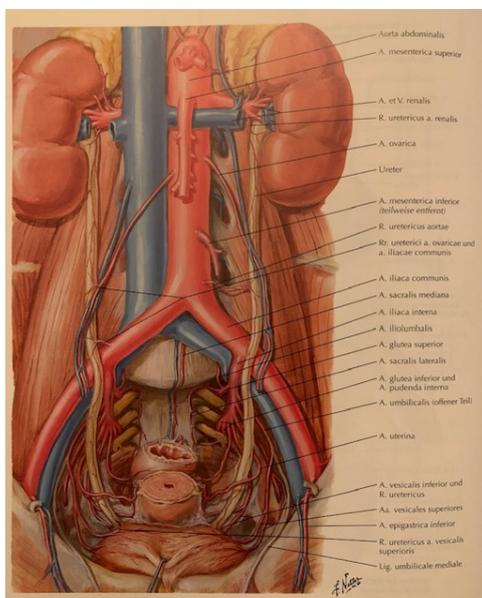


Abb. 1 Abdominelles Gefäßsystem  
Frontalebene, Normale anatomische Verhältnisse  
(Netter 2010)

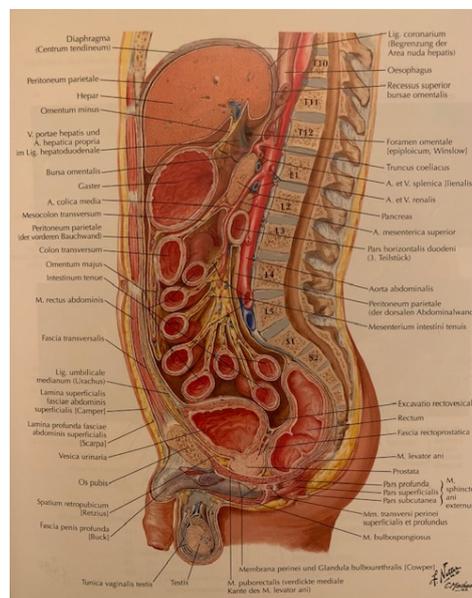
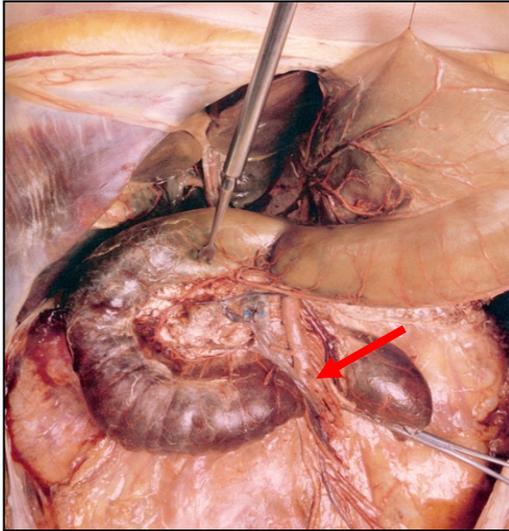


Abb. 2 Abdominelle Organe und Gefäße  
Sagittale Abbildung mit normalen  
anatomischen Verhältnissen  
(Netter 2010)

Bei einer regelrechten Anatomie beträgt der Winkel zwischen Aorta und AMS ca. 25-45 Grad (siehe Abb. 1,2). Der dazwischen liegende Raum liegt im Retroperitoneum und wird von viszeralem Fettgewebe ausgefüllt. Bei Patienten mit WILKIE-Syndrom reduziert sich das Fettgewebe im Retroperitoneum und somit der Winkel zwischen Aorta und AMS auf 10°-25° Grad. Gemessen beträgt der Raum zwischen Aorta und AMS in der Regel ca. 25-45 mm, bei Patienten mit WILKIE-Syndrom ist er reduziert und beträgt nur 10-20 mm (siehe Abb. 3,4).



**Abb. 3 Pathologische Anatomie beim WILKIE-Syndrom**  
Kompression des Duodenums von der AMS (roter Pfeil)  
(Thiel 2005)



**Abb. 4 Angio CT Abdomen**  
Angio CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion in sagittaler Ansicht.  
Reduzierter Winkel zwischen Aorta und AMS, dadurch reduzierter Zwischenraum  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

## 1.6 Ehlers-Danlos-Syndrom

Das hereditäre, selten auftretende (1:2500 - 1:5000) Ehlers-Danlos-Syndrom ist eine fibrilläre Kollagensynthesestörung. Mittlerweile sind 13 Subtypen bekannt, von denen zwölf auf eine assoziierte Genmutation zurückzuführen sind. Betroffen ist insbesondere das Bindegewebe, worin Abnormalitäten der Haut, der Gelenke, Hohlorgane und Blutgefäße resultiert. Das Gewebe ist fragil und neigt zu Perforationen oder Aneurysmenbildung. Typischerweise treten bei den meist jungen Patienten Erkrankungen der mittelgroßen Arterien auf. Es können in schweren Fällen spontane Hohlorganperforationen stattfinden. Weniger dramatisch zeigt sich in der 13. Form ohne bekannte Genmutation eine Hypermobilität der Gelenke. Diese, als hypermobiles Ehlers-Danlos-Syndrom (hEDS) bezeichnete Erkrankung, muss durch klinische Diagnoseleitlinien eingegrenzt und von anderen hypermobilen Gelenkerkrankungen unterschieden werden (Riley 2020; Tinkle et al. 2017; Deutsche Ehlers Danlos Initiative E.v. 2021).

Wir haben beobachtet, dass das hypermobile Ehlers-Danlos-Syndrom bei Patienten mit Kompressionssyndromen gehäuft vorkommt. Dies ist uns bei Patienten mit Monokompressionen erst retrospektiv aufgefallen. Aus heutiger Sicht betrachtet nimmt die Anzahl der Kompressionssyndrome zu, je ausgeprägter die Hypermobilität ist. Sandmann und Scholbach sahen im Zeitraum von 22 Monaten bei 30% von 116 Patienten mit Kompressionssyndromen die typischen Anzeichen eines hEDS (Scholbach 2021; Sandmann et al. 2021).

Das überelastische Bindegewebe hat Einfluss auf die Komprimierbarkeit der Gefäße und des Darms. Eine Behandlung von vaskulären Kompressionen bei Patienten mit hEDS kann helfen, die Beschwerden zu behandeln.

## 1.7 Ziel der Arbeit

Ziel der Arbeit ist es, die Spätergebnisse der gefäßchirurgischen Therapie eines WILKIE-Syndroms mittels Transposition der Arteria mesenterica superior vorzustellen. Dabei wird einerseits die neue Methode zur Behandlung einer intestinalen Kompression vorgestellt, andererseits der pathogenetische Ansatz der Therapien beleuchtet, da das betroffene Patientenkollektiv häufig an einem hypermobilen Ehlers-Danlos-Syndrom leidet (Sandmann et al. 2021).

Die Besonderheit der Diagnose des WILKIE-Syndroms liegt in erster Linie in dem rechtzeitigen und frühen Erkennen des Krankheitsbildes. Die frühe bzw. rechtzeitige Feststellung der Diagnose dient einer erfolgreichen Therapie und einer optimalen Behandlung.

Meine Arbeit soll auf das WILKIE-Syndrom selbst aufmerksam machen sowie auch die therapeutischen Optionen aufzeigen. Die Erfahrung, welche ich durch die jahrelange Arbeit mit diesem Patientengut gemacht habe, lässt mich immer wieder zu dem Ergebnis kommen, dass dieses Krankheitsbild durch Kenntnisverbreitung bezüglich Anerkennung in der Medizin gewinnen muss. Immer häufiger melden sich Patienten oder man hört über andere Ärzte/Ärztinnen von Patienten, mit den typischen Symptomen eines WILKIE-Syndroms.

## 2 Material und Methoden

In den Jahren von 2012 bis 2019 wurden mehrere Patienten mit Dysphagie und massivem Gewichtsverlust bei uns vorstellig. Es war nicht unüblich, dass Patienten aufgrund von Eigeninformation via Internet ihre Diagnose vermuteten bzw. sich bei dem Pädiater Professor Dr. med. habil. Thomas Scholbach in Leipzig vorstellten, nachdem sie ihre Symptome und Beschwerden mit jenen auf der dort vorgestellten Website verglichen hatten (Scholbach 2021). Viele Patienten hatten sich bereits zahlreichen gastrointestinalen Untersuchungen unterzogen. Gelegentlich war die Diagnose bereits vermutet, jedoch nicht konkretisiert worden.

Im Sinne der Anamnese war es typisch, dass die Beschwerden der Patienten seit mehreren Jahren bestanden. In der Regel trat ein schleichender und zunehmender Gewichtsverlust ein, der plötzlich zu schmerzbedingter Essensverweigerung führte. Häufig waren die Beschwerden schon in der Kindheit erkennbar. Mütter gaben an, dass ihre Kinder im Kleinkindalter als „Spucker“ bezeichnet wurden. Möglicherweise könnte dies mit einem Reflux bei Duodenalstenosen im Zusammenhang stehen.

Im Laufe der Jahre hatte sich bei den Patienten die Anzahl und Quantität der Mahlzeiten deutlich reduziert. Ein schneller Eintritt von Völlegefühl wurde berichtet. Hinzu kamen Beschwerden wie Übelkeit, postprandial aggravierte Schmerzen und letztlich das Erbrechen der aufgenommenen Nahrung. Wir sahen Patienten, die zu keiner Nahrungsaufnahme mehr fähig waren. Selbst flüssige Kost und Wasser wurde von Manchen nicht toleriert. Die Ernährung solcher Patienten erfolgte ex juvantibus mittels Port (besonders in den europäischen Ländern), oder eines ZVKs in der Vena brachialis (PICC-Line, bevorzugt in den USA). Andere Verfahren waren eine enterale Ernährung mittels PEJ- oder einer Nasojejunaler Sonde, wobei diese endoskopisch platziert wurde, um die duodenale Enge zu überwinden oder eine PEG-J (wobei der Ernährungsschlauch endoskopisch in das Jejunum geführt wurde.) Es war nicht unüblich, dass häufiges Erbrechen zu einer Exkorporation der Sonde führte, welche dann erneut gelegt werden musste.

Die Idee der konservativen Therapie ist es, durch Kalorienzufuhr eine Fettpolsterung zwischen Aorta und AMS zu erreichen, und damit die Stenose, bedingt durch Kompression des Duodenums, zu eröffnen. Es ist nicht bekannt, wie hoch die Erfolgsrate der konservativen Therapie war. Bevor uns die Patienten vorgestellt wurden, war die konservative Therapie im individuellen Fall ausgereizt. Nicht selten war auch schon eine Duodenojejunostomie als „Bypass“ Operation durchgeführt wurden, wobei die kompressionsbedingten Schmerzen weiterhin vorhanden waren.

Geschichtlich und retrospektiv muss man feststellen, dass im Endstadium des WILKIE-Syndroms, ohne diese spezielle parenterale oder enterale Sondenernährung, ein Überleben nicht möglich ist und ein früher Tod durch Verhungern eintritt (Wilkie 1921a; Rokitansky 1861). Diese Maßnahmen sind aber oft mit Komplikationen verbunden und bedeuten eine deutliche Einschränkung der Lebensqualität. Infektionen und Dysfunktionen der Kathetersysteme sind relativ häufig. Oft sind es junge Patienten, die auf die (par)enterale Ernährung via Katheter angewiesen sind. Dadurch ist das körperliche und psychische Empfinden erheblich gestört und schnell entwickelt sich eine sekundäre Depression. Beschwerden, die den ganzen Tag andauern, machen Freundschaften und auch Partnerschaften schwierig. Der Alltag gerät aus dem Gleichgewicht und an ein normales Leben ist nicht mehr zu denken.

Ein weit verbreiteter Fehler ist es, dass eine solche Depression nicht als sekundär erkannt wird. Oft wird fälschlich vermutet, dass die Beschwerden eine psychosomatische Ursache haben. Daher ist es kein Zufall, dass 90 % der WILKIE-Patienten eine psychosomatische Vorstellung als therapeutischen Vorschlag erhalten. Hier ist auch zu berücksichtigen, dass 90 % der Patienten unseres Krankenguts weiblich waren. Für den Psychiater ist es aus der Momentaufnahme nicht immer einfach zu erkennen, in welche Kategorie die depressiven Beschwerden fallen. Selten ist dieser mit dem Krankheitsbild eines WILKIE-Syndroms vertraut.

Nach der speziellen Anamnese und Verdacht auf dieses klinische Krankheitsbild erfolgt das apparative Verfahren zur Diagnosebestätigung. Eine Sonographie bietet viele Optionen. So sieht man z.B. nach einem Schluck mit Flüssigkeit oder der richtigen Positionierung der Sonographie-Sonde im Winkel zwischen Aorta und AMS, wie die

Peristaltik pendelt und nicht weitergeführt werden kann. Diese Methode ist jedoch aber untersucherabhängig und sollte nur von einem/einer diesbezüglich erfahrenen Arzt/Ärztin durchgeführt und interpretiert werden. In den meisten Publikationen ist das abdominelle Angio-CT für die Diagnostik empfohlen (Pastor Peinado et al. 2019), obwohl die funktionelle Ultraschall-Duplex Untersuchung als dynamisches Verfahren viel empfindlicher ist. Chirurgen glauben aber leider nur, was sie anatomisch kennen und morphologisch gewöhnt sind zu sehen und sind mit der Interpretation der hämodynamischen ultraschalldiagnostischen Bildgebung nicht vertraut.

Die Untersuchung wird in der Regel in tiefer Expiration durchgeführt. Grund dafür ist ein ggf. gleichzeitig vorhandenes Truncus coeliacus Kompressionssyndrom (MALS=DUNBAR Syndrom) differentialdiagnostisch auszuschließen bzw. zu erkennen. Bei vielen Patienten finden sich die Kompressionssyndrome häufig in Kombination mit einem Nussknacker-Syndrom und/oder einem May-Thurner-Syndrom.

Die Angio-CT Untersuchung gibt viele wichtige Informationen.

- 1) Der Winkel zwischen Aorta und AMS kann beurteilt werden.
- 2) Der Raum zwischen Aorta und AMS kann beurteilt werden. Zu beachten ist, dass die AMS gelegentlich einen lateralen Verlauf zeigt, der Winkel dann zwar pathologisch ist, aber der Raum ausreichend sein kann.
- 3) Indirekte Zeichen eines chronischen duodenalen Ileus sowie eines ausgeprägten und aufgestauten Magens lassen sich feststellen. Im Spätstadium liegt ein sogenannter Sackmagen vor. Dies gilt als Zeichen eines chronischen Ileus. Der Sackmagen ist als „ausgeleierter“ Muskelschlauch mit wenig Tonus als Folge langjähriger Aufstauung zu betrachten.

Darüber hinaus können auch andere Erkrankungen und/oder Tumore mit ähnlicher Symptomatik festgestellt oder ausgeschlossen werden.

Eine weitere diagnostische Maßnahme ist die Durchführung einer kontrastierten Magen-Darm-Passage unter Durchleuchtung (siehe Abb. 5). Hierbei zeigt sich im Falle eines vorliegenden WILKIE-Syndroms das klassische Bild eines hohen duodenalen Ileus, wie WILKIE seinen ersten diesbezüglich publizierten Krankheitsfall nannte (Wilkie 1927). Ebendort, wo das Duodenum durch den aortomesenterialen Winkel verläuft, staut sich das Kontrastmittel.



**Abb. 5 Pathologische Magen-Darm-Passage**  
Aufnahme einer pathologischen MDP mit Kontrastmittelverhalt in Projektion auf den aortomesenterialen Winkel.  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie  
2007-2016)

Eine weitere Untersuchung, welche einen ähnlichen Informationsgewinn anbietet, ist das MRT Sellink (Klöpffel et al. 1992). Hier wird, genau wie bei der Magen-Darm-Passage, der hohe Ileus beschrieben.

Da es sich beim WILKIE-Syndrom um eine sehr seltene Erkrankung handelt, werden Untersuchungen wie die Ösophagogastroduodenoskopie (ÖGD) oder Koloskopie oft als erste Diagnostik durchgeführt. Die ÖGD zeigte in 70 % unserer Fälle eine leichte Gastritis. Dies ist, wie oben beschrieben, auf die Pathophysiologie beim WILKIE-Syndroms mit Erbrechen zurückzuführen, jedenfalls sind keine WILKIE-Syndrom spezifischen Hinweise zu erwarten. Ansonsten ist die Endoskopie nicht weiterführend, weil durch die Luftinsufflation mit Druck die kompressionsbedingte Einengung des Duodenums weniger ausgeprägt oder gar nicht mehr feststellbar ist. Eine Koloskopie

bleibt in der Regel ohne einen pathologischen Befund. Fast alle Patienten, die bei uns vorstellig waren, hatten sich nicht nur einer ÖGD unterzogen, sondern mehrere dieser diagnostischen Verfahren erlebt. Gynäkologische Untersuchungen und auch Untersuchungen beim Psychiater, um eine psychosomatische Ursache abzuklären, sind überdies typisch im diagnostischen Verlauf. Vielfach wird die „Lehrmeinung“ postuliert, dass ein abdomino-viszerales Kompressionssyndrom (MALS, WILKIE) erst als Ursache der Beschwerden angenommen werden darf, wenn alle sonstigen diagnostisch in Betracht kommenden Ursachen ausgeschlossen sind (sog. Ausschlussdiagnose). Das dient dem Diagnose-Konsens, ein zielgerichtetes diagnostisches Verfahren wäre aber sinnvoller!

Sobald die Diagnose feststand, wurde die Operation durch uns geplant. Ziel dieser war es, den anatomischen Raum zwischen Aorta und AMS zu erweitern. Die Patienten der Fallbeispiele in dieser Dissertation, welche ich vorstelle, wurden mittels einer offenen Transposition der AMS auf die infrarenale Aorta behandelt. Der Winkel wurde dadurch erweitert und mehr Raum für die MDP geschaffen. Die Ergebnisse werden hier unter Pseudonymisierung dargestellt.

Die Krankengeschichte wurde von Professor Sandmann sowie von mir als behandelnden Arzt festgehalten.

Die Kontrollen erfolgten in einem standardisierten Rhythmus. Sechs Wochen, sechs Monate, zwölf Monate und drei Jahre nach der Operation wurden die Ergebnisse festgehalten und von mir nach Pseudonymisierung ausgewertet. Die Fragen waren in Bezug auf die Beschwerden (unverändert, schlechter, besser, deutlich besser und beschwerdefrei) und speziell auf das Körpergewicht in den einzelnen Zeitabschnitten dokumentiert.

## **2.1 Ethik**

Diese retrospektive Studie wurde im Einklang mit den Prinzipien nach der Deklaration von Helsinki durchgeführt. Das Protokoll wurde durch die Ethikkommission der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf (Medizinische Fakultät; Studien-Nr. 2022-2024) bestätigt.

## **2.2 Patientenkollektiv**

In dieser Arbeit werden die Krankheitsverläufe von 20 Patienten mit WILKIE-Syndrom, davon zwei Männer und 18 Frauen, erläutert. Alle 20 Patienten wurden mit einer AMS-Transposition therapiert, ohne dabei die Darmkontinuität zu unterbrechen. Die Patienten, welche für diese wissenschaftliche Arbeit ausgewählt wurden, litten ausschließlich unter einem WILKIE-Syndrom, waren diesbezüglich weder mit einer anderen Methode voroperiert noch lagen weitere Gefäßkompressionssyndrome vor.

## **2.3 Anamnese**

Die korrekte Erfassung und Analyse von vorliegenden Schmerzbeschwerden ist der erste Weg zu richtigen Diagnosestellung und somit der Grundstein für eine gezielte und erfolgreiche Behandlung. Die Beschwerden, welche die Patienten im Sinne der Anamneseangaben beschreiben, sind typische Anzeichen eines WILKIE-Syndroms. In der Regel bestehen die Beschwerden seit mehreren Jahren. Anfangs treten vereinzelt postprandiale Schmerzen auf, die sich immer mehr häufen. Die Nahrungsaufnahme reduziert sich und ein schneller Eintritt von Völlegefühl wird bemerkt. Nicht selten wird frühzeitig eine schmerzbedingte Verweigerung von Mahlzeiten angegeben. Oft kann die

wenige Nahrung nicht im Magen behalten werden und die Patienten müssen erbrechen. Ein schleichender und dann schnell zunehmender Gewichtsverlust sind die Folge. Die Patienten bauen in der Regel körperlich recht zügig ab. Schwäche, Müdigkeit und körperliches Unwohlsein sind die täglichen Begleiter. Anamnestisch liegen Fälle vor, in welchen die Angehörigen beschreiben, dass ihre Kinder früher „Spucker“ waren. Dies könnte mit der frühzeitig bestehenden Duodenalkompression erklärt werden.

### **2.3.1 Voruntersuchungen**

Primär sind aktuelle Bildgebungen und Laborwerte die ersten Ausgangspunkte. Umfängliche Blutuntersuchungen werden zur Beurteilung von Leberfunktion inklusive Gerinnung, Pankreasenzymen und Nierenaffektionen im Hinblick auf Sekundärschäden angefertigt. Ebenfalls werden Inflammations-Parameter (C-reaktives Protein (CRP) und Procalcitonin (PCT)) untersucht, um eine entzündliche Genese der Beschwerden initial auszuschließen.

Nachdem eine ausführliche funktionelle Sonographie des kompletten Abdomens erfolgt ist, sollte sich eine gezielte Bildgebung mittels Angio-CT anschließen. Dabei ist zu beachten, dass diese in maximaler Expiration durchgeführt werden muss. In Expiration bewegt sich das Zwerchfell nach kranial, die Zwerchfellmuskulatur mit den medialen Sehnen engt den Truncus coeliacus ein, sodass differentialdiagnostisch das gleichzeitige Vorhandensein eines DUNBAR-Syndroms als Ursache der Oberbauchbeschwerden ausgeschlossen oder bestätigt werden kann (Iqbal und Chaudhary 2021).

Wenn nicht bereits eine ÖGD vor kurzem erfolgt ist, wird auch diese präoperativ durchgeführt. In Folge von häufigem Erbrechen lag bei 70% unserer Patienten eine reizbedingte Gastritis vor.

Nach Abschluss der Diagnostik folgt die präoperative Vorbereitung. Ggf. erhalten die Patienten eine Periduralanästhesie, teilweise gefolgt von dem Einbringen einer Patient-controlled-anaesthesia (PCA) - Schmerzpumpe. Diese dient der individuell, durch den Patienten selbst gesteuerten Schmerzausschaltung postoperativ. Hierbei wird auch die bereits auswärts durchgeführte Schmerztherapie berücksichtigt und kann somit besser angepasst werden.

Es erfolgt, im Rahmen unseres Untersuchungsprotokolls, aus den oben vielfach genannten Gründen, eine präoperative Begutachtung durch einen Psychiater. Diese Untersuchung liefert zusätzliche Informationen über die Planung der postoperativen Schmerztherapie, Sedierung und anxiolytische Medikation.

Präoperativ wurden Blut und Blutbestandteile für den eventuellen Fall einer Transfusion bereitgestellt. Die ausführlichen Aufklärungsgespräche wurden seitens der Gefäßchirurgie und der Anästhesie getrennt durchgeführt. Vor der Operation wurden die Patienten nach Stuhlgewohnheiten oder diesbezüglichen Schwierigkeiten befragt, da eine chronische Obstipation nicht selten ist. Für die Operation an sich genügte die Entleerung des Enddarms. Dies dient auch in Vorbereitung auf das postoperative Schmerzmanagement, um die Bauchpresse nicht zu bedienen.

### **2.3.2 Bildgebende Verfahren**

Die Angio-CT kann anhand von drei typischen Kriterien die Verdachtsdiagnose „WILKIE“-Syndrom bestätigen.

1. Hochgradige Entleerungsstörung des Magens
2. Abstand zwischen AMS und Aorta geringer als 5 mm
3. Abgangswinkel der AMS aus der Aorta geringer als 15 °

Darüber hinaus gibt die in maximaler Expiration durchgeführte Angio-CT Auskunft über die Differentialdiagnose (MALS, DUNBAR-Syndrom) bzw. dessen nicht selten gleichzeitiges Vorkommen (siehe Abb. 6). Allerdings lässt sich an der klinischen Symptomatik zwischen beiden Syndromen auch gut unterscheiden: während die Beschwerden bei Truncus-Coeliacus Kompressionssyndrom einer Angina abdominalis, wie diese z.B. bei arteriosklerotischem Truncusverschluss oder bei fibromuskulärer Dysplasie der Fall sind, entsprechen, beginnt der Patient beim WILKIE-Syndrom etwa zehn Minuten nach Nahrungsaufnahme zu erbrechen.



**Abb. 6 Angio CT des Abdomens in Sagittalebene**  
Typischer pathologischer Befund eines DUNBAR Syndroms:  
Kompression des Truncus coeliacus durch die Zwerchfellschenkel.  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Der klinischen Erfahrung nach manifestiert sich der Eindruck, dass ein lange bestehendes WILKIE-Syndrom zu einem Sackmagen und einer Magenparese führt. Ob die Dauerkompression des dritten Duodenalabschnittes ursächlich den Sackmagen bedingt oder eine genuine Motilitätsstörung besteht, ist Gegenstand der neurogastroenterologischen Forschung (Aziz et al. 2016).

Auffällig ist, dass mehr als 65 % der Patienten mit mehreren Kompressionssyndromen ein Hypermobilitätssyndrom vom Typ des „Hypermobility Syndromes Disorder“ (HSD) bzw. den hypermobilen Typ des Ehlers-Danlos-Syndrom aufweisen (Sandmann et al. 2021). Am sensitivsten ist die Ultraschall-duplexsonographische Beurteilung zum Nachweis und /oder Ausschluss des WILKIE-Syndroms. Die Methode hat den Vorteil, dass sie die Abbildung der Morphologie und Hämodynamik miteinander kombiniert. Sie kann als nichtinvasive Methode beliebig oft wiederholt werden um zu prä- und postoperativen Verlaufskontrolle eingesetzt werden und gleichzeitig vorhandene andere Kompressionssyndrome erfassen. Es können auch ergänzende Funktionsuntersuchungen (Testmahlzeit, Probetrunke) durchgeführt werden. So haben Ultraschallbefunde, welche mit IVUS, also einem intravenösen Ultraschallkatheter, erreicht wurden, gezeigt, dass erst bei „Funktionsstellungen“ des Körpers Kompression und auch Entlastungspositionen sehr deutlich werden (Shammas et al. 2018). Insofern kann der diagnostische Wert der transkutanen Ultraschall-Dopplerfunktionsdiagnostik nicht genügend betont werden. Ein Nachteil der Methode ist die Untersucherabhängigkeit und eventuell dadurch fehlende Reproduzierbarkeit.

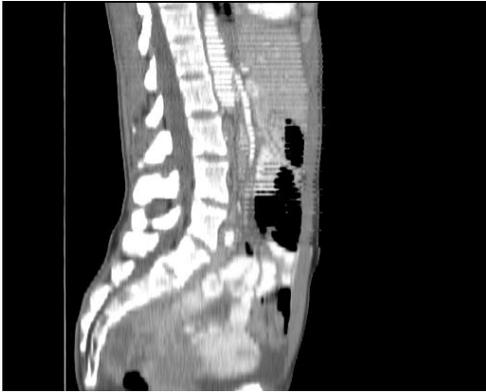
Sollte man auf eine Angio-CT Untersuchung verzichten wollen, wie z.B. aus Gründen der Strahlenbelastung bei sehr jungen Patienten, kann eine MR-Angiographie durchgeführt werden (siehe Abb. 7). Diese Untersuchung kann den Winkel zwischen Aorta und AMS auch darstellen, allerdings kann diese Untersuchung aufgrund der langen Dauer nicht in permanenter Expiration durchgeführt werden. Ein DUNBAR-Syndrom kann mit dieser Untersuchung nicht ausgeschlossen, wohl aber bestätigt werden. Für die Beurteilung des Parenchyms der benachbarten Organe, ist die Untersuchung ebenso treffsicher wie die Angio-CT Untersuchung. Für die quantitative Beurteilung der Gefäßmorphologie aber ist im arteriellen Bereich zu beachten, dass Stenosegrade durch die MR-Untersuchung erfahrungsgemäß überschätzt werden können.



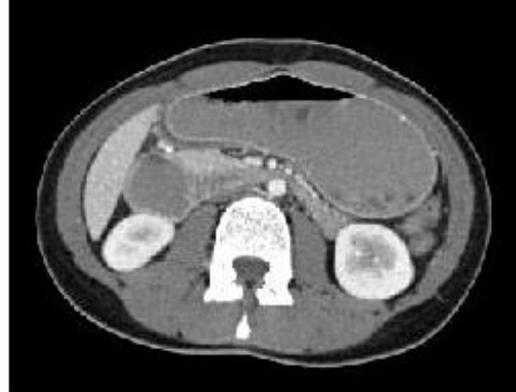
**Abb. 7 MR-Angio des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Postoperative Kontrolle nach Transposition der AMS infrarenal.  
Der erweiterte Winkel zwischen Aorta und AMS schafft Raum  
für den dritten Abschnitt des Duodenums. Präzise Beurteilung des  
Winkels der neu implantierten Arterie.  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Das Angio-CT zeigt den Winkel zwischen Aorta und AMS (siehe Abb. 8) und berechnet den Abgangswinkel. Dieser Raum kann nicht immer in anterior-posteriorer Darstellung beurteilt werden, da die AMS gelegentlich im Sinne einer Normvariante lateral verläuft.

Der Winkel ist dann zwar pathologisch, aber der Raum kann ausreichend sein. Es bedarf also einer Darstellung in zwei Ebenen.



**Abb. 8 Angio CT in Sagittalebene**  
Darstellung des engen Winkels zwischen Aorta  
und AMS  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 9 Angio CT in Transversalebene**  
Darstellung des engen Raums zwischen Aorta  
und AMS sowie eines Sackmagens  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Darüber hinaus können indirekte Zeichen eines chronischen duodenalen Ileus sowie eines Tonus armen Magens, manchmal in Form eines Sackmagens (siehe Abb. 9), sowie auch Zeichen eines hohen Ileus im fortgeschrittenen Stadium gezeigt werden. Diese Untersuchung kann insgesamt andere Erkrankungen und auch ggf. Tumore mit ähnlicher Symptomatik erkennen.

## 2.4 Begleiterkrankungen

Zu den häufigsten Begleiterkrankungen des WILKIE-Syndroms gehören:

- Sekundäre Depression
- Gastritis
- Weitere viszerale- und retroperitoneale Kompressionssyndrome

(Scholbach 2021; Sandmann 2013)

Das hypermobile EDS scheint eine konstitutionelle Voraussetzung in Form einer Bindegewebsschwäche zu sein, woraus sich ein Kompressionssyndrom entwickeln kann.

Die endoskopische Untersuchung von Ösophagus bis Duodenum steht im diagnostischen Algorithmus für Patienten mit schmerzhaften Essstörungen und bei Gewichtsabnahme immer an erster Stelle. Die überwiegend jungen Patienten und Patientinnen werden in der Regel vom Hausarzt zum Internisten (Gastroenterologen) überwiesen und die erste diagnostische Maßnahme ist eine Endoskopie. Danach erfolgen meistens eine röntgenologische Gastrographie sowie eine Passageprüfung nach Sellink. Hier beginnt nun das eigentliche Leiden dieser Patienten. Schmerzbedingt wollen sie keine feste Nahrung mehr zu sich nehmen, verlieren immer mehr an Gewicht, und auch bei wiederholt durchgeführten gastrokopischen Untersuchungen erkennt man keine Auffälligkeiten oder allenfalls eine Gastritis. Psychische Alterationen sind aufgrund dieser oft lange bestehenden Erkrankung mit vielen Arztbesuchen, bei vaskulären Kompressionssyndromen häufig koexistent (Scholbach 2021; Sandmann et al. 2012). Dieser diagnostische Ductus sollte angesichts des jugendlichen Alters der Betroffenen neu überdacht werden (siehe Diskussion).

## 2.5 Diagnosestellung

Selten wird bei schmerzbedingten Essstörungen die primäre Verdachtsdiagnose eines „WILKIE“-Syndroms gestellt (Scholbach 2021). Ganz allgemein gelten alle abdominellen- und pelvinen Kompressionssyndrome als Ausschlussdiagnosen. Nach diesen konventionellen Mustern ergibt sich folgender Algorithmus:

- Standardisierte Ultraschall-Duplexuntersuchung mit Probeschluck und Probemahlzeit
- Gastro-Duodenoskopie
- Gastrographien Breischluck
- Barium-Passage Untersuchung
- Duodenale Kapselpassage
- Laboruntersuchung auf inflammatorische Magen-Darmerkrankungen
- Koloskopien
- Stuhlprobenuntersuchung
- Untersuchung auf Nahrungsmittel Allergien (Lactose, Gluten, Fructose)

Häufig führt die Umstellung der Ernährung zu einer vorübergehenden Schmerzreduktion. Oft wird allerdings eine Schmerzmedikation erforderlich. Morphin und seine Derivate führen nicht selten in Form des intestinalen Kommas zu einer fehlenden Aktion im Dün- und Dickdarmbereich (Müller-Lissner 2013).

Da die Patienten häufig erbrechen, empfiehlt es sich, generell vor der Gabe von Bariumbrei eine CTA-Untersuchung durchzuführen, da dann die Beurteilung der Gefäßstruktur erleichtert ist. Aus der Erfahrung mit unseren Patienten können wir festhalten, dass eine funktionelle Ultraschall-Duplexuntersuchung eine effiziente und effektive Diagnostik erlaubt, weil mit Einnahme eines Probeschlucks/Probemahlzeit eine Duodenalperistaltik beobachtet werden kann, welche ineffektiv transportiert und gegen einen Widerstand im Duodenum strebt. Grundsätzlich wird die funktionelle Ultraschall-Duplexuntersuchung als eine Sichtungsdagnostik in der Literatur häufig erwähnt, dennoch aber nur zögernd als primäre Untersuchung in der neueren Literatur genannt.

## 2.6 Therapiemöglichkeiten

Ist die Diagnose des WILKIE-Syndroms einmal gestellt, werden die Patienten und Patientinnen zunächst konservativ behandelt. Ziel ist es durch eine intravenöse Hyperalimentation bzw. jejunale Nahrungsapplikation den Winkel zwischen Aorta und AMS durch Aufbau von Fettgewebe zu erweitern. Es wird also das Wachstum des retromesenterialen Fettgewebes erhofft, welches als Polsterung für den interarteriellen Raum dienen soll. Die Ernährung bei der konservativen Behandlung wird entweder enteral oder parenteral durchgeführt. Hierzu müssen Risiken und Komplikationen in der konservativen Therapie genannt werden.

Eine Katheter-Infektion bei laufender Therapie ist kein seltenes Phänomen. In den meisten Fällen, besonders wenn die AMS in einem sehr spitzen Winkel entspringt (ca.  $10^{\circ}$ - $15^{\circ}$ ), ist ein konservativer Therapieversuch, welcher Monate dauern würde, sinnlos, zumal die Lebensqualität der Patienten durch ihre Beschwerden stark eingeschränkt ist.

Seit der Demonstration der Pathologie, welche das WILKIE-Syndrom verursacht, (Rokitansky 1861) und der Beschreibung der klinischen Konsequenzen des „hohen Ileus“ durch DPD. WILKIE (Wilkie 1921a) haben die ernährungsmedizinischen Möglichkeiten erhebliche Fortschritte erfahren. Heute muss niemand mehr verhungern, wenn eine entsprechende Therapie eingeleitet wird. Tatsächlich beginnen die Patienten und Patientinnen zunächst damit, hyperkalorische Getränke zu sich zu nehmen, viele aus unserem Krankengut ernährten sich mit Eiweißdrinks, Schokolade, Eiscreme etc. Da dies in keinem Fall ausreichend war, erhielten die Patienten und Patientinnen eine nasojejunale Sonde, einen Port oder eine sogenannte PICC-Line, welche einem ZVK entspricht, für die intravenöse Zusatzernährung. Leider führten Entzündungen an den Eingangspunktionen zu früheren oder späteren Abbrüchen (eine unserer Patientinnen war seit vier Jahren damit versorgt und erhielt zusätzlich Ernährung über eine PEG-J).

Eine zweite etwas invasivere Methode ist die perkutane Enterostomie, wobei die Sonde endoskopisch vom punktierten Magen zum Jejunum geführt wird (PEG-J). Dies kann zur gesellschaftlichen Isolation wegen der umständlichen Ernährung und zum Verlust von Lebensqualität führen. Eine aus der Pankreas-Tumorthherapie bekannte Methode wird als „Bypass“ zur Umgehung der Duodenalstenose erfolgreich eingesetzt:

Duodenojejunostomie, gelegentlich auch als Gastro-Jejunostomie. Dieser Eingriff wird viszeralchirurgisch auch deshalb favorisiert, weil dieser in laparoskopischer Technik gestaltet werden kann. Der Nahrungsbrei gelangt vom Magen direkt in das Jejunum. Eine Aufholung des Mindergewichts wird damit vielfach vorübergehend erreicht, die schmerzhafte Duodenalperistaltik verschwindet aber selten, weswegen der Erfolg nach einigen Monaten oft rückläufig ist.

In unserem Krankengut finden sich viele Patienten und Patientinnen, welche mit einer der vorstehend genannten Methoden, ohne klinischen Erfolg, vorbehandelt wurden. Die von uns bevorzugte Methode ist die gefäßchirurgische Therapie: der enge anatomische Raum für den dritten Abschnitt des Duodenums wird erweitert durch eine Transposition der AMS vom suprarenalen Ursprung in die infrarenale Aorta. Dieser Eingriff wurde von W. Sandmann 2006 während seiner Tätigkeit an der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf erstmals mit dieser Indikation durchgeführt (Grottemeyer et al. 2009). Die Abtrennung und Neuimplantation der AMS ist und war kein neues Verfahren. In der Arteriosklerose- Gefäßchirurgie wurde dieses Verfahren von Sandmann et al. schon vor 40 Jahren durchgeführt (Kremer et al. 1989) wenn eine renoviszerale Verschlusskrankung vorlag. T. Thompson et al. berichten im Journal for vascular surgery 1992 über eine AMS Transposition zur Behandlung des Nussknacker-Syndroms, um eine Transposition der komprimierten linken Nierenvene zu umgehen. (Thompson et al. 1992). Zur Behandlung des WILKIE-Syndroms wurde die Transposition von der AMS unter Berücksichtigung der internationalen Literatur zuerst von W. Sandmann et al. erstmals durchgeführt (Sandmann 2013).

## 2.7 OP-Indikation

Die Indikation zur Transposition ergibt sich nach bisherigen Therapiemustern, wenn die konservativen Maßnahmen versagt haben, TPN und Ernährung über eine nasojejunale Sonde nicht mehr toleriert wird, die PEG-J ebenfalls wegen Komplikationen nicht mehr toleriert wird und die DDJ nicht zu der gewünschten Schmerzbefreiung geführt hat und konsekutiv die vielleicht anfänglich erreichte Gewichtszunahme wieder zurück geht. Es ist eine kausale Therapie der Kompression und möglicherweise Prävention eines Sackmagens.

Patienten mit chronischen postprandialen Schmerzen und Erbrechen schaffen es nur schwer, an Gewicht zuzunehmen. Selbst durch eine hochkalorische parenterale Ernährung ist eine ausreichende Gewichtszunahme, um ein Fettpolster im Winkel zwischen AMS und Aorta zu erschaffen, kaum möglich. Dazu kommt oftmals noch der massive Leidensdruck der Patienten, der eigentlich jeden unserer 20 Patienten dazu gedrängt hat, so schnell wie möglich einen Operationstermin für eine Transposition der AMS zu erhalten.

## **2.8 Transposition der AMS – Operationstechnik**

### **2.8.1 Vorbereitung**

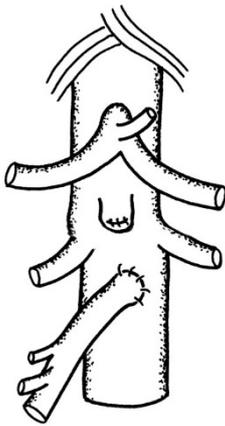
Nach dem Legen eines Blasenverweilkatheters werden sterile Kautelen hergestellt und das Operationsgebiet vom Oberkörper bis zu den Patellae abgewaschen. Es folgt das Aufkleben einer Inzisionsfolie und das Abdecken mit sterilen Tüchern. Bevor der erste Schnitt angebracht wird, findet ein Team-Time-Out mit allen beteiligten Fachdisziplinen statt.

### **2.8.2 Operationstechnik**

Die Versorgung der Patienten nach, der o.g. Methode sieht vor, die AMS aus der suprarenalen Aorta in die infrarenale Aorta zu transpositionieren, sodass die Einengung der Pars inferior des Duodenum aufgehoben wird.

Mittels einer medianen Längslaparotomie vom Xiphoid bis einen Querfinger unterhalb des Nabels wird der Situs eröffnet und daraufhin das Operationsgebiet mittels Haken offengehalten. In die Tiefe präparierend wird das Colon transversum und der Dünndarm schonend verlagert und das Retroperitoneum unter Sicht eröffnet. Vena cava und Aorta werden freipräpariert und dabei die linke Nierenvene und der Ursprung der AMS dargestellt. Dort wird eine Tabaksbeutelnaht der Stärke 3,0 angebracht und geknotet. Nach Setzen einer distalen Klemme (Ductus-Klemme) wird die AMS etwa 1mm oberhalb der Tabaksbeutelnaht durchtrennt. Die Abtrennungsstelle wird in Form einer Stumpfnah mit 5,0 Prolene übernäht. Nach sorgfältiger Blutstillung wird die AMS aus dem Mesenterium schrittweise herauspräpariert, um eine Länge von 4-5 cm zu gewinnen. Dabei ist auf die abzweigenden Seitenäste zu achten, die ggf. verletzt werden können. Die AMS wird dann mit einer Overhold-Klemme aufgedehnt und auf ein ausreichendes Lumen überprüft. Um eine eventuelle postoperative Einengung der Arterie selbst zu

vermeiden, wird die Anastomose mit Einzelnähten und nicht in fortlaufender Nahttechnik gestaltet. Ist dies gegeben, kann die Aorta unterhalb der Nierenvene durch eine Gefäßklemme verschlossen und von kaudal eine weitere Gefäßklemme angebracht werden. Eine Einzelnaht wird in die Aortenwand gelegt und im Sinne einer Exzision geöffnet. Sodann wird mit Einzelnähten die AMS in die Aorta implantiert (siehe Abb. 10).



**Abb. 10 Schema der postoperativen Situation**  
Dargestellt ist die Aorta mit der transpositionierten AMS unterhalb der Nierenarterienabgänge.  
(Debus und Gross-Fengels 2012)

Nach Freigabe des Blutstroms ist die Bluttrockenheit zu prüfen. Daraufhin ist die Darmperistaltik zu begutachten, sowie die Pulse zu überprüfen. Die Transit-Flowmetrie wird anschließend angewendet und sollte Werte zwischen 200-300 ml/min ergeben bei Berücksichtigung von reflektorischer Hyperämie.

Das Retroperitoneum wird abschließend mit einer 3,0 PDS-Naht verschlossen, die Darmanteile rückverlagert. Das Abdomen wird schichtweise in fortlaufender Nahttechnik verschlossen.

### 2.8.3 Postoperative Kontrollen

Die Überwachung erfolgte für mindestens 24 Stunden auf der Intensivstation. Es wurden regelmäßige Kontrollen von Lactat und Leukozyten, der Wundsituation, sowie eine duplexsonographische Beurteilung der Gefäße durchgeführt. Bei unauffälligen Befunden erfolgte die weitere postoperative Betreuung auf der peripheren Station.

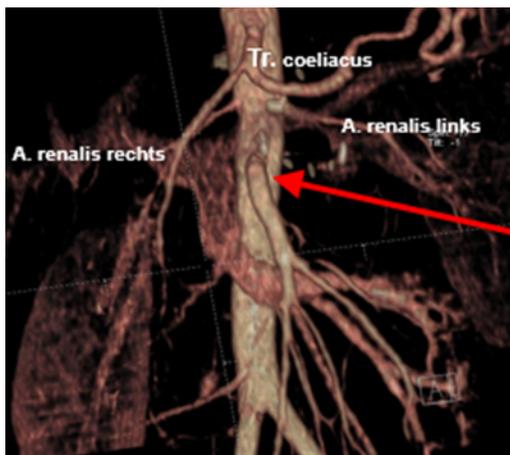


Abb. 11 **Angio CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Transpositionierte AMS unterhalb der Nierenarterien  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Vor jeder Entlassung erfolgte eine postoperative Kontrolle mittels MR-Angio oder eines Angio-CTs des Abdomens. Auf Abb. 11 erkennt man deutlich an dem roten Pfeil, eine erfolgreich, mit regelrechtem Winkel, transpositionierte AMS.

(Eine ausführliche Beschreibung über dieses, von uns standardisierte, Prozedere erfolgt in Kapitel 3.20.1 – Postoperative Versorgung und Verlauf)

## 3 Fallvorstellungen

### 3.1 Fall 1

Die Anamnese der Patientin bezüglich Gewichtsverlust und bestehender essensabhängiger Bauchschmerzen bestand seit fünf Jahren. Zur Zeit der ersten Vorstellung im Jahre 2017 war die Patientin 15 Jahre alt (160 cm, 44 kg) und lehnte mittlerweile Essen von normaler Kost, wegen heftig auftretender Schmerzen im Epigastrium - aber auch in rechten und linken Mittelbauch, ab. Nach dem Essen klagte die Patientin über Übelkeit und Erbrechen. Sämtliche konventionellen gastroenterologischen Untersuchungen wurden mehrfach durchgeführt (Gastroskopie, Gastro-Duodenoskopie, Magen-Darmpassage mit Gastrographien und mit Bariumbrei) ohne dass ein pathologischer Befund erhoben wurde. Die präoperative Ultraschall-Duplexuntersuchung hatte eine massive peristaltische Störung am distalen Ende des Duodenums ergeben. Hier „rollte“ die peristaltische Welle permanent gegen einen deutlichen Widerstand zurück. Die Diagnose eines hohen Ileus im Sinne eines WILKIE-Syndroms wurde gestellt.

Während der Operation der Patientin, welche in einer Transposition der AMS vom suprarenalen Ursprung in die infrarenale Aorta bestand, ergaben sich keine Besonderheiten. Der postoperative Wundheilungsverlauf verlief komplikationslos. Bereits während des stationären Aufenthaltes ergab sich eine leichte Besserung mit Aufnahme flüssiger und breiiger Nahrung. Sechs Wochen postoperativ gab die Patientin eine deutliche Besserung an und konnte bereits feste Nahrung zu sich nehmen, gab jedoch an gelegentlich noch erbrechen zu müssen. Nach sechs Monaten wurde über eine deutliche Besserung der Beschwerden berichtet. Die Patientin hatte an Gewicht zugenommen, konnte schmerzfrei hyperkalorische Kost und auch feste Nahrung in kleinen Mengen über den Tag verteilt zu sich nehmen. Nach einem Jahr wurde Beschwerdefreiheit beschrieben. Die von uns angeregte Kontrolluntersuchung mittels Bildgebung, welche präoperativ in Form eines Angio-CT die Einengung des Duodenums zwischen Aorta und AMS aufgezeigt hat, lehnten die Eltern, im Hinblick auf eine unnötige Strahlenexposition, ab. Es wurde stattdessen eine funktionelle Ultraschall-Duplexuntersuchung durchgeführt. Diese zeigte ein gutes Ergebnis. Nach einem Jahr hatte die Patientin bereits 10% ihres Körpergewichts wieder aufgenommen.

## 3.2 Fall 2

Es handelt sich um eine damals 22-jährige Patientin aus dem Ausland, welche sich zunächst ambulant vorstellte. Die Körpergröße betrug 1,70 m und das Körpergewicht 36 kg. Die Patientin litt seit acht Jahren an schmerzhaften Essstörungen, welche 2010 (im Alter von 15 Jahren) begonnen hatten. Die Schmerzintensität wurde über die Jahre deutlich schlimmer. Die Patientin lehnte zum Schluss das Essen von festen Stoffen ab und ernährte sich mit hyperkalorischen Getränken. Mit dem stationären Aufenthalt versuchten wir zunächst die Ernährung mit Astronautenkost, doch selbst kleine Mahlzeiten und Flüssigkeitsaufnahme war ohne Erbrechen nicht möglich. Schließlich erfolgte eine parenterale Ernährung als Vorschlag vor einer operativen Behandlung sowie eine perkutane Enterostomie mit Platzierung des Ernährungsschlauches im Jejunum.

Bei der stationären Aufnahme im Jahr 2018 erfolgte eine Angio-CT Untersuchung zur morphologischen Darstellung des aortoviszeralen Bereichs. Auffällig war eine Einengung der linken Nierenvene im Sinne eines Nussknacker-Syndroms (siehe Abb.12) und andererseits eine hochgradige Enge für den kaudal dazu platzierten dritten Duodenalabschnitt (siehe Abb. 13). Unter der Arbeitsdiagnose „WILKIE-Syndrom“ erfolgte der operative Eingriff. Die Arteria mesenterica superior wurde von der Aorta abgetrennt, übernäht und sodann in die infrarenale Aorta implantiert.

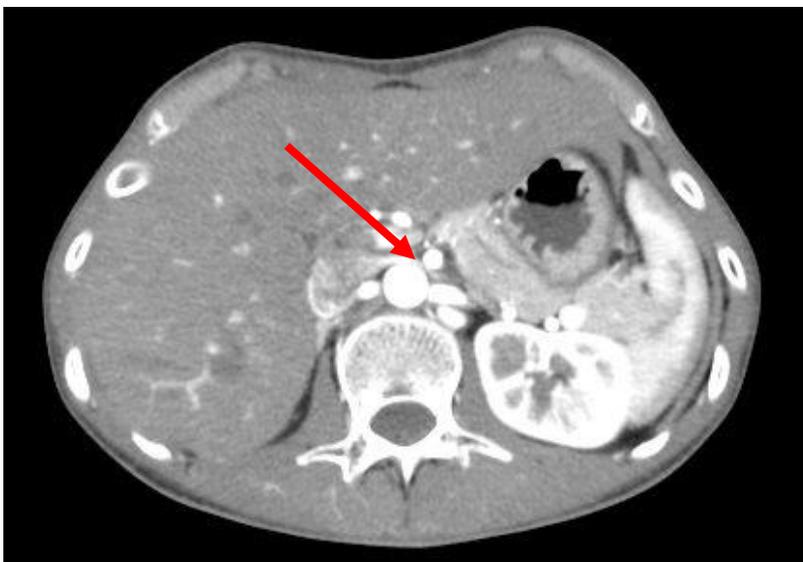


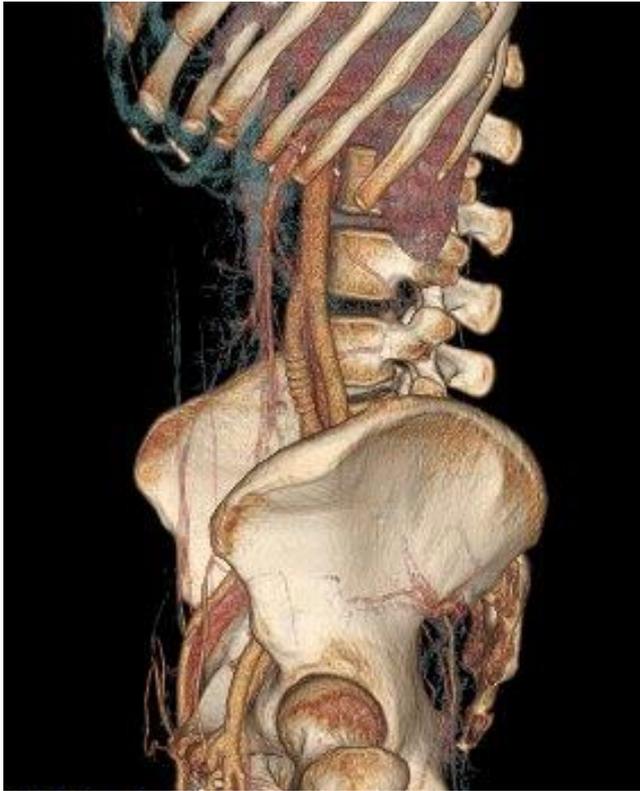
Abb.12 Angio CT des Abdomens Transversal  
Eingeengter Raum zwischen Aorta und AMS, kein Raum für die Nierenvene  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



Abb. 13 **Angio CT des Abdomens Transversal**  
Raum zwischen Aorta und AMS. Kein Raum für das Duodenum.  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Zehn Tage nach der Operation war die erste Nahrungsaufnahme in kleinen Portionen möglich. Vor der Entlassung folgte ein Angio-CT des Abdomens (siehe Abb. 13,14,15). Die Untersuchung zeigte einen regelrechten Befund mit einem korrigierten Winkel und viel Platz, da die AMS unterhalb der Nierenvene transpositioniert wurde. Automatisch wurde dadurch auch das Nussknacker Syndrom behandelt.

Nach sechs Wochen wurden mehrere kleine Mahlzeiten gut vertragen, größere bzw. normale Portionen waren zu diesem Zeitpunkt noch nicht möglich. Bei der Kontrolle nach sechs Monaten wurden noch leichte Schmerzen bei der Nahrungsaufnahme beklagt. Die Patientin hatte zu diesem Zeitpunkt jedoch bereits neun Kg zunehmen können. Bereits ein Jahr nach der Operation gab die Patientin keine Einschränkungen bei der Essensaufnahme an und hatte ein Körpergewicht von 51 Kg (Zunahme mehr als 1/3 des präoperativen Körpergewichts) erreicht. Nach drei Jahren erreichte die Patientin ein Körpergewicht von 54 kg. Insgesamt hatte sich die Lebensqualität (Familie, Freunde, Beziehung) deutlich gebessert und der anfänglich geäußerte Verdacht über eine psychisch-verursachte Essstörung (Bulimie, Anorexie) konnte entkräftet werden.



**Abb.14 Angio-CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Erfolgreiche Transposition der AMS kaudal der Nierenarterien  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 15 Angio-CT des Abdomens transversal**  
Kontrolle nach Transposition mit ausreichendem Patz für das Duodenum  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 16 Angio-CT des Abdomens sagittal**  
Erfolgreiche Korrektur des Winkels zw. Aorta und AMS  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

### 3.3 Fall 3

Die 25-jährige Patientin stellte sich in einem schlechten Ernährungszustand im Jahr 2014 vor. Eine normale Ernährung, mit festen Bestandteilen, war nicht mehr möglich, selbst schluckweise Wasser wurde nicht mehr vertragen. Die Ernährung erfolgte bereits seit mehreren Monaten, über eine Nasojejunale Sonde sowie zusätzlich über einen intravenösen Port. Bei einer Körpergröße von 1,75 m wurde ein Körpergewicht von 39 kg gemessen.

Im Angio-CT zeigte sich ein Winkel zwischen Aorta und Arteria mesenterica superior von gerade mal 8°. Ebenfalls wurde die Diagnose mittels MDP gesichert (siehe Abb. 17)

Dies war mit Abstand einer der ausgeprägtesten Zustände eines WILKIE-Syndroms in unserem gesamten Patientengut. Bei der präoperativ durchgeführten Gastroskopie fand sich eine A-Bakterielle Gastritis. Diese wurde auf das häufige Erbrechen zurückgeführt. Aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes, entschieden wir uns zunächst, die Patientin präoperativ hochkalorisch zu ernähren und drei Wochen später dann den operativen Eingriff durchzuführen. Der operative Eingriff, in Form der Transposition der AMS verlief komplikationsfrei. Die Wundheilung erfolgte primär. Der postoperative Nahrungsaufbau war sehr verzögert, erst drei Wochen postoperativ konnte flüssige hochkalorische Nahrung oral toleriert und die Ernährungssonden sowie der Port entfernt werden. Auch die Gewichtszunahme erfolgte deutlich verzögert. Vor der Entlassung wurde der Befund mittels MR-Angio (siehe Abb. 18, 19) kontrolliert. Die Kompression auf die linke Nierenvene sowie auf das Duodenum wurde erfolgreich aufgehoben. Die Untersuchung zeigte einen regelrechten Befund. Nach sechs Wochen war noch keine Gewichtszunahme zu erkennen, nach sechs Monaten hatte sich das Essverhalten deutlich gebessert und eine Gewichtszunahme von zwei kg war erreicht worden. Nach einem Jahr hatte die Patientin fünf kg an Gewicht zugenommen und beschrieb einen extrem positiven Verlauf im Vergleich zu ihrer Symptomatik vor der Operation. Insgesamt drei Jahre präoperativ hatte Sie ein Gewicht von 48 kg erreicht.



**Abb.17 Pathologische MDP**

Stauung im Bereich des aortomesenterialen Winkels

Fast tagelang verbleibendes Kontrastmittel im Magen und Duodenum und langsamer Übergang in den distalen Dünn- und Dickdarm.

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,

Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)



**Abb.18 MR-Angio in 3D Aufnahme**

Angiographische Situation nach erfolgreicher AMS Transposition

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,

Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)



**Abb. 19 MR-Angio des Abdomens 3 D Rekonstruktion**  
Die 3D Aufnahme zeigt die ungehinderte Durchgängigkeit im aortomesenterialen Winkel postoperativ.  
Erfolgreiche Transpositionierung der AMS unterhalb der Nierenvene und somit auch eine Aufhebung der Kompression der zuvor hochgradig komprimierten Vena renalis sinistra.  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### 3.4 Fall 4

Es handelt sich um eine weitere Patientin aus dem Ausland, welche nach ergebnisloser gastrointestinaler Diagnostik, bei bereits wegen schmerzhafter Essstörung durchgeführter Gastrojejunostomie, sich im Evangelischen Krankenhaus Mettmann, Abteilung für Gefäßchirurgie vorstellte. Eine Ösophago-Gastro-Duodenoskopie in der inneren Abteilung wurde durchgeführt sowie auch eine Koloskopie, jedoch ergaben diese Untersuchungen keinen pathologischen Befund. Es handelte sich um Wiederholungsuntersuchungen, da diese auch schon im Ausland durchgeführt worden waren.

Die Angio-CT Untersuchung ergab sodann einerseits ein deutliches Nussknacker-Syndrom (siehe Abb. 20) sowie eine deutliche Enge für den dritten Abschnitt des Duodenums zwischen Aorta und AMS (siehe Abb. 21).



**Abb. 20 Angio-CT des Abdomen transversal**  
Reduzierter Raum zw. Aorta und AMS mit Einengung der linken Nierenvene  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



Abb. 21 **Angio-CT des Abdomens transversal**  
Raum zwischen Aorta und AMS deutlich reduziert  
(Praxis Rademacher 2017-2019;)

Es erfolgte die Transposition der AMS nach infrarenal. Der perior- und postoperative Verlauf war komplikationslos. Bereits eine Woche nach der Verpflanzung der AMS war eine Nahrungsaufnahme mit kleinen Portionen ohne Erbrechen möglich. Das postoperative Angio-CT (siehe Abb. 22-24) zeigte sodann ausreichend Platz für das Duodenum und eine ungehinderte Passage. Da die AMS kaudal der Nierenvene reimplantiert wurde, wurde automatisch auch das Nussknacker Syndrom mitbehandelt. Eine 3D postoperative Rekonstruktion erfolgte ebenfalls (siehe Abb. 25)



Abb. 22 **Angio CT des Abdomens transversal**  
Abgesetzte AMS, Nierenvene ohne AMS oberhalb.  
Somit auch eine Dekompression der Nierenvene  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



Abb. 23 **Angio-CT des Abdomens sagittal**  
Neu entstandener Winkel der AMS  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

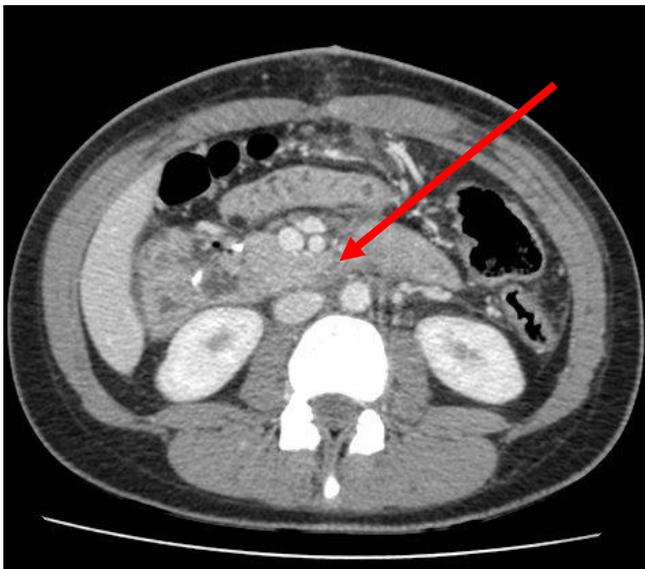
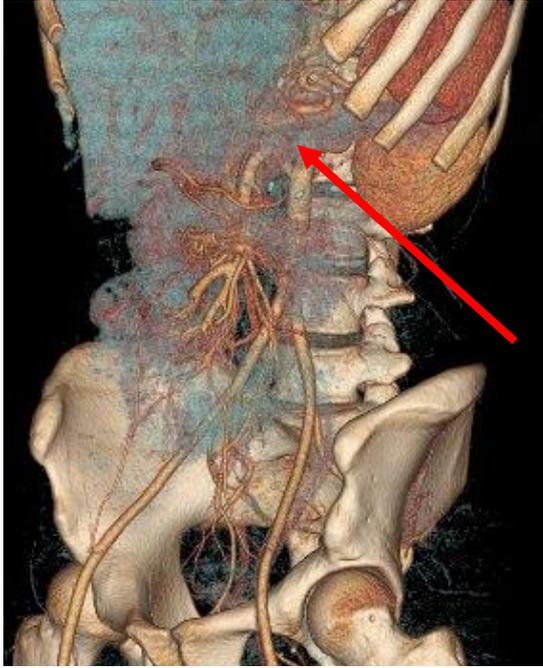


Abb. 24 **Angio-CT des Abdomens transversal**  
Raum zwischen AMS und Aorta ist ausreichend fürs Duodenum  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 25 Angio-CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Erfolgreiche Transpositionierung der AMS in die Aorta  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

Bereits sechs Wochen postoperativ gab die Patientin kaum noch schmerzbedingte Essstörungen an, verfolgte nur noch ein sehr gelegentliches Erbrechen bei größeren Mahlzeiten. Nach sechs Monaten sowie auch einem Jahr und auch nach drei Jahren bestanden keine Beschwerden mehr.

### 3.5 Fall 5

Diese Patientin litt seit mehr als fünf Jahren an unspezifischen schmerzbedingten Essstörungen und gab im letzten Jahre einen Gewichtsverlust von acht kg bei einer Körpergröße von 170 cm an. Es wurde in den letzten Monaten über zunehmende Übelkeit, Erbrechen, Völlegefühl und postprandiale Bauchschmerzen geklagt. Noch dazu zeigte die Patientin typische Anzeichen eines hEDS, was sich im späteren Verlauf auch bestätigte.

Die funktionelle Ultraschall-Duplexuntersuchung zeigte sowohl eine Passagestörung nach Testmahlzeit wie auch eine deutliche Einengung der linken Nierenvene. Die Angio-CT Untersuchung bestätigte den Ultraschallbefund. Die präoperative Ösophago-Gastro-Duodenoskopie hatte eine chronische Gastritis ohne Bakteriologie im Sinne einer durch mehrfaches Erbrechen erzeugten mechanischen Gastritis ergeben. Der operative Eingriff wurde bei der Patientin durchgeführt. Es traten keine intra- und postoperativen Probleme auf. Nicht nur die Nierenvene zeigte sich in der postoperativen Kontrolle komplett frei durchgängig. Es wurde eine gute gastroduodenale Passage mit ausreichendem Platz für den dritten Duodenalabschnitt erreicht. Nach stationärer Therapie von 10 Tagen konnte die Patientin bereits alles essen und sehr gut vertragen. Sechs Wochen postoperativ war die Patientin komplett beschwerdefrei und hatte schon drei kg an Gewicht zugenommen. Sechs Monate später hatte sie sechs kg zugenommen, nach einem Jahr zwölf kg und nach drei Jahren waren es 19 kg. Fünf Jahre nach dem Eingriff wurde eine Kontrolle mittels Angio-CT Untersuchung durchgeführt mit dem Ergebnis, dass morphologisch und funktionell eine normal konfigurierte Anastomose zwischen Arteria mesenterica superior und Aorta vorlag sowie einer uneingeschränkten Vena renalis sinistra (siehe Abb. 26-29).

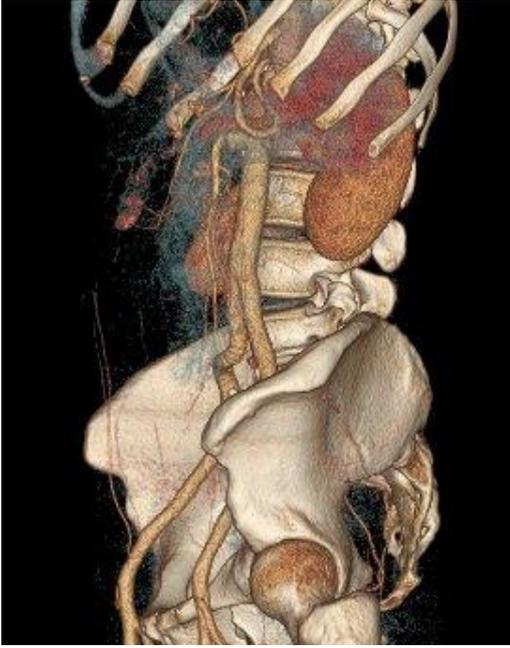


Abb. 26 **Angio-CT Abdomen in 3D Rekonstruktion**  
Regelrechter Befund nach 5 Jahren postoperativ  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

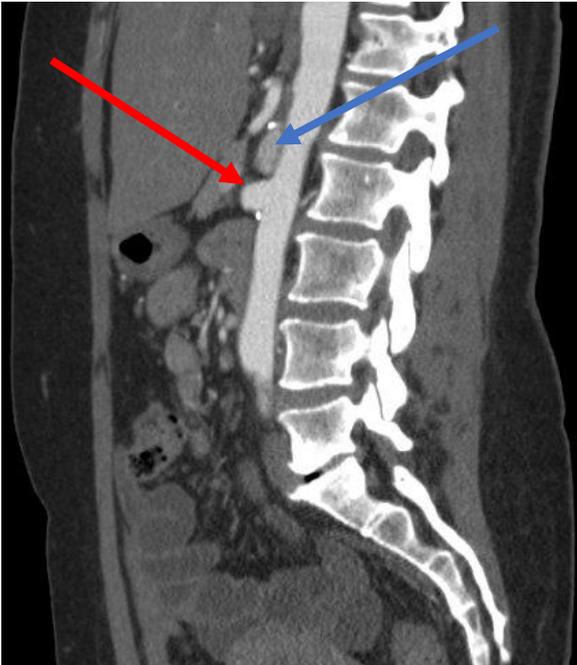
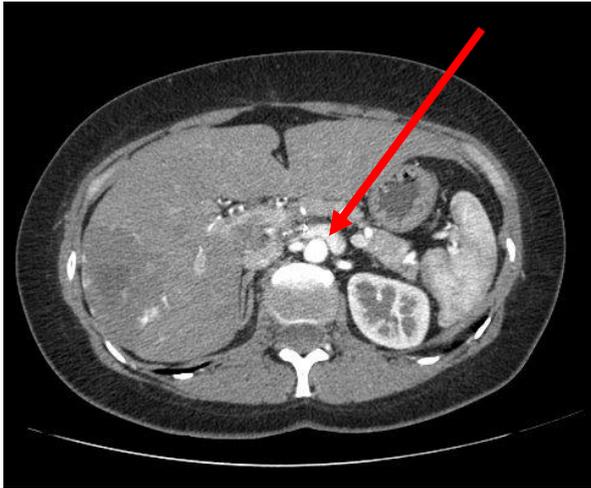
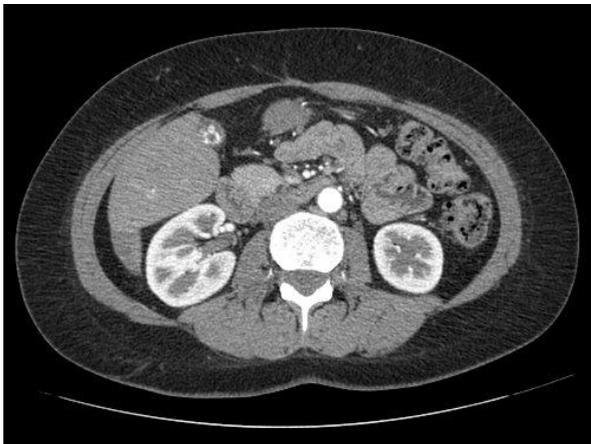


Abb. 27 **Angio-CT des Abdomens sagittal**  
Neu implantierte AMS (roter Pfeil), linke Nierenvene ohne  
Kompression (blauer Pfeil) bei Kontrolle nach 5 Jahren  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 28 Angio-CT des Abdomen transversal**  
Nierenvene (Keine Mesenterica im Verlauf) Kontrolle nach fünf Jahren  
(Praxis Rademacher 2017-2019)



**Abb. 29 Angio-CT des Abdomen transversal**  
Genug Platz für das Duodenum, fünf Jahre postoperativ  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

### 3.6 Fall 6

Bei der präoperativen Vorstellung war die Patientin 24 Jahre alt (170cm, 49 Kg) und klagte über ein massives postprandiales Völlegefühl sowie Nahrungsabhängige Schmerzen im Oberbauch und Erbrechen nach dem Essen.

Die ÖGD ergab einen regelrechten Befund und das durchgeführte Angio-CT zeigte zwischen Aorta und AMS einen schmalen Winkel von 16° (siehe Abb. 30).

Nicht nur die im unmittelbaren Winkel befindliche Vena renalis sinistra, sondern auch das Duodenum war aufgestaut.

Von internistischer Seite wurde eine psychische Komponente für die Essstörung geäußert, deshalb wurde eine psychiatrische und neurologische Untersuchung präoperativ durchgeführt, welche dafür keinen Anhalt ergab. Die Diagnose des hohen Ileus im Sinne eines WILKIE-Syndroms wurde damit bestätigt, da auch eine funktionelle Ultraschall-Duplexuntersuchung vorausgegangen war. Die Transposition der Arteria mesenterica superior wurde komplikationslos durchgeführt, der postoperative Heilungsverlauf war ungestört. Die postoperative Angio-CT Kontrolle zeigt nach Transposition einen deutlich erweiterten Raum für den dritten Duodenalabschnitt (siehe Abb. 31). Ursprünglich verlief die AMS nach Abgang mehr oder weniger parallel und unmittelbar neben der Aorta. Die Patientin konnte während des stationären Aufenthaltes bereits kleiner Mahlzeiten gut und ohne Beschwerden vertragen. Sie wurde nach neun Tagen stationären Aufenthalt aus dem Krankenhaus entlassen. Nach sechs Wochen bestand noch eine leichte Übelkeit bei größeren Mahlzeiten. Bei den Kontrollen sechs, zwölf und 36 Monate postoperativ, war die Patientin komplett beschwerdefrei.

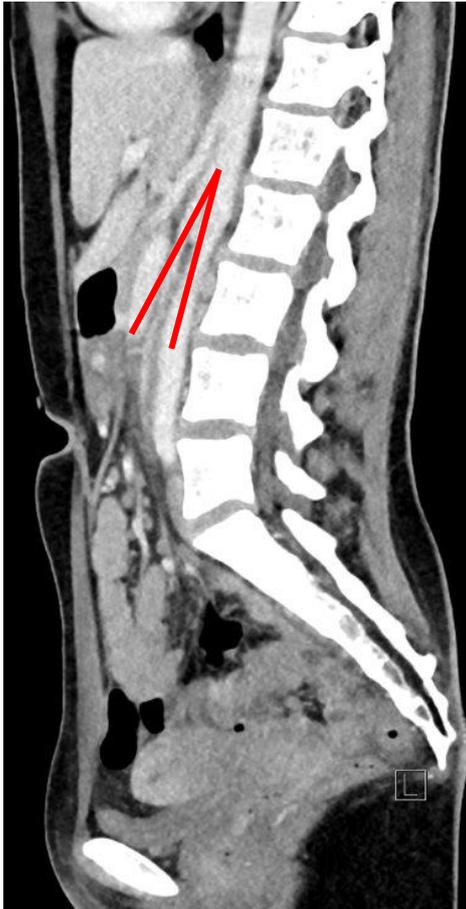


Abb. 30 **Angio-CT des Abdomens sagittal**  
 Winkel zwischen AMS und Aorta von unter  $16^\circ$   
 (Praxis Rademacher 2017-2019)

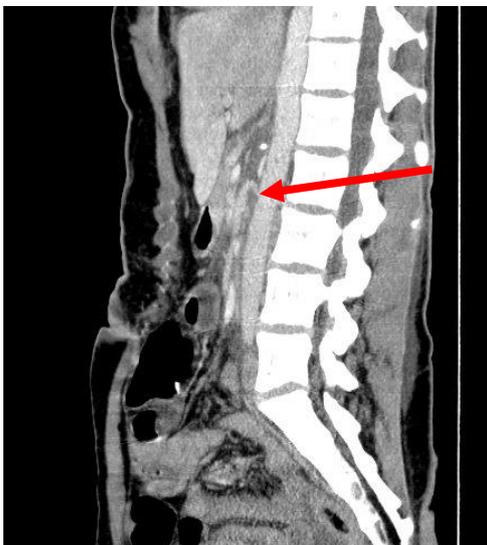


Abb.31 **Angio-CT des Abdomens sagittal**  
 Kontrolle des neuen Winkels zw. Aorta und AMS  
 mit erweitertem Raum für das Duodenum  
 (Praxis Rademacher 2017-2019)

### 3.7 Fall 7

Bei dieser Patientin zeigten sich die typischen WILKIE-Symptome Anfangs schleichend jedoch dann plötzlich immer schlimmer werdend, mit einem gesamten Gewichtsverlust von neun kg in zwei Jahren. Davon waren die letzten sechs Monate besonders schlimm mit massiven Bauchschmerzen, Übelkeit und Erbrechen.

Zum Zeitpunkt der Vorstellung bei uns war die Patientin 169 cm groß und 53 kg schwer. Die Vorstellung zur auswertigen funktionellen Ultraschall- Duplexuntersuchung mit Testmahlzeit hatte eine am Übergang vom Duodenum ins Jejunum blockierte Peristaltik ergeben, sodass der Verdacht auf ein WILKIE-Syndrom geäußert wurde.

Die präoperativ durchgeführte (wiederholte) Ösophago-Gastro-Duodenoskopie ergab eine leichte Gastritis als Magenschleimhaut Reaktion auf häufiges Erbrechen ohne bakteriologischen Befund.

Die Angio-CT Untersuchung zeigte einen Winkel von  $15^\circ$ , das Duodenum war definitiv eingengt. Kardiologisch sowie auch psychiatrisch war die Patientin unauffällig. Es erfolgte die Operation welche komplikationslos verlief. Der Patientin ging es sehr schnell bedeutend besser. Vor der Entlassung wurde eine Angio CT Kontrolle veranlasst. Diese bestätigte auch den Erfolg der Operation (siehe Abb. 32). Sechs Wochen postoperativ hatte sie schon zwei kg zugenommen und war fast beschwerdefrei. Nach sechs Monaten waren es sechs kg und nach einem Jahr hatte die Patientin insgesamt sieben kg zugenommen. Insgesamt drei Jahre nach der Operation hatte die Patientin zehn kg an Körpergewicht zugenommen und der klinische Befund blieb weiterhin unverändert.



**Abb. 32 Angio-CT des Abdomens**

Die 3D-Aufnahme zeigt den vergrößerten anatomischen Abschnitt zwischen Aorta und AMS für das Duodenum

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016).

### 3.8 Fall 8

Diese Patientin mit fünf kg Gewichtsverlust in den letzten zwei Jahren präoperativ (165 cm, 46 Kg) klagte über massive Beschwerden wie Übelkeit, Erbrechen und postprandialen Schmerzen. Aufgrund der Beschwerden wurden die Mahlzeiten reduziert. Vorausgegangen war eine psychiatrische Untersuchung wegen psychisch bedingter Essstörungen mit unauffälligem Befund. Auch die konventionellen Gastroenterologischen Untersuchungen hatten keine Erklärung für die Beschwerden ergeben. Die präoperativ (wiederholt durchgeführte ÖGD) zeigte eine chronische Gastritis als mechanische Reaktion der Magenschleimhaut auf sehr häufiges Erbrechen. Die funktionelle Ultraschall duplex-Sonographie sowie auch die präoperative Angio-CT Untersuchung bestätigten die Diagnose einer hochgradigen Einengung des dritten Duodenalabschnittes im Sinne eines WILKIE-Syndroms. Wie bei ähnlich Patienten wurde präoperativ eine hyperkalorische Ernährung mittels Nasojejunaler Sonde und intravenöser Ernährung via Port diskutiert.

Es erfolgte eine komplikationslose Transposition der AMS. Eine Woche postoperativ konnte die Patientin fast normale Nahrung zu sich nehmen. Eine MR-Angio Untersuchung des Abdomens wurde vor der Entlassung angefertigt. Die Untersuchung zeigt die erfolgreiche Korrektur des aortomesenterialen Winkels und die Erweiterung des Raums zwischen Aorta und AMS (siehe Abb. 33). Sechs Wochen postoperativ bestand komplette Beschwerdefreiheit und eine Gewichtszunahme von drei kg, sechs Monate fünf kg und ein Jahr postoperativ sieben kg. Insgesamt drei Jahre nach der Operation war eine Gewichtszunahme von insgesamt elf kg und somit ein normales Körpergewicht erreicht.



**Abb. 33 MR-Angio des Abdomens**  
Korrigierter Aortomesenterialen Winkels sowie  
Erweiterung des Zwischenraums  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### **3.9 Fall 9**

Die Patientin stellte sich, mit Beschwerden die letzten zehn Jahre, in Form von Übelkeit bei der Nahrungsaufnahme, häufiges Erbrechen und postprandialen Schmerzen vor. Sie hatte mit hyperkalorischer Ernährung weitgehend ihr Gewicht halten können, (170 cm und 51 kg) jedoch die letzten zwei Jahre, vor der stationären Aufnahme, einen Gewichtsverlust von insgesamt 14 kg erlitten. Die klinischen Kriterien für das Vorliegen eines hEDS waren deutlich zu erkennen.

Nach Durchführung konventioneller gastroenterologischer Diagnostik einschließlich Gastroskopie, Gastrographien Breischluck, wurde mittels funktioneller Ultraschall Duplexuntersuchung und die nachfolgende Angio-CT Untersuchung, der klare Befund eines ausgeprägten WILKIE-Syndroms gestellt. Auch eine Koloskopie und die bei uns erneut durchgeführte Ösophagogastroskopie ergaben keinen Anhalt für die Beschwerden. Zunächst wurde diese Patientin mittels Nasojejunaler Sonde und Port hyperkalorisch präoperativ ernährt und sodann im Intervall mittels Transposition der AMS operiert

Nach zehn Tagen konnte die Patientin flüssige Kost zu sich nehmen. Sechs Wochen nach der Operation konnten wir eine leichte Besserung ohne Gewichtszunahme erkennen. Nach sechs Monaten war eine Gewichtszunahme von drei kg erreicht und nach einem sowie auch nach drei Jahren insgesamt sechs kg mit deutlicher Besserung der Symptomatik. Die Angio-CT Kontrolluntersuchung in der seitlichen Aufnahme zeigte die transponierte AMS und den gewonnenen Platz zwischen Aorta und der Arterie für das Duodenum (siehe Abb. 34, 35).



**Abb. 34 Angio-CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Neu implantierte AMS mit korrektem Winkel. Nierenvene ohne Kompression  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)



**Abb. 35 Angio-CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**  
Transponierte AMS und gewonnener Platz zwischen  
Aorta und der AMS für das Duodenum.  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### 3.10 Fall 10

Diese Patientin war in ihrem Heimatland schon lange in Therapie. Sie erhielt Schmerzmittel und Antidepressiva. Zum Zeitpunkt der Vorstellung wog die Patientin 46 kg bei einer Körpergröße von 163 cm.

Die im Vordergrund bestehenden Beschwerden waren Übelkeit, Erbrechen, typische postprandiale Schmerzen und eine sekundäre Depression. Im letzten Jahr hatte die Patientin rund zehn kg an Gewicht verloren. Bei der Ösophagogastroskopie wurde eine leichte Gastritis festgestellt welche als mechanische Ursache bei gehäuften Erbrechen eingeordnet wurde. Die Angio-CT Untersuchung zeigte einen Abgangswinkel der AMS aus der Aorta von nur 10°. Die Angiographische Diagnose lautete Nussknacker-Syndrom sowie ausgeprägtes WILKIE-Syndrom.

Die operative Sanierung erfolgte und verlief komplikationslos. Die ersten sechs Wochen tat sich die Patientin beim Kostaufbau etwas schwer und konnte nur flüssig und hyperkalorisch ernährt werden, schaffte es dennoch ein kg an Gewicht zuzunehmen. Der weitere Verlauf war wie nach einer Transposition üblich. Der Befund wurde vor der Entlassung mittels Angio CT des Abdomens kontrolliert. Hierbei zeigte sich eine regelrechte Korrektur des aortomesenterialen Winkels (siehe Abb. 36, 37). Nach sechs Monaten betrug die Gewichtszunahme drei kg und nach einem Jahr hatte die Patientin sieben kg an Gewicht zugenommen. Mittlerweile ist die Patientin komplett beschwerdefrei, führt ein normales Leben und hat mittlerweile eine Familie gegründet.



**Abb. 36 Angio-CT des Abdomens in 3D Rekonstruktion**

Die Abbildung zeigt den postoperativen Befund mit der transpositionierten AMS und ausreichendem anatomischen Raum für den Verlauf des bis dato komprimierten Duodenums.

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)



**Abb. 37 Angio-CT des Abdomens**

Die Nierenvene kann sich sehr gut darstellen, da die Kompression durch die kaudale Transposition der AMS aufgehoben wurde

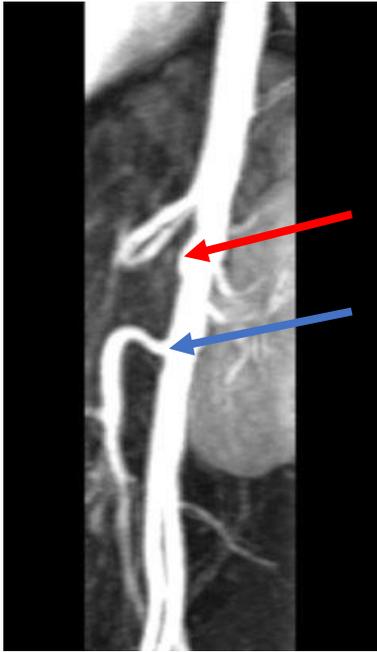
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### 3.11 Fall 11

Die Patientin wurde mit funktioneller Ultraschallduplextechnik und Probemahlzeit untersucht. Sie gab an, in den letzten zwei Jahren acht kg an Gewicht verloren zu haben. Bei der Aufnahme betrug das Gewicht 47 kg bei einer Körpergröße von 166 cm. Im Vordergrund der Beschwerden standen Übelkeit, gehäuftes Erbrechen und postprandiale Schmerzen sowie zunehmende Gewichtsabnahme.

Der Winkel der Arteria mesenterica superior lag bei unter  $15^\circ$ . In der ÖGD zeigte sich präoperativ eine leichte Gastritis ohne bakterielle Besiedlung. Eine ebenfalls durchgeführte Koloskopie war unauffällig. Eine radiologische Magen Darm Passage hatte den hohen Ileus bestätigt, sodass die Diagnose des WILKIE-Syndroms gestellt werden konnte.

Die Patientin wurde mittels Transposition der AMS von supra nach infrarenal komplikationslos operiert. Die postoperative Nahrungsaufnahme erfolgte bereits am fünften postoperativen Tag. konnte eine flüssige Nahrungsaufnahme erfolgen. Eine Kontrolluntersuchung mittels MR-Angio wurde vor Entlassung durchgeführt (siehe Abb. 38). Nach sechs Wochen betrug die Gewichtszunahme zwei kg, nach sechs Monaten vier kg und nach einem Jahr waren es bereits zehn kg. Die Patientin war zu diesem Zeitpunkt komplett beschwerdefrei. Drei Jahre nach der Operation hatte die Patientin insgesamt zwölf kg an Gewicht zugenommen.



**Abb. 38 MR-Angio in 3D Rekonstruktion sagittal**

Die seitliche Darstellung zeigt den Befund der transponierten AMS.

Der blaue Pfeil zeigt den neuen Abgang der AMS.

Der rote Pfeil zeigt den ursprünglichen Abgang der AMS

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,

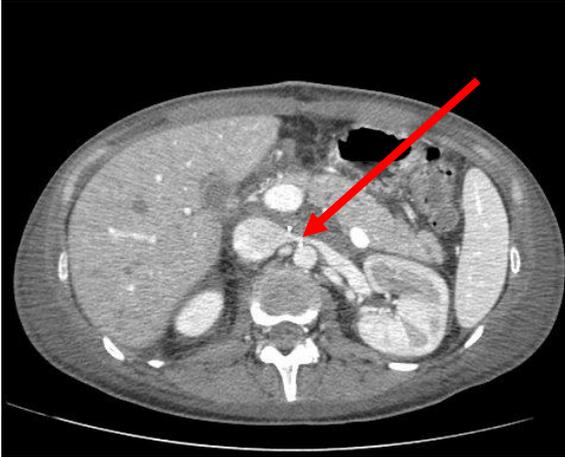
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### 3.12 Fall 12

Diese 30-jährige Patientin stellte sich mit einer Körpergröße von 170 cm bei einem Körpergewicht von 50 kg mit epigastrischen Bauchschmerzen und postprandialen Beschwerden vor. Erbrechen trat nur sporadisch auf, der Allgemeinzustand war vergleichsweise relativ gut, trotz des Untergewichts. Allerdings hatte die Patientin in den letzten sechs Monaten wegen schmerzbedingter Essstörung sieben kg an Gewicht verloren.

Eine ÖGD sowie eine Koloskopie waren unauffällig. Die Therapie erfolgte in einer Transposition der AMS. Da die Patientin eine Woche nach der Operation noch über linksseitige Flankenschmerzen und rechtsseitige Schmerzen unter dem Rippenbogen klagte, wurde eine Kontroll-Computertomographie durchgeführt. Hierbei zeigte sich das ausreichend Platz für die anfangs ebenfalls erheblich komprimierte linke Nierenvene bestand, der Abstrom aus der linken Niere war ungehindert (siehe Abb. 39). Ebenfalls zeigte die Untersuchung einen korrigierten aortomesenterialen Winkel mit einem dazwischen erweiterten Raum für eine ungehinderte Gastroduodenale Passage (siehe Abb. 40, 41). Die Erklärung für die rechtsseitigen Subkostalen Beschwerden ergab sich seitens der Gallenblase, welche Zeichen einer abgelaufenen Inflammation erkennen ließ.

Sechs Wochen postoperativ waren die Beschwerden der Patientin deutlich abgeklungen. Insgesamt sechs Monaten nach der Operation bestanden weder Flankenschmerz noch subperiostaler epigastrischer Schmerz und ein Jahr nach der Operation war die Patientin vollständig beschwerdefrei und hatte deutlich an Gewicht zugenommen. Insgesamt drei Jahre nach der Operation hatte sie sieben kg an Gewicht zugenommen und war weiterhin beschwerdefrei.



**Abb. 39 Angio-CT des Abdomens transversal**  
Abgesetzte AMS. Platz für die anfangs ebenfalls erheblich komprimierte linke Nierenvene. Keine AMS sichtbar, da sie kaudal transplantiert wurde  
(Praxis Rademacher 2017-2019;



**Abb. 40 Angio CT des Abdomens sagittal**  
Erweiterter Winkel nach Transposition und somit erweiterter Raum fürs Duodenum (roter Pfeil)  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

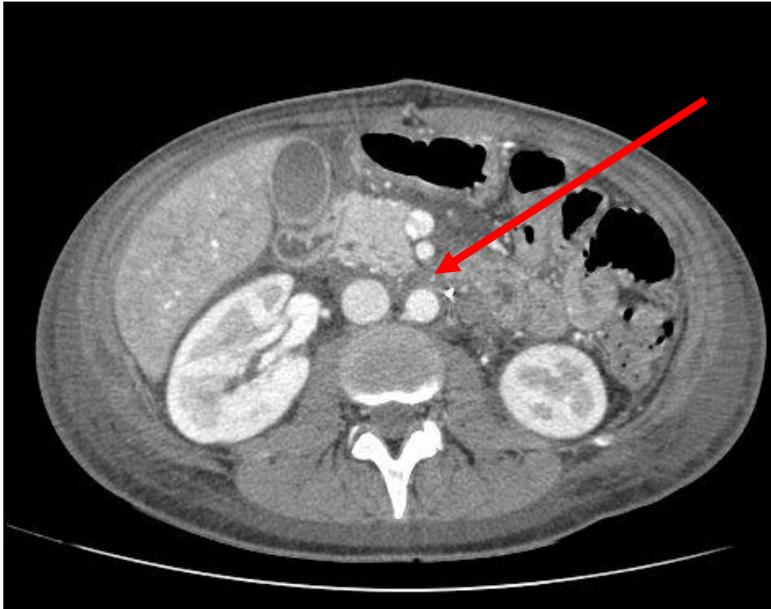
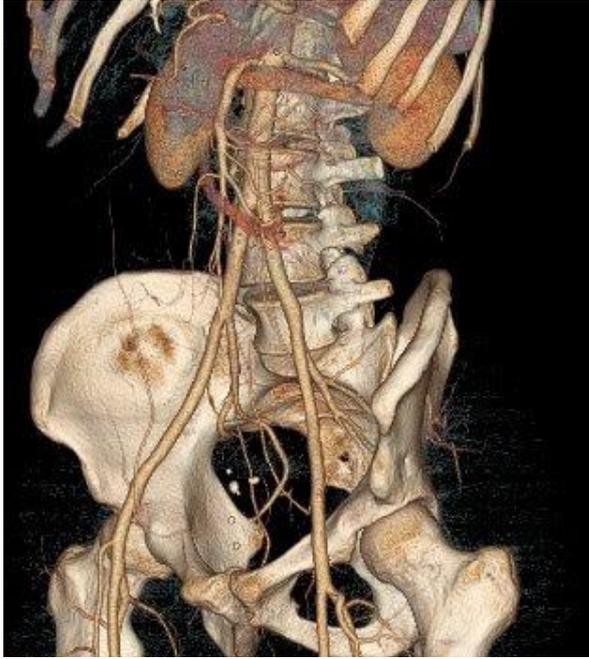


Abb. 41 **Angio CT des Abdomens transversal**  
Erweiterter Raum zwischen AMS und Aorta roter Pfeil  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

### **3.13 Fall 13**

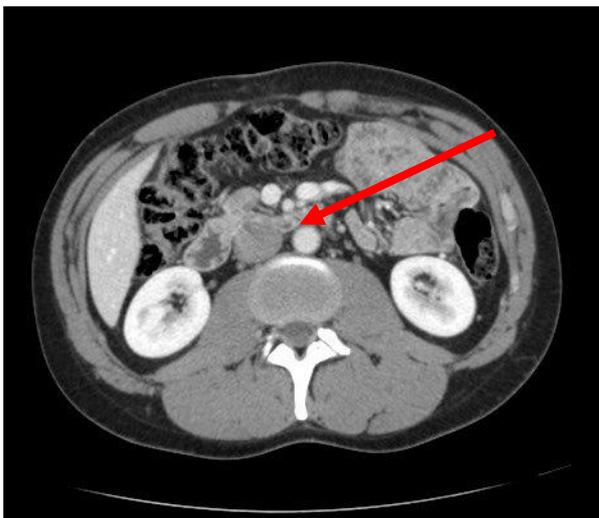
Ein 31-jähriger männlicher Patient mit einem Gewichtsverlust von neun kg in zwei Jahren auf 64 kg bei einer Körpergröße von 182 cm bei der Vorstellung präoperativ. Der Patient beschreibt die typischen Beschwerden, wie Übelkeit und postprandiales Erbrechen sowie fortschreitenden Gewichtsverlust an. Insbesondere in den letzten sechs Monaten hatten die Beschwerden erheblich zugenommen. Es erfolgte eine Duplex-Sonographische Untersuchen mit Probeschluck, die einen eindeutigen Befund hinsichtlich Einengung der linken Nierenvene im Sinne eines Nussknacker Syndroms und eines hohen Ileus wie bei dem WILKIE-Syndrom zeigte. Zuvor hatte eine Magendarm-Passage im Ausland bereits ebenfalls die proximal lokalisierte Duodenalstenose nachgewiesen. Die Operation erfolgte mittels Transposition der AMS. Der postoperative stationäre Verlauf war gänzlich unkompliziert. Eine Besserung der Symptome trat bereits wenige Tage postoperativ ein und eine Angio-CT Untersuchung wurde durchgeführt. Diese zeigte einen regelrechten Befund (siehe Abb. 42, 43). Die Kontrolluntersuchung sechs Wochen postoperativ zeigte eine Gewichtszunahme von zwei kg und lediglich eine ganz geringe Schmerzsymptomatik bei Nahrungsaufnahme. Nach sechs Monaten betrug die Gewichtszunahme fünf kg, nach einem Jahr waren es acht kg und nach drei Jahren waren 16 kg mehr erreicht.



**Abb. 42 Angio CT Abdomen in 3D Rekonstruktion**

Postoperative dreidimensionale CT Angiographie zeigt den Bogenförmigen Abgang der AMS aus der Aorta. Hier wurde diese zwar unterhalb des Abgangs der Nierenarterien aber oberhalb der Nierenvene implantiert worden. Die Nierenvene ist nicht eingengt

Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
 Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)



**Abb. 43 Angio CT Abdomen transversal**

Ausreichend Platz für den dritten Abschnitt des Duodenum

Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
 Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### **3.14 Fall 14**

Die 39-jährige Patientin stellte sich mit einem Gewichtsverlust von acht kg in den letzten sechs Monaten vor. Zum Zeitpunkt der Vorstellung wog sie 46 kg bei einer Größe von 168 cm. Die Symptome wurden von ihr mit Völlegefühl, Übelkeit, postprandialen Schmerzen und wiederholtem Erbrechen beschrieben. Die präoperative Diagnose wurde in einem auswärtigen Krankenhaus gestellt. Eine Angio-CT Untersuchung zeigte einen Winkel von nur 10°. Die präoperativ von uns durchgeführte ÖGD ergab eine geringe Gastritis, welche als mechanisch bedingt bei wiederholtem Erbrechen gedeutet wurde. Eine Anorexia nervosa wurde durch eine psychiatrische Untersuchung ausgeschlossen. Die Operation erfolgte wie geplant mittels Transposition der AMS nach infrarenal. Der postoperative Verlauf war bis auf Wundschmerzen unauffällig. In den ersten zwei Wochen postoperativ zeigte sich eine schnelle Besserung. Nach sechs Wochen zeigte sich eine Gewichtszunahme von einem kg. Nach sechs Monaten hatte die Patientin bereits sieben kg zugenommen, nach einem Jahr waren es insgesamt neun kg und nach drei Jahren waren es elf kg Gewichtszunahme. Die Patientin führt mittlerweile ein normales Leben ohne jegliche Zeichen einer körperlichen oder psychischen Erkrankung.

### 3.15 Fall 15

Diese damals 15-jährige Patientin litt an gastrointestinalen Bauchschmerzen, schmerzbedingten Essstörungen und klagte schmerzbedingt über Gewichtsabnahme bis auf 42 Kg bei einer Körpergröße von 166 cm. Das Vorliegen eines hEDS wurde zufällig festgestellt, wobei die klinischen Kriterien offensichtlich waren.

Die Patientin konnte nicht mehr zur Schule gehen wegen der geklagten Beschwerden, litt an Konzentrationsstörungen und „verfiel“ immer mehr nach Angaben der Eltern. Auch ließen die schulischen Leistungen erheblich nach. Die Patientin war mehrfach in Arztpraxen und im Krankenhaus untersucht worden (Pädiater, Psychiater, Gastroenterologe), jedoch konnte keiner eine Diagnose stellen.

Eine schließlich veranlasste MDP sowie eine Angio-CT Untersuchung bestätigten den Verdacht auf eine hochgelegene Einengung des Duodenums und des ausgeprägten Nussknacker Syndroms (siehe Abb. 44, 46) sowie eines WILKIE-Syndroms (siehe Abb. 45, 46).

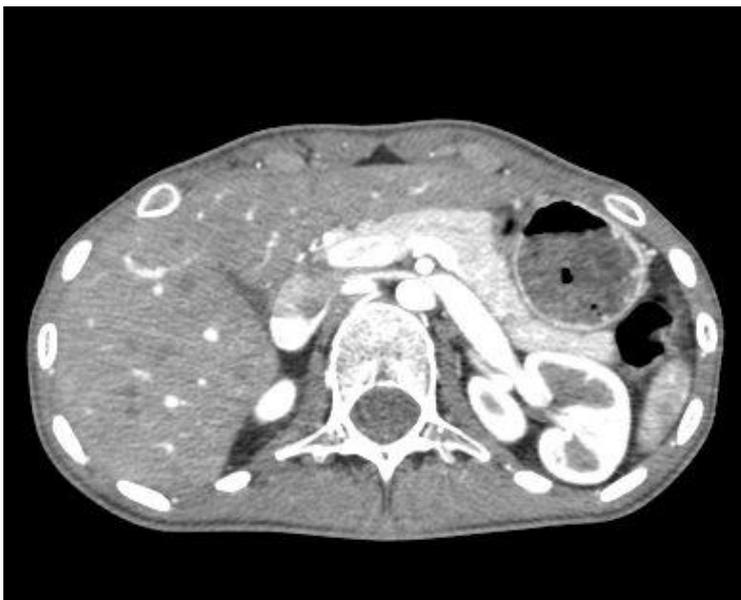


Abb. 44 **Angio-CT Abdomen transversal**  
WILKIE- sowie auch das Nussknacker-Syndrom  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

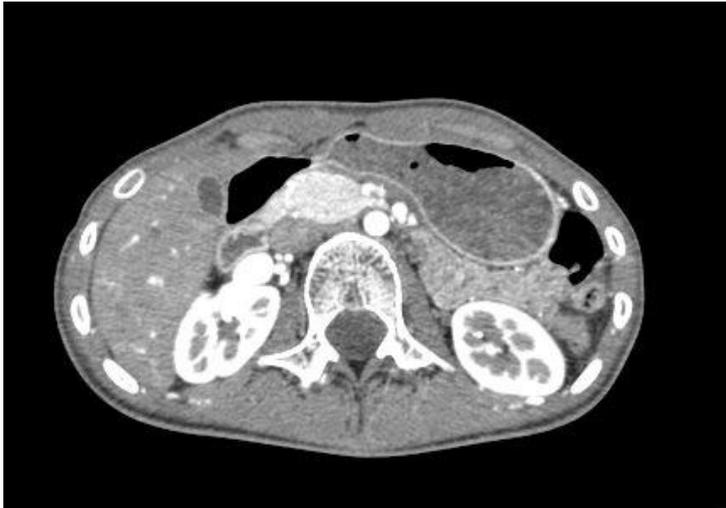


Abb. 45 **Angio-CT des Abdomens transversal**  
 Einengung des Duodenums in der aortomesenterialen Zange  
 (Praxis Rademacher 2017-2019)



Abb.46 **Angio-CT sagittal**  
 Man erkennt deutlich den äußerst geringen Platz (roter Pfeil) für die Nierenvene und das kaudal gelegene dritte Segment des Duodenums. Der weitere Befund zeigt auch, dass infolge der ausgeprägten Lordose der Platz zwischen der Bauchdecke bis zur Wirbelsäule nur sehr begrenzt ist.  
 (Praxis Rademacher 2017-2019;)

Insofern nachdem auch jede andere Pathologie mit üblichen gastroenterologischen Untersuchungen ausgeschlossen worden war und in der Bildgebung sowie in der Ultraschallduplextechnik kein Zweifel an dem gleichzeitigen Auftreten von WILKIE-Syndrom und Nussknacker-Syndrom mehr bestand, haben die Eltern einer Transposition der AMS zugestimmt. Der intraoperative Befund ergab weiter keine Besonderheiten. Die

Transposition erfolgte komplikationslos. In der ersten postoperativen Woche war schon eine Besserung der Beschwerden bei minimalen Mahlzeiten und beim Trinken zu beobachten. Die Entlassung der Patientin aus dem stationären Aufenthalt erfolgte zehn Tage postoperativ. Eine Angio-CT Untersuchung des Abdomens wurde vor Entlassung durchgeführt (siehe Abb. 47).

Innerhalb der nächsten sechs Wochen war eine Gewichtszunahme von 38 kg auf 41 kg zu beobachten. Sechs Monate postoperativ war die Patientin komplett beschwerdefrei und hatte ein Gewicht von 49 kg erreicht. Nach drei Jahren wiegt die Patientin 64 kg, kann beschwerdefrei essen, hat ihr Schule abgeschlossen und führt ein normales und geregeltes Leben.



**Abb. 47 Angio CT transversal**

Zeigt postoperativ eine deutliche Gewichtszunahme im Körperstammbereich und ausreichend Platz für das Duodenum.  
(Praxis Rademacher 2017-2019)

### 3.16 Fall 16

Die Patientin gab an, in die letzten zwei Jahre acht kg an Körpergewicht wegen schmerzbedingter Essstörungen erlitten zu haben. Davon waren sechs kg die letzten zwei Monate mit zunehmender Schmerzbedingter Essstörung. Angegeben wurde außerdem Übelkeit, postprandialen Schmerzen, Ermüdung und Erschöpfung. Zum Zeitpunkt der präoperativen Vorstellung wog die Patientin 52 Kg bei einer Körpergröße von 170 cm. Die Nahrungsaufnahme war zu diesem Zeitpunkt nur noch in kleinen flüssigen Mahlzeiten möglich. Es wurde bereits versucht eine Nahrungsaufnahme mittels parenteraler Ernährung hyperkalorisch zu ermöglichen.

Eine Duplexsonographische Untersuchung bestätigte den Verdacht auf eine Kompression des Duodenums im Sinne eines WILKIE-Syndroms. Die präoperative durchgeführte ÖGD zeigte außer einer chronischen Gastritis, welche als mechanisch infolge häufigem Erbrechen gedeutet wurde, keine Besonderheit. Die Angio-CT Untersuchung bestätigte die Diagnose des WILKIE- und des Nussknacker Syndroms mit demselben Mechanismus (siehe Abb. 48).



**Abb. 48 Angio CT Abdomen transversal**

Eine hochgradige Einengung der linken Nierenvene mit massiver Rückstauung vor dem Nussknacker. Ebenfalls eingengt zeigt sich der dritte Abschnitt des Duodenums.

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,

Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

Die Transposition der AMS erfolgte ohne Probleme. Eine Woche nach der Operation war bereits eine flüssige Nahrungsaufnahme möglich. Der operative Befund wurde mittels MR-Angio dokumentiert (siehe Abb. 49). Nach sechs Wochen hatte die Patientin zwei

kg an Körpergewicht zugenommen, nach sechs Monaten vier kg und nach einem Jahr waren es sechs kg. Zu diesem Zeitpunkt bestand bereits eine komplette Beschwerdefreiheit. Weitere zwei Jahre später war eine Gewichtszunahme von insgesamt acht kg zu verzeichnen.



**Abb. 49 MR-Angio des Abdomen in 3D Rekonstruktion**

Nach der Transposition lässt sich der geschaffene Raum zwischen Aorta und AMS gut erkennen.

Auffällig ist noch eine tiefstehende rechte Niere. Bei diesen Patienten findet sich gehäuft die hypermobile Form des Ehlers-Danlos-Syndrom (Sandmann et al. 2021b). Da die meisten Untersuchungen in Rückenlage durchgeführt werden, tritt das Phänomen der Kompression der rechten Nierenvene durch die Wanderung der Nieren nicht so sehr auf.

(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,

Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### 3.17 Fall 17

Diese 34-jährige Patientin, die aus dem Ausland zu uns kam, klagte über leichte schmerzbedingte Essstörungen, diese bestanden jedoch schon seit der Kindheit. Übelkeit und postprandiale Schmerzen sowie auch Gewichtsverlust haben in den letzten 1-2 Jahren vor der Zuweisung zugenommen und waren zum Zeitpunkt der Vorstellung extrem. In den letzten zwei Jahren waren zehn kg an Gewicht zu beklagen. Das Körpergewicht betrug bei der Aufnahme 49 kg bei einer Körpergröße von 165 cm.

Die präoperative Doppler-Duplexsonographie erfolgte mit Probeschluck. Hierbei wurde der Verdacht eines WILKIE-Syndroms das erste Mal bildgebend sichtbar. In der darauffolgenden Angio-CT Untersuchung wurde durch die spezielle WILKIE Anatomie der Befund voll bestätigt. Da andere Begleiterkrankungen ausgeschlossen worden waren, auch bei der Ösophagogastroskopie, konnten keine Besonderheiten festgestellt werden. Eine leichte Gastritis, welche mechanischen Ursprung- als Folge von mehrfachem Erbrechen gedeutet wurde- und eine Koloskopie sowie eine psychiatrische Untersuchung waren ebenfalls ohne pathologischen Befund.

Der postoperative Verlauf war völlig ungestört. Bereits in den ersten Tagen begann die Patientin flüssige und später breiige Nahrung zu sich zu nehmen. Eine Angio-CT Kontrolle bestätigte den Erfolg der Operation (siehe Abb. 50). Nach sechs Wochen hatte die Patientin bereits zwei kg an Gewicht zugenommen und war nahezu beschwerdefrei. Nach sechs Monaten betrug die Gewichtszunahme sechs kg und nach zwölf Monaten waren es insgesamt sieben kg. Die Patientin ist seit der Zeit beschwerdefrei, die zwischenzeitlich sistierte Menstruation hat sich auch wieder eingespielt und drei Jahre nach der Operation hatte sie insgesamt acht kg Körpergewicht zugenommen.



**Abb. 50 Angio-CT des Abdomen in 3D sagittal**  
Korrektur des aortomesenterialen Winkels sowie des Raums dazwischen  
(Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg,  
Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie 2007-2016)

### **3.18 Fall 18**

Dieser Patient hatte einen erheblichen Gewichtsverlust in den letzten 12 Monaten vor der stationären Aufnahme zu beklagen, der Patient wog 63 kg mit einer Körpergröße von 181cm. An Beschwerden bestanden Appetitlosigkeit, Übelkeit und schmerzbedingte Ablehnung von fester Kost. Mehrfach wurde erbrochen.

Die Diagnose wurde auswärts mittels Angio-CT und Magen-Darm-Passage gestellt. Ultraschall-Duplexsonographisch wurde der Befund im Sinne einer duodenalen Stenose komplett bestätigt.

Die Transposition verlief komplikationslos, ebenso wie der postoperative Verlauf. Zwei Wochen nach der Operation konnte der Patient schon feste Kost zu sich nehmen und eine gesamte Verbesserung des allgemeinen Zustandes erkennen und entlassen werden.

Im Laufe der Zeit verbesserte sich sein Zustand immer mehr. Sechs Wochen nach der Operation hatte der Patient ein kg an Gewicht zugenommen. Sechs Monate nach der Operation waren es drei kg, nach einem Jahr hatte er fünf kg zugenommen und drei Jahre post OP hatte er zehn kg Körpergewicht zugenommen.

### 3.19 Fall 19

Diese junge Patientin kam auch aus dem Ausland angereist, da eine Ursache für ihre schmerzbedingte Essproblematik, den Gewichtsverlust und die Übelkeit nicht gefunden worden war. Sie beschrieb chronisches postprandiales Erbrechen seit dem Säuglingsalter. Diese Patienten werden oft als sogenannte „Spucker“ bezeichnet. Zum Zeitpunkt der Vorstellung bei uns war die Patientin 15 Jahre alt mit einem Gewicht von 45 Kg bei einer Körpergröße von damals 155 cm.

2011 folgte dann die Diagnose des WILKIE-Syndroms, welches durch ein Angio-CT entdeckt wurde. Aufgrund des schlechten Zustandes der Patientin, wurde ihr im Heimatland etwa elf Monate vor der stationären Aufnahme bei uns eine nasojejunale Sonde, für eine hyperkalorische Ernährung, gelegt. Fünf Monate nach Platzierung der Nasojejunalen Sonde rutschte diese beim Erbrechen in den Magen und wurde gezogen. Die Hoffnung war, dass vielleicht eine normale Ernährung möglich wurde, dies ergab sich dann allerdings nicht. Zusätzlich war bei der Patientin bereits einige Jahre zuvor das Ehlers-Danlos-Syndrom vom hypermobilen Typ diagnostiziert worden.

Ihre Ärzte wollten aufgrund des Ehlers-Danlos-Syndroms keine Transposition der Arteria mesenterica durchführen, da Typ IV des Ehlers-Danlos-Syndroms mit einer erheblichen Ruptur Gefahr verbunden ist.

Die Operation führte Professor Sandmann durch, da aus der präoperativen Diagnostik der Verdacht eines vaskulären Typs (Typ IV) des Ehlers-Danlos-Syndroms nicht zu entkräften war. Der operative Eingriff verlief komplikationslos, allerdings wurde die End-Zu-Seit-Anastomose zwischen Aorta und AMS mit Einzelnähten und jeweils Patches unterstützt durchgeführt, um eine Ruptur der Anastomose zu vermeiden (für den intraoperativen Eingriff wurden gepolsterte Klemmen verwendet, um eine Wandschädigung der Aorta und der AMS zu vermeiden). Ansonsten verlief der intraoperative Eingriff komplikationslos.

Die Patientin blieb etwas länger in Deutschland und hatte nach vier Wochen bereits ein kg an Gewicht zugenommen. Der postoperative Verlauf war nur insoweit kompliziert, als die Ernährungssonde erst 14 Tage postoperativ entfernt werden konnte, da auch postoperativ in den ersten Tagen rezidivierendes Erbrechen erfolgte. Sechs Monate nach der Operation war sie wieder in der Lage am normalen Alltag teilzunehmen und hatte drei Kg zugenommen. Nach zwölf Monaten waren es bereits sieben kg und nach 36 Monaten insgesamt zehn kg.

### **3.20 Fall 20**

Die Patientin stellte sich, im Alter von 20 Jahren, mit einer Körpergröße von 167 cm und einem Gewicht von 49 kg bei uns vor. Sie hatte in den letzten 12 Monaten deutlich an Gewicht abgenommen und wollte in Folge der starken postprandiale Schmerzen und Erbrechen keine Mahlzeiten mehr zu sich nehmen. Eine ÖGD zeigte eine chronische Gastritis. Ein WILKIE-Syndrom wurde mittels Angio-CT Untersuchung bestätigt. Die Operation wurde geplant und kurze Zeit später komplikationslos durchgeführt.

Der postoperative Verlauf war wie bei allen anderen zuvor geschilderten Patienten unkompliziert, die Wundheilung erfolgte primär. Bereits eine Woche postoperativ konnte die Patientin flüssige Nahrung zu sich nehmen. Weitere sechs Wochen später war die Patientin komplett beschwerdefrei mit einer Gewichtszunahme von zwei kg. Sechs Monate später waren drei kg, nach einem Jahr vier kg Gewichtszunahme und nach drei Jahren insgesamt sechs kg bei schmerzfrem Essen zu verzeichnen. Die präoperativ eingetretene Amenorrhoe bildete sich innerhalb von zwei Jahren mit Wiederbeginn der Menstruation zurück.

### 3.20.1 Postoperative Versorgung und Verlauf

Durch die langdauernde Eventration des Dünndarms, sowie die mit der anatomischen Darstellung verbundenen Retraktionen (Dünndarm, Dickdarm, Pankreas), wurde von anästhesiologischer Seite meistens der Flüssigkeitsverlust und auch der Eiweißverlust (Peritonealsekret) nicht komplett ausgeglichen. Die Patienten wurden mit Katecholaminen und unterstützten Kreislaufverhältnissen auf die Intensivstation verlegt, wobei viele Patienten einen sehr niedrigen BMI aufwiesen und wurden trotz extradermaler Wärmezufuhr (Wärmematte) untertemperiert auf die Intensivstation entgegengenommen. Da die Patienten bereits mit einem niedrigen Hämoglobinwert stationär aufgenommen wurden und dieser nach Einleitung der Anästhesie mit entsprechender Sympathikolyse und Volumengabe zur Aufrechterhaltung des Kreislaufs aufgrund der Verdünnung deutlich sank (ca. 7g/% durchschnittlich), waren Überlegungen diskutiert worden, inwieweit eine Erythrozytengabe erforderlich war. Da es sich aber bei einem Altersdurchschnitt von 28 Jahren um ein jüngeres Krankenkollektiv handelt, erfolgte eine intraoperative Erythrozytentransfusion äußerst selten. Zu beobachten war, ein rascher Wiederanstieg des Hämoglobinwertes innerhalb der ersten Woche, sodass nur ausnahmsweise ein bis zwei Erythrozytenkonzentrate verabreicht wurden.

Problematischer war der niedrige Albuminwert im Serum. Hier wurde zur Vermeidung einer Wundheilungsstörung (welche bei keinem Patienten aufgetreten war) bis zu einem Zeitraum von sechs Tagen jeweils Humanalbumin 20%ig 50 ml/Tag, bis der gesamte Proteinwert 6g/% erreichte (alle Patienten waren vor diesem Hintergrund auch auf eine Transfusion von Blut und Blutbestandteilen aufgeklärt worden). Selten erfolgte eine Nachbeatmung auf der Intensivstation, es sei denn, die Körpertemperatur war so weit abgesunken, dass zur Kreislaufstabilisierung bis zur Wiedererwärmung eine Nachbeatmung von bis zu 12 Stunden ausnahmsweise erforderlich war. Wegen der bei vielen Patienten durchgeführten postoperativen Schmerzausschaltung mit einer Periduralanästhesie wurde ein Urinblasenkatheter für bis zu einer Woche belassen. Ab dem zweiten postoperativen Tag wurde bei mäßigem Reflux aus der Magensonde dieselbe vorübergehend abgeklemmt, die Entwicklung des Abdomens beobachtet und bei ausreichender Peristaltik die Magensonde gezogen. Des Weiteren fand am ersten und zweiten postoperativen Tag, in besonderen Fällen auch beispielsweise bei unerklärlichen Bauchschmerzen zweimal, eine Untersuchung mit Ultraschall duplex statt. Dabei war es auch wichtig, sowohl intrathorakal als auch in der Bauchhöhle,

Flüssigkeitsansammlungen im Hinblick auf den niedrigen Proteingehalt im Serum, zu dokumentieren und Verlaufskontrollen durchzuführen. Ein wesentlicher Anhaltspunkt, für einen eventuell eingetretenen thrombotischen Verschluss der transponierten AMS, war der Laktat- und Leukozytenwert sowie die Bestimmung der D-Dimere und der LDH. Wie oben angedeutet waren die Pankreaswerte regelhaft erhöht (Lipase, Amylase), was der intraoperativen mechanischen Manipulation entsprach. Die erstgemessene absolute Höhe ist nicht entscheidend gewesen, sondern die Verlaufsbeobachtung.

Nach der Überwachung auf der Intensivstation, wurden die Patienten mit Zugängen, Infusionen und Perfusoren auf die Normalstation verlegt. Der Kostaufbau und weitere Mobilisierung wurden jeweils bei den Visiten und Zwischenvisiten besprochen. Mit Hilfe der Physiotherapeuten konnten die Patienten voll mobilisiert werden und im weiteren Verlauf auch mit Hilfe des Infusionsständers als Gehhilfe Spaziergänge über den Flur unternehmen.

Die im Intensivbereich benutzten Medikamente zur Schmerzausschaltung und Kreislaufregulation konnten gegebenenfalls weitergegeben werden, sowie auch der vorübergehende Gebrauch einer Sauerstoff-Mund-Maske. In der Regel waren die Patienten aber ohne diese Hilfsmaßnahmen voll mobilisiert, benötigen in besonderen Fällen zusätzlich zur Periduralanästhesie eine Schmerzpumpe, die sie selbst bedienen konnten. Ernährungsschläuche, welche im Sinne einer jejunalen PEG aus der Bauchdecke herausführten, oder aber ein noch funktionierender Port, konnte jeweils über einen Katheter angeschlossen und benutzt werden. Bei Patienten mit einer extremen Unterernährung empfahlen wir, neben dem langsamen Kostaufbau, eine parenterale Ernährung.

Rechtzeitig nach Rückverlegung von der Intensivstation wurde eine Rehabilitation eingeleitet. Postoperativ wurde zur Kontrolle der vorgenommenen operativen Maßnahmen ein Angiographie-CT (ausnahmsweise bei nachgewiesener Kontrastmittel- und nicht nur mündlich überlieferter Allergie: ein MRT) durchgeführt. Mehrere duplexsonographische Kontrollen wurden ebenfalls auf Intensiv- und Normalstation durchgeführt, bevor der Patient mit einem Abschluss-Labor (großes Labor) das Krankenhaus verließ.

Zwischen Tag zehn und zwölf wurden die Fäden gezogen. Anschließend erfolgte ein abschließendes Gespräch (Entlassungsgespräch), sowohl von unserer Seite sowie auch

von Seiten der Psychiatrie und Neurologie. Die Entlassung fand üblicherweise 14 Tage nach der stationären Aufnahme statt, konnte aber von Patient zu Patient variieren. Im weiteren Verlauf wurden von uns Standardverlaufskontrollen im Rhythmus von sechs Wochen, sechs Monaten, zwölf Monaten und 36 Monaten eingeführt.

## 4 Postoperative Ergebnisse

Bei allen 20 Patienten verliefen die Operationen regelrecht und komplikationslos, ebenso wie die Wundheilung. Standardmäßig begann ab dem zweiten postoperativen Tag die Nahrungsaufnahme, welche anfangs für die Patienten erschwert war, sich jedoch innerhalb der nächsten Tage stetig besserte. Im Gesamten dauerte der Krankenhausaufenthalt 8-21 Tage. Vor jeder Entlassung wurde der Befund mittels MR-Angio oder Angio-CT des Abdomens kontrolliert und weitere Kontrollen mit festen Zeitabständen via Duplex-Sonographie durchgeführt (siehe Tabelle 1).

Bei keiner Kontrolle zeigten sich Auffälligkeiten im Hinblick auf postoperative Komplikationen. Das Gewicht wurde jedes Mal dokumentiert ebenso wie der Allgemeinzustand oder ggf. Beschwerden, die den Patienten aufgefallen waren.

Die Ergebnisse werden im unteren Bild veranschaulicht (in der statistischen Auswertung ab Kapitel 5 kann man die genauen Ergebnisse und Auswertungen betrachten).

Name	Gender	Age (OP)	Gastritis yes/no	Ehlers-Danlos	Height (cm)	Weight pre-OP (kg)	BMI pre-OP	Weight post-OP 6 Weeks (kg)	Weight post-OP 6 Months (kg)	Weight post-OP 1 Year (kg)	Weight post-OP 3 Years (kg)	BMI post-OP (3 Years)
Fall 1	F	15	nein	nein	160	44	17,2	+1	+2	+4	+8	20,3
Fall 2	F	22	ja	ja	170	36	12,5	+4	+6	+12	+18	18,7
Fall 3	F	25	ja	ja	175	39	12,7	0	+2	+5	+8	15,3
Fall 4	F	19	nein	nein	170	52	18	+1	+2	+3	+4	19,4
Fall 5	F	46	nein	ja	170	55	19	+3	+6	+12	+19	25,6
Fall 6	F	24	nein	nein	170	49	17	+1	+2	+4	+4	18,3
Fall 7	F	53	nein	ja	169	53	18,6	+2	+6	+7	+10	22,1
Fall 8	F	13	ja	ja	165	46	18	+3	+5	+7	+11	20,9
Fall 9	F	46	ja	ja	170	51	17,6	0	+3	+6	+6	19,7
Fall 10	F	23	ja	ja	163	46	17,3	+1	+3	+7	+8	20,3
Fall 11	F	31	ja	nein	166	47	17,1	+2	+4	+10	+12	21,4
Fall 12	F	30	ja	ja	170	50	17,3	+1	+3	+5	+7	19,7
Fall 13	M	31	ja	nein	182	64	19,3	+2	+5	+8	+16	24,2
Fall 14	F	39	ja	ja	168	46	16,3	+1	+7	+9	+11	20,2
Fall 15	F	15	nein	ja	166	42	16	+3	+8	+8	+22	23,2
Fall 16	F	36	ja	ja	170	52	18	+2	+4	+6	+8	20,1
Fall 17	F	34	ja	nein	165	49	18	+2	+6	+7	+8	20,9
Fall 18	M	23	ja	nein	181	63	19,2	+1	+3	+5	+10	22,3
Fall 19	F	15	ja	ja	155	45	18,7	+1	+3	+7	+10	22,9
Fall 20	F	20	ja	nein	167	49	17,6	+2	+3	+4	+6	19,7

Tabelle 1 **Patientendaten**

Patientendaten anhand dessen alle relevanten Faktoren in der Statistik bemessen wurden

## 5 Statistik

### 5.1 Deskriptive Statistik und vorläufige Analyseergebnisse

Der für die Analyse verwendete Datensatz umfasst 20 Patienten im Alter von 13 bis 53 Jahren (bei der Operation), bei denen das Verfahren „Transposition der Arteria mesenterica superior“ angewandt wurde. Das Geschlecht, die Manifestation der Gastritis, Ehlers-Danlos Syndrom und der BMI vor der Operation, werden als erläuternde Variablen für die Wiederfindungsrate herangezogen, die in Form des BMI sechs Wochen, sechs Monate, ein Jahr und drei Jahre nach der Operation dargestellt wird. Deskriptive statistische Angaben sind in der folgenden Tabelle 2 dargestellt.

**Tabelle 2. Deskriptive Statistik**

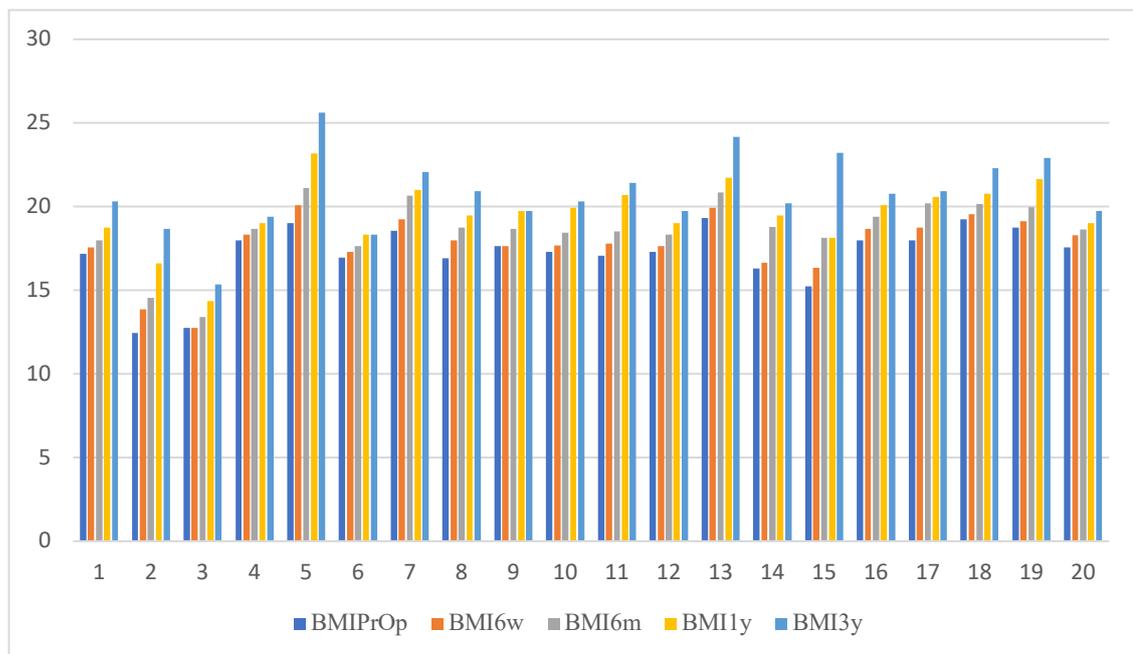
	Mittelwert	Median	St.Abw.	Schiefe	Exz.	Min.	Max.	Nr.
<b>Geschlecht</b>	1.9	2	0.308	-2.888	7.037	1	2	20
<b>Alter bei Operation</b>	28	24.5	11.48	0.682	-0.334	13	53	20
<b>Gastritis</b>	1.7	2	0.47	-0.945	-1.242	1	2	20
<b>Ehlers-Danlos</b>	1.6	2	0.503	-0.442	-2.018	1	2	20
<b>BMI präoperativ</b>	17.27	17.6	1.8253	-1.724	3.006	12.5	19.3	20
<b>BMI 6 Wochen nach Operation</b>	17.76	17.89	1.8348	-1.469	2.513	12.73	20.07	20
<b>BMI 6 Monate nach Operation</b>	18.64	18.69	1.8962	-1.474	2.819	13.39	21.11	20
<b>BMI 1 Jahr nach Operation</b>	19.58	19.61	1.9078	-0.848	2.130	14.37	23.18	20
<b>BMI 3 Jahre nach Operation</b>	20.8	20.54	2.24	-0.084	1.248	15.35	25.61	20

**Tabelle 2 Deskriptive Statistik**

Tabelle 2 zeigt alle deskriptiven statistischen Angaben

Wie vorstehend zu beobachten ist, waren der BMI vor und der BMI sechs Wochen nach der Operation relativ niedrig, wohingegen der BMI sechs Monate, ein Jahr und drei Jahre nach der Operation erheblich angestiegen ist. Für die letzten beiden Messperioden lässt sich schlussfolgern, dass die Patienten Normalgewicht erreichen. Die folgende Grafik zeigt den BMI vor der Operation und während eines Rekonvaleszenz Zeitraums von einem Jahr je Patient.

**Grafik 3. BMI der Patienten**



**Tabelle 3 BMI der Patienten**

Tabelle 3 zeigt den BMI der Patienten zu allen Zeiten

Anmerkungen: Die x-Achse zeigt aus Gründen der Anonymität die Nummern der Patienten.

Die vorstehende Grafik in Tabelle 3 stellt dar, dass neben den mittleren BMI-Werten alle Patienten ausnahmslos eine normale Rekonvaleszenz zeigen, während ihr BMI erheblich ansteigt.

## 5.2 Korrelationen

Zur weiteren Untersuchung möglicher Faktoren des BMI-Anstiegs werden alle Variablen mit Hilfe des Kendall'schen Tau auf Korrelationen geprüft. Der Grund für die Auswahl dieser Messgröße ist, dass die Kendall'sche und die Spearman'sche Korrelation von denselben Annahmen ausgehen, wobei jedoch erstere auch bei relativ kleiner Teilnehmergröße, wie in diesem Fall gegeben, eine gewisse Robustheit ermöglicht (Bonett und Wright 2000; Wolda 1981). Die Korrelationskoeffizienten und ihre statistische Signifikanz sind in der folgenden Tabelle 4 dargestellt.

**Tabelle 4. Kendall'sche Korrelationen**

	Geschlecht	Alter OP	Gastritis	Ehlers-Danlos	BMI Prä-Op	BMI 6W	BMI 6M	BMI 1J	
<b>Geschlecht</b>	1,000								
	n.z.								
<b>Alter OP</b>	-,025	1,000							
	(,899)	n.z.							
<b>Gastritis</b>	-,218	,056	1,000						
	(,342)	(,772)	n.z.						
<b>Ehlers-Danlos</b>	,408	,143	,134	1,000					
	(,075)	(,462)	(,560)	n.z.					
<b>BMI Prä-Op</b>	-,436 <sup>*</sup>	,209	-,024	-,230	1,000				
	(,023)	(,204)	(,902)	(,232)	n.z.				
<b>BMI 6W</b>	-,388 <sup>*</sup>	,166	-,016	-,208	,825 <sup>**</sup>	1,000			
	(,044)	(,313)	(,934)	(,280)	(,000)	n.z.			
<b>BMI 6M</b>	-,339	,284	,040	-,037	,688 <sup>**</sup>	,794 <sup>**</sup>	1,000		
	(,078)	(,084)	(,837)	(,847)	(,000)	(,000)	n.z.		
<b>BMI 1J</b>	-,339	,295	,103	-,037	,688 <sup>**</sup>	,751 <sup>**</sup>	,772 <sup>**</sup>	1,000	
	(,078)	(,073)	(,592)	(,847)	(,000)	(,000)	(,000)	n.z.	
<b>BMI 3J</b>	-,340	,054	-,080	,037	,440 <sup>**</sup>	,552 <sup>**</sup>	,568 <sup>**</sup>	,695 <sup>**</sup>	1,000
	(,078)	(,744)	(,680)	(,847)	(,007)	(,001)	(,001)	(,000)	n.z.

**Tabelle 4 Kendall'sche Korrelationen**

Tabelle 4 zeigt die Korrelationskoeffizienten und ihre statistische Signifikanz

Anmerkungen: \* und \*\* zeigen statistische Signifikanz bei einem Niveau von 95 % und 99,9 %. P-Werte sind in den Klammern angegeben.

Wie vorstehend dargestellt, sind der BMI drei Jahre, der BMI ein Jahr und der BMI sechs Monate nach dem Eingriff miteinander verbunden, ebenso wie mit dem BMI vor der Operation.

Analytisch legen die Ergebnisse folgendes nahe: Je höher der BMI vor der Operation ist, desto höher ist der BMI sechs Wochen, sechs Monate, ein Jahr und drei Jahre nach der Operation. Außerdem korrelieren sowohl der BMI sechs Wochen nach der Operation als auch der BMI vor der Operation negativ mit dem Geschlecht, was bedeutet, dass männliche Patienten, wie erwartet, einen höheren BMI haben. Kein anderes Ergebnis ist statistisch signifikant.

### **5.3 Transformation der Daten**

Die vorstehend beschriebene Abwesenheit statistisch signifikanter Korrelationen lässt Überlegungen zu weiterer quantitativer Analyse aufkommen. Sowohl ANOVAs als auch Regressionen sind in der Lage, bessere Ergebnisse in Bezug auf die statistische Signifikanz zu produzieren, auch unter Berücksichtigung des Umfangs und der Anzeichen von Korrelationen. Um ANOVAs zu erstellen, müssen der BMI vor der Operation und das Alter gruppiert werden.

Die Teilnehmer werden nahezu in zwei Kategorien aufgeteilt. Bezüglich des Alters zum Zeitpunkt der Operation umfasst die erste Gruppe Teilnehmer im Alter von 13 bis 30 Jahren und repräsentiert damit die relativ jüngeren Patienten; die zweite Gruppe umfasst Patienten im Alter von 31 bis 53 Jahren. Der BMI vor der Operation liegt in der ersten Gruppe bei 12,5 bis 17,6; in der zweiten Gruppe bei 18 bis 19,3, da sich in dieser Gruppe Patienten mit nahezu Normalgewicht befinden. Die folgende Tabelle 5 stellt die deskriptive Statistik für diese beiden Gruppen dar.

**Tabelle 5. Deskriptive Statistik für die Gruppe Alter und die Gruppe BMI vor der Operation**

	Mittelwert	Median	St.Abw.	Schiefe	Exz.	Min.
<b>Gruppe Alter</b>	1,4	1	0,503	0,442	-2,018	20
<b>Gruppe BMI prä-Op.</b>	1.45	1	0,510	0,218	-2,183	20

Tabelle 5 **Alter und BMI präoperativ**  
Deskriptive Statistik von Alter und BMI präoperativ

## 5.4 ANOVA-Ergebnisse

Um nach Faktoren in Bezug auf den BMI nach sechs Wochen, sechs Monaten, einem Jahr und drei Jahren zu suchen, werden fünf verschiedene ANOVA-Gruppen erstellt. Die erste berücksichtigt das Geschlecht (männlich vs. weiblich), die zweite Gruppe präsentiert die Wahrscheinlichkeit, dass die Altersgruppe ein Faktor ist (jünger vs. älter), die dritte Gruppe präsentiert die Gastritis-Kontrollergebnisse (ja vs. nein), die vierte Gruppe präsentiert das Ehlers-Danlos Syndrom (ja vs. nein) und die fünfte Gruppe betrifft den BMI vor der Operation (Untergewicht vs. Normalgewicht).

**Tabelle 6. ANOVA (Faktor: Geschlecht)**

		F	p-Wert
BMI 6 Wochen post-Op	Zwischen Gruppen	2,809	,111
BMI 6 Monate post-Op	Zwischen Gruppen	2,251	,151
BMI 1 Jahr post-Op.	Zwischen Gruppen	1,769	,200
BMI 3 Jahre post-Op.	Zwischen Gruppen	2,835	,110

Tabelle 6 **Geschlecht**  
Tabelle 6 zeigt keine statistische Signifikanz zum Geschlecht

Tabelle 6 zeigt die ANOVA-Ergebnisse nach Geschlecht. Wie dargestellt, liegt  $F_{stat} > 1$ , wenngleich alle abhängigen Variablen keine statistische Signifikanz haben, weil die p-Werte bei  $> 0,05$  liegen.

**Tabelle 7. ANOVA (Faktor: Altersgruppe)**

		<b>F</b>	<b>p-Wert</b>
BMI 6 Wochen post-Op	Zwischen Gruppen	3,060	,097
BMI 6 Monate post-Op	Zwischen Gruppen	5,952	,025
BMI 1 Jahr post-Op.	Zwischen Gruppen	7,412	,014
BMI 3 Jahre post-Op.	Zwischen Gruppen	3,316	,085

**Tabelle 7 Altersgruppen**

Die Tabelle Altersgruppen zeigt, dass das Alter ein signifikanter Faktor für den BMI ist

Tabelle 7 zeigt, dass das Alter ein statistisch signifikanter Faktor für den BMI sechs Monate und 1 Jahr nach der Operation und damit auch für schnelle Rekonvaleszenz ist. Wie dargestellt, sind  $F_{stat} > 1$  und die p-Werte für den BMI nach sechs Monaten und einem Jahr nach der Operation bei unter 0,05, was eine statistische Signifikanz auf einem Niveau von 95 % darstellt. Beim BMI nach sechs Wochen und drei Jahren nach der Operation liegt der p-Wert bei  $< 0,100$ , was eine statistische Signifikanz auf einem Niveau von 90% darstellt.

**Tabelle 8. ANOVA (Faktor: Gastritis)**

		<b>F</b>	<b>p-Wert</b>
BMI 6 Wochen post-Op	Zwischen Gruppen	,368	,551
BMI 6 Monate post-Op	Zwischen Gruppen	,360	,556
BMI 1 Jahr post-Op.	Zwischen Gruppen	,061	,808
BMI 3 Jahre post-Op.	Zwischen Gruppen	,794	,385

**Tabelle 8 Gastritis**  
Eine Gastritis ist kein signifikanter Faktor

Wie in der obigen Tabelle 8 dargestellt, ist die Gastritis kein statistisch signifikanter Faktor für die Rekonvaleszenz nach der Operation, weil alle p-Werte bei  $>0,050$  liegen.

**Tabelle 9. ANOVA (Faktor: Ehlers-Danlos Syndrom)**

		<b>F</b>	<b>p-Wert</b>
BMI 6 Wochen post-Op	Zwischen Gruppen	1,896	,185
BMI 6 Monate post-Op	Zwischen Gruppen	,704	,412
BMI 1 Jahr post-Op.	Zwischen Gruppen	,279	,604
BMI 3 Jahre post-Op.	Zwischen Gruppen	,001	,980

**Tabelle 9 Ehlers-Danlos Syndrom**  
zeigt keine statistische Signifikanz zum Ehlers-Danlos Syndrom

Wie in der obigen Tabelle 9 dargestellt, ist das Ehlers-Danlos-Syndrom kein statistisch signifikanter Faktor für die Rekonvaleszenz nach der Operation, da alle p-Werte  $>0,050$  sind.

**Tabelle 10. ANOVA (Faktor: Gruppe BMI vor der Operation)**

		<b>F</b>	<b>p-Wert</b>
BMI 6 Wochen post-Op	Zwischen Gruppen	12,938	,002
BMI 6 Monate post-Op	Zwischen Gruppen	13,011	,002
BMI 1 Jahr post-Op.	Zwischen Gruppen	11,402	,003
BMI 3 Jahre post-Op.	Zwischen Gruppen	5,600	,029

Tabelle 10 **BMI präoperativ**  
Zeigt, dass der BMI ein Faktor der Rekonvaleszenz ist

Tabelle 10 zeigt das statistisch signifikante Ergebnis, dass der BMI vor der Operation ein Faktor für die Rekonvaleszenz ist. Alle vier BMIs (sechs Wochen, sechs Monate, ein Jahr und drei Jahre) nach der Operation haben einen  $F_{\text{stat}} > 1$  und alle p-Werte liegen bei  $< 0,050$ , was eine statistische Signifikanz von über 95% darstellt.

## 5.5 Regression

Die vorstehend erwähnten statistisch signifikanten ANOVA-Ergebnisse, in Kombination mit den Ergebnissen der Korrelationen, führen zu weiterer Forschung unter einem multivariaten Modell. In diesem Fall werden vier Regressionsmodelle vorgeschlagen, um zu prüfen, ob das Geschlecht, das Alter bei der Operation, die Manifestation von Gastritis und Ehlers-Danlos Syndrom, der BMI vor der Operation, die Varianz bezüglich des BMI nach sechs Wochen, sechs Monaten, einem Jahr und drei Jahren nach der Operation erklären können; mit anderen Worten, ob der erste Satz an Variablen die Rekonvaleszenz der Patienten erklären kann.

Die ersten vier Modelle verwenden als erläuternde (unabhängige) Variablen das Geschlecht (Geschlecht), das Alter der Patienten bei der Operation (Alter-OP), die Manifestation von Gastritis (Gastritis) und Ehlers-Danlos Syndrom (Ehlers-Danlos) und den BMI vor der Operation (BMI Prä-OP), um den BMI sechs Wochen nach der Operation (BMI 6W), den BMI sechs Monate nach der Operation (BMI 6M), den BMI ein Jahr nach der Operation (BMI 1J) und den BMI drei Jahren nach der Operation (BMI 3J) zu erläutern. Das fünfte und das sechste Modelle verwendet BMI 6W, BMI, 1J und BMI 3J ebenfalls als erläuternde Variablen, in einem Kontext, in dem die 1-Jahres-Rekonvaleszenz durch die Gesamtrekonvaleszenzrate erklärt werden kann. Die Ergebnisse für alle sechs Modelle sind in der folgenden Tabelle 11 dargestellt (siehe nächste Seite).

**Tabelle 11. Regressionsergebnisse**

	BMI 6W	BMI 6M	BMI 1J	BMI 3J	BMI 1J	BMI 3J
<b>Geschlecht</b>	-,025 (,947)	-,206 (,745)	-,047 (,956)	-2,423 (,131)	,063 (,920)	-2,200** (,003)
<b>Alter-OP</b>	-,004 (,672)	,012 (,467)	,017 (,418)	-,015 (,704)	,017 (,313)	-,042** (,027)
<b>Gastritis</b>	-,132 (,552)	-,212 (,565)	,116 (,815)	-1,235 (,180)	,348 (,348)	-1,160** (,008)
<b>Ehlers-Danlos</b>	,125 (,594)	,462 (,248)	,576 (,283)	1,792* (,074)	,253 (,534)	,737* (,085)
<b>BMI Prä-OP</b>	,981*** (,000)	,959*** (,000)	,931*** (,000)	,793** (,007)	-,552 (,242)	-1,306** (,016)
<b>BMI 6W</b>					1,125 (,106)	,292 (,683)
<b>BMI 6M</b>					,396 (,324)	,788* (,067)
<b>BMI 1J</b>						1,136** (,002)
<b>konstant</b>	1,102 (,492)	1,851 (,490)	2,072 (,565)	11,415* (,093)	,100 (,970)	7,281** (,014)
<b>R-Square</b>	,963	,903	,827	,594	,922	,952

**Tabelle 11 Regressionsergebnisse**

Anmerkungen: \*, \*\* und \*\*\* stellen eine statistische Signifikanz auf einem Niveau von 90 %, 95 % und 99,9 % dar. Die p-Werte sind in den Klammern angegeben.

Wie vorstehend dargestellt, ist der BMI vor der Operation der signifikanteste Faktor für die Rekonvaleszenz eines Patienten. Diese Variable hat absolute statistische Signifikanz in den ersten drei Modellen, ebenso wie im vierten bei einem Signifikanzniveau von 95%. Bei der Prüfung der Gesamtrekonvaleszenzrate wird jedoch der BMI nach drei Jahren mit dem BMI vor der Operation, dem BMI sechs Monate nach der Operation und dem BMI einem Jahr nach der Operation erklärt. Damen erreichen tendenziell eine geringere Erholungsrate als Männer, während Alter und Gastritis die Erholungsrate ebenfalls einschränken.

Zusammenfassend präsentieren die Ergebnisse eine erfolgreiche drei-Jahre-Rekonvaleszenz für alle Patienten, die mit der oben beschriebenen Operationstechnik „Transposition der AMS“ behandelt wurden. Im speziellen lassen die deskriptiven Statistiken und vorläufigen Analysen darauf schließen, dass der durchschnittliche BMI drei Jahre postoperativ um 3,53 Punkte gestiegen ist und das Patientengewicht im nach BMI-Skala Normalbereich eingeordnet werden kann. Weitere Analysen zeigen, dass der präoperative BMI und das Patientenalter prädiktive Faktoren für die vollständige Erholung des Patienten sind.

## 6 Diskussion

Das WILKIE-Syndrom gehört zu den Kompressionssyndromen der Viszeralarterien. Weitere bekannte Kompressionssyndrome sind das DUNBAR-Syndrom, das Nussknacker Syndrom und May-Thurner Syndrom. Andere Kompressionssyndrome, außerhalb des Bauch- und Beckenbereiches, sind klinisch wesentlich geläufiger, da diese den Extremitätenbereich betreffen (Thoracic-Outlet-Syndrom, Thoracic-Inlet-Syndrom, Poplitea-Kompressionssyndrom u.a.).

Über die Wertigkeit verschiedener diagnostischer Methoden wird bei den abdominellen und pelvinen Kompressionssyndromen in den letzten Jahren sehr ausführlich diskutiert. Da es bis heute weder verbindliche Leitlinien noch fundierte, allgemein akzeptierte Empfehlungen zum diagnostischen Algorithmus und auch zum operativen Vorgehen gibt, wird für das WILKIE-Syndrom meistens gefordert, dass sämtliche andere gastrointestinale Erkrankungen, welche zu postprandialen Bauchschmerzen, Gewichtsverlust, Übelkeit und Erbrechen führen können, ausgeschlossen werden, bevor die Kompression des dritten Duodenalabschnittes zwischen Aorta und AMS als Ursache angenommen wird. Diese Empfehlung können wir nicht teilen, denn in der Differentialdiagnostik bei diesem überwiegend jungen Krankengut (Durchschnittsalter 28 Jahre) muss man aus unserer Sicht nicht die ganze problematische Erkrankungsliste abarbeiten, wenn mit zwei einfachen Untersuchungen zielstrebig die Diagnose gestellt werden kann. Differentialdiagnostisch ist es wesentlich wichtiger, zwischen einem WILKIE-Syndrom und einem DUNBAR-Syndrom klinisch und auch bildgebend zu unterscheiden, wenngleich eine ÖGD nicht vernachlässigt werden soll. Mit Letzterer die Diagnose eines WILKIE-Syndroms zu stellen, ist aber mehr oder weniger unmöglich. Dies liegt an der Technik der Endoskopie, denn diese benötigt zur Aufsichtsbetrachtung der Magen- und Darmwände einen erhöhten Innendruck, welcher durch Luftinsufflation hergestellt wird. Auf diese Weise wird aber gleichzeitig die duodenale Kompression reduziert, häufig auch aufgehoben, sodass nur durch eine intestinale Kontrastmittelpassage (Gastrographie mit Barium) die Einengung des dritten duodenalen Abschnittes sichtbar gemacht werden kann. Erstaunlicherweise ist von den Vorzügen der Ultraschall-Duplex-Untersuchung, welche in Kombination Hämodynamik und Morphologie beinhaltet, weniger bekannt, obwohl diese Untersuchung schmerzfrei häufig wiederholt werden kann, weniger invasiv ist, ohne Kontrastmittel auskommt und

den Vorteil hat, den Patienten in verschiedenen Körperpositionen (Seitenlage, gestreckte oder gebeugte Extremitäten) sowie im Stehen, Sitzen und auch im Liegen zu untersuchen. Gerade die Rückenlagerung auf dem Röntgentisch ist eine lebensfremde Körperposition, in welcher üblicherweise nicht die genannten Beschwerden des WILKIE-Syndroms auftreten. Der große Vorteil der Ultraschall-Duplex-Untersuchung ist darüber hinaus, dass die Patienten einen Probetrunke/Probemahlzeit einnehmen können und, sofern nicht spontanes Erbrechen eintritt, was meistens in schweren Fällen, erst nach fünf bis zehn Minuten beobachtet wird. So kann man den vergeblichen Versuch der Duodenal Peristaltik, Flüssigkeit/feste Nahrung voranzutreiben bis zur Stenose, gut beobachten. Weitere Hinweise in der Bildgebung sind ein ausgeprägter großer, meist Sackmagen, eine lange Verweildauer von Magensaft und Speisebrei, sowie das zunehmende Völlegefühl. Obwohl es sich in den hier vorgestellten Fällen mit WILKIE-Syndrom um eine singuläre, ausschließliche Diagnose handelt, zeigt unsere Erfahrung, dass ein WILKIE-Syndrom im Zusammenhang mit der Gewebestörung häufig in Kombination mit einem Dunbar-Syndrom, aber auch mit venösen Kompressionssyndromen (Nussknacker Syndrom oder May-Thurner Syndrom) beobachtet werden kann bzw. therapiert werden muss. Die statistische und medizinische „Ausschließlichkeit“ des WILKIE-Syndroms erschien uns aber grundlegend für die Beurteilung und für die Wertigkeit unserer Therapie.

Die Differentialdiagnose zwischen DUNBAR-Syndrom und WILKIE-Syndrom liefert ebenfalls zunächst die Ultraschall-Duplex-Diagnostik. In Folge der endexpiratorischen Abknickung und Stenosebildung des Truncus coeliacus beim DUNBAR-Syndrom tritt eine enorme Flussbeschleunigung auf. Die systolische Maximalgeschwindigkeit wird üblicherweise mit der systolischen Maximalgeschwindigkeit des aortalen Blutflusses in der Messung verglichen und sollte wenigstens das Doppelte betragen. In unserem Krankengut finden sich aber Fälle mit dem drei- bis fünffachen systolischen Geschwindigkeitsmaximum. Diese erklärt nicht a priori die Beschwerden der Patienten beim DUNBAR-Syndrom, viel mehr muss berücksichtigt werden, dass in den Atemphasen diese Stenosierung nicht gleichbleibend hochgradig ist, sodass der Anreiz für eine Kollateralbildung im Gegensatz zu einer arteriosklerotischen Stenosierung nicht unbedingt gegeben ist.

Beim WILKIE-Syndrom ist in erster Linie der schmale Abgangswinkel zwischen Aorta und AMS zu messen. Dieser sollte  $15^\circ$  nicht überschreiten, in der Literatur wird allerdings

auch über Fälle mit einem Winkel von bis zu 20° berichtet (Dietz et al. 2000). Tatsächlich ist aufgrund der anatomischen Nachbarschaft beim engen Winkel zuerst die Vena renalis sinistra komprimiert, also gestaut, und sodann das Duodenum. Häufig treten insofern auch beide Kompressionen gleichzeitig auf und profitieren beide von der Transposition der AMS von suprarenal nach infrarenal in die Aorta. Wie an anderer Stelle schon aufgeführt, sind die bisherigen Publikationen jeweils auf singuläre Kompressionssyndrome fokussiert. Patienten mit mehreren symptomatischen Kompressionssyndromen wurden vor wenigen Jahren noch gar nicht beschrieben, dies liegt offenbar an der Fokussierung auf die Symptomatik eines einzelnen als dominant angesehenen Syndroms.

Aufgrund der Entwicklung der Chirurgie ist es nur natürlich, dass die Patienten mit einer Stenosierung des Duodenums und dadurch verursachten Bauchschmerzen zunächst zum Internisten und dann, wenn überhaupt, zum Allgemeinchirurgen überwiesen werden. Die gefäßchirurgische Betrachtung dieser Kompression spielte in der Literatur bislang nur eine untergeordnete Rolle. Mit der Spezialisierung der Medizin wurden Patienten zur Diagnostik zum Gastroenterologen überwiesen und dieser wiederum verwies die Patienten mit hoher Ileussyptomatik (dies war der ursprüngliche Begriff, welcher auch von WILKIE geprägt wurde (Wilkie 1927)) an den Viszeralchirurgen. So verwundert es nicht, dass primäre und viele Jahre als einzige operative Therapie eine Bypassoperation in Form einer Gastro-Jejunostomie bzw. spezifischer einer Duodenojejunostomie mit Roux-Y Anastomose durchgeführt wurde. Die Mehrzahl der Patienten erfuhr dadurch eine Schmerzreduzierung sowie eine Gewichtszunahme. In unserem gesamten Krankengut finden sich Patienten, welche bereits mit einer solchen Anastomosenoperation behandelt worden waren, welche allerdings nicht dauerhaft zur Schmerzausschaltung und auch in einigen Fällen wiederum zum Beginn eines Gewichtsverlustes wegen schmerzhafter Essstörungen geführt hatte. Der Einheitlichkeit des Krankengutes geschuldet sind in dieser Arbeit nur Patienten ohne Voroperationen und mit ausschließlichem WILKIE-Syndrom gelistet. Eine große Problematik stellt die auch viele Jahre nach der Technik der AMS-Transposition zu beobachtende negierende Einstellung vorbehandelnder Ärzte gegenüber den geklagten Beschwerden der Patienten dar. Da 80% der Patienten weiblich sind, und das Durchschnittsalter vergleichsweise niedrig ist, haben so gut wie alle Patienten im Laufe ihrer diagnostischen Odyssee zu

hören bekommen: „Ihre Schmerzen sind nicht in ihrem Bauch, das bilden sie sich ein. Ihre Schmerzen sind in ihrem Kopf.“

Diese Beurteilung geht einerseits auf unauffällige ösophagogastrroduodenale Endoskopien zurück, welche bei einigen Patienten bis zu zehnmal wiederholt wurden, ohne dass ein pathologischer Befund erhoben wurde, andererseits auf die Geringschätzung der Ultraschall-Duplex-Untersuchung und die zwanghaft vorgetragene Forderung, nach einer Angio-CT, welche allerdings jüngeren Patienten (geringer als 20 Jahre) mit Hinblick auf Strahlenbelastung verweigert wurde. In einigen Fällen ersatzweise durchgeführte MR-Untersuchung ergab nicht den in gleicher Weise eindeutigen Befund wie bei einer Angio-CT Untersuchung, obwohl deutliche Hinweise entnommen werden konnten. Aufgrund dieser Beurteilung, dass es sich offensichtlich um psychisch gestörte Patienten handeln müsse, welche trotz fehlenden endoskopischen Befunden immer mehr an Gewicht abnahmen, schmerzbedingte Essstörungen aufwiesen und schließlich mittels nasojejunalen Sonde, PEG mit jejunaler Positionierung und intravenöser Behandlung mittels hyperkalorischer Flüssigkeitszufuhr bei einem Minimalgewicht verharren, allerdings deutlich depressiv wurden, ergab sich häufig die Empfehlung einer Pain Clinic bzw. einer psychiatrischen Therapie. Hier bedarf es eindeutig an mehr Aufklärung.

Im fortgeschrittenen Stadium sind die Patienten oftmals am Ende ihrer Ressourcen angekommen. Ein normaler Alltag wird zur Qual. Arbeit, Haushalt, Schule, Studium – nichts ist mehr so selbstverständlich, wie es einmal war. Das soziale Leben, mit Freunden treffen, Sport oder Feiern ist plötzlich nicht mehr möglich. Das Privatleben leidet erheblich unter diesen Veränderungen. Es ist schwierig einen Partner zu finden, der diese Problematik mit einem angehen möchte oder den Patienten unterstützt, geschweige denn eine Beziehung unter diesen Umständen zu führen. Oftmals sind es die Eltern, welche die Patienten in dieser Leidenssituation unterstützen und jeden weiteren Schritt mit ihnen gehen. Schnell entsteht ein soziales Problem. Die Folgen dieser Erkrankung sind vielseitig.

Die vorübergehende Abtrennung und Wiedereinpflanzung der AMS ist aus gefäßchirurgischer Sicht kein neues Verfahren. So hat schon Denton Cooley bei bilateralen Nierenarterienstenosen und Abgangsstenosen der AMS im Rahmen von arteriosklerotischen stenosierenden Gefäßerkrankungen die AMS von der Aorta abgetrennt und nach transaortaler Desobliteration beider Nierenarterien in die aortale

Inzision, die durch Eversionsobliteration ausgeräumte AMS in die Aorta implantiert (DeBakey et al. 1964). Diese Art der Technik geht auf die Operationsschule von J. Wylie, R. Stoney an dem Universitätskrankenhaus von San Francisco (Moffit-Hospital) zurück. Für die hier vorgestellte Indikation zur Auflösung der Duodenalkompression bei ansonsten nicht gefäßkranken Patienten, ist die Transposition allerdings zuerst von der Arbeitsgruppe von Sandmann 2006 durchgeführt und 2008 publiziert worden (Pourhassan et al. 2008). Grundsätzlich ist die Transposition von Arterien eine, in erfahrenen Händen, allgemein etablierte gefäßchirurgische Methode. Da diese die Anatomie mit dem Risiko eines thrombotischen Verschlusses verändert, bedarf es allerdings einer entsprechenden Expertise. Dies gilt auch für Arterienchirurgie im Extremitätenbereich.

Auffällig in dieser Patientenzusammenstellung mit singulär vorliegendem, nicht voroperierten WILKIE-Syndrom, war das gehäufte Vorkommen einer Hypermobilität, welche dem hypermobilen Ehlers-Danlos-Syndrom bzw. der Gruppe der „Hypermobile Disorder Syndrome“ zuzuordnen ist. Die von unserer Arbeitsgruppe zum ersten Mal geäußerte ätiologische Beziehung zwischen einer hyperelastischen Bindegewebsstörung vom Typ des hypermobilen Ehlers-Danlos-Syndroms und dadurch bedingter Kompressionssyndrome, wurde im Dezember 2021 publiziert (Sandmann et al. 2021). Die retrospektive Analyse eines mittlerweile 200 Patienten umfassenden Krankengutes mit viszeralen- und pelvinen Kompressionssyndromen zeigt eindeutig, dass zwei Drittel dieser Patienten eine solche Hypermobilität aufweisen (Sandmann et al. 2021).

Leider ist es bis heute durch Chromosomenanalyse nicht möglich, das hypermobile Ehlers-Danlos-Syndrom zu charakterisieren, sondern man muss sich diesbezüglich nach der Phänomenologie richten (Deutsche Ehlers Danlos Initiative E.v. 2021). Die in dieser Serie, von 20 Patienten beobachteten Symptome, wiesen dementsprechende eindeutige Kriterien auf.

Einen besonderen Hinweis verdient die Tatsache, dass viele junge Patientinnen mit zunehmendem Gewichtsverlust amenorrhöisch wurden oder die Menarche noch gar nicht entwickelt hatten. Mit Zunahme des Körpergewichts und des Allgemeinbefindens stellte sich diese wieder ein und von vier Frauen erfuhren wir von einer zwischenzeitlich eingetretenen Schwangerschaft.

## 7 Literaturverzeichnis

Ali, Talal; Tomka, Jan; Bakirli, Ilkin; Bakirov, Ifrat (2022): Surgical Treatment of Wilkie's Syndrome by Vascular Transposition. In: *Cureus* 14 (4), e24251. DOI: 10.7759/cureus.24251.

Aziz, Qasim; Fass, Ronnie; Gyawali, C. Prakash; Miwa, Hiroto; Pandolfino, John E.; Zerbib, Frank (2016): Functional Esophageal Disorders. In: *Gastroenterology* 150 (6), S. 1368–1379. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.02.012.

Baltazar, U.; Dunn, J.; Floresguerra, C.; Schmidt, L.; Browder, W. (2000): Superior mesenteric artery syndrome: an uncommon cause of intestinal obstruction. In: *Southern medical journal* 93 (6), S. 606–608.

Bonett, Douglas G.; Wright, Thomas A. (2000): Sample size requirements for estimating pearson, kendall and spearman correlations. In: *Psychometrika* 65 (1), S. 23–28. DOI: 10.1007/BF02294183.

Brinza, Ellen K.; Gornik, Heather L. (2016): Fibromuscular dysplasia: Advances in understanding and management. In: *CCJM* 83 (11 Suppl 2), S45-S51. DOI: 10.3949/ccjm.83.s2.06.

Cockett, F. B.; Thomas, M. L.; Negus, D. (1967): Iliac vein compression.--Its relation to iliofemoral thrombosis and the post-thrombotic syndrome. In: *British medical journal* 2 (5543), S. 14–19. DOI: 10.1136/bmj.2.5543.14.

DeBakey, Michael E.; Morris, George C.; Morgen, Robert O.; Crawford, E. Stanley; Cooley, Denton A. (1964): Lesions of the renal artery. In: *The American Journal of Surgery* 107 (1), S. 84–96. DOI: 10.1016/0002-9610(64)90244-2.

Debus, Eike Sebastian; Gross-Fengels, Walter (Hg.) (2012): Operative und interventionelle Gefäßmedizin. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg. Online verfügbar unter <http://nbn-resolving.org/urn:nbn:de:bsz:31-epflicht-1595505>.

Deutsche Ehlers Danlos Initiative E.v. (2021): Krankheitsbild. Online verfügbar unter <https://www.ehlers-danlos-initiative.de/index.php/wissenswertes/krankheitsbild>, zuletzt geprüft am 31.10.2021.

Dietz, U. A.; Debus, E. S.; Heuko-Valiati, L.; Valiati, W.; Friesen, A.; Fuchs, K. H. et al. (2000): Das aortomesenteriale Kompressionssyndrom. In: *Der Chirurg* 71 (11), S. 1345–1351. DOI: 10.1007/s001040051224.

Duran, M.; Ertas, N.; Sagban, T. A.; Grabitz, K.; Sandmann, W.; Balzer, K. M. (2014): Gefäßchirurgische Therapieoption beim Wilkie-Syndrom. In: *Gefäßchirurgie* 19 (4), S. 342–348. DOI: 10.1007/s00772-014-1360-8.

Gombert, A.; Kalder, J.; Mull, M.; Greiner, A.; Jalaie, H.; Jacobs, M. J.; Grommes, J. (2015): Das Kompressionssyndrom der Lumbalarterien - Kasuistik eines seltenen Krankheitsbilds. In: *Zentralbl Chir* 140 (5), S. 525–529. DOI: 10.1055/s-0035-1546015.

Grotemeyer, D.; Pourhassan, S.; Sandmann, W. (2009): Paradigmenwechsel in der Behandlung des Wilkie-Syndroms : Von der Darmumleitung zur Transposition der A. mesenterica superior. In: *Der Internist* 50 (4), S. 484–488. DOI: 10.1007/s00108-008-2263-0.

- Gulleroglu, Kaan; Gulleroglu, Basak; Baskin, Esra (2014): Nutcracker syndrome. In: *WJN* 3 (4), S. 277–281. DOI: 10.5527/wjn.v3.i4.277.
- Hills, Alexander J.; Shalhoub, Joseph; Shepherd, Amanda C.; Davies, Alun H. (2009): Peripheral arterial disease. In: *British Journal of Hospital Medicine* 70 (10), S. 560–565. DOI: 10.12968/hmed.2009.70.10.44622.
- Iqbal, Shams; Chaudhary, Mahesh (2021): Median arcuate ligament syndrome (Dunbar syndrome). In: *Cardiovasc. Diagn. Ther.* 11 (5), S. 1172–1176. DOI: 10.21037/cdt-20-846.
- Klöppel, R.; Thiele, J.; Bosse, J. (1992): CT-Sellink. In: *RoFo : Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen und der Nuklearmedizin* 156 (3), S. 291–292. DOI: 10.1055/s-2008-1032885.
- Knuttinen, M-Grace; Naidu, Sailendra; Oklu, Rahmi; Kriegshauser, Scott; Eversman, William; Rotellini, Lisa; Thorpe, Patricia E. (2017): May-Thurner: diagnosis and endovascular management. In: *Cardiovasc. Diagn. Ther.* 7 (Suppl 3), S159-S164. DOI: 10.21037/cdt.2017.10.14.
- Kremer, Karl; Becker, Hans-Martin; Spitzer, Gerhard (Hg.) (1989): Hals, Gefäße. Stuttgart: Thieme (Chirurgische Operationslehre, spezielle Anatomie, Indikationen, Technik, Komplikationen; in 10 Bänden / hrsg. von K. Kremer ... ; Bd. 1).
- Lee, Tae Hee; Lee, Joon Seong; Jo, Yunju; Park, Kyung Sik; Cheon, Jae Hee; Kim, Yong Sung et al. (2012): Superior mesenteric artery syndrome: where do we stand today? In: *J Gastrointest Surg* 16 (12), S. 2203–2211. DOI: 10.1007/s11605-012-2049-5.
- Line, B. R. (2001): Pathophysiology and diagnosis of deep venous thrombosis. In: *Seminars in nuclear medicine* 31 (2), S. 90–101. DOI: 10.1053/snuc.2001.21406.
- Merrett, N. D.; Wilson, R. B.; Cosman, P.; Biankin, A. V. (2009): Superior mesenteric artery syndrome: diagnosis and treatment strategies. In: *J Gastrointest Surg* 13 (2), S. 287–292. DOI: 10.1007/s11605-008-0695-4.
- Mirza, Aleem K.; Kendrick, Michael L.; Bower, Thomas C.; DeMartino, Randall R. (2020): Renovascular hypertension secondary to renal artery compression by diaphragmatic crura. In: *Journal of Vascular Surgery Cases, Innovations and Techniques* 6 (2), S. 239–242. DOI: 10.1016/j.jvscit.2020.03.002.
- Müller-Lissner, S. (2013): Opiatinduzierte Obstipation--Mechanismen, Relevanz und Behandlung. In: *Dtsch med Wochenschr* 138 (43), S. 2207–2211. DOI: 10.1055/s-0033-1349447.
- Netter, Frank H. (2010): Atlas der Anatomie. Inklusive Online-Material in englischer Sprache. 4. Aufl., [Nachdr.]. München: Elsevier Urban & Fischer.
- Pastor Peinado, Paula; Priego Jiménez, Pablo; Ocaña Jiménez, Juan (2019): Laparoscopic duodenojejunostomy as a treatment for Wilkie's syndrome. Analysis of a four cases series. In: *Rev Esp Enferm Dig* 111 (12), S. 974–975. DOI: 10.17235/reed.2019.6431/2019.
- Pourhassan, Siamak; Grotemeyer, Dirk; Fürst, Günter; Rudolph, Jens; Sandmann, Wilhelm (2008): Infrarenal transposition of the superior mesenteric artery: a new approach in the surgical therapy for Wilkie syndrome. In: *Journal of Vascular Surgery* 47 (1), S. 201–204. DOI: 10.1016/j.jvs.2007.07.037.

Praxis Rademacher, Radiologie (2017-2019): Patientenbilder, 2017-2019. KIS an Gefäßchirurgie.

Professor Dr. med. Jörg Michael Neuerburg, Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie (2007-2016): Patientenbilder, 2007-2016.

Riemenschneider, T.; Huppert, P. (1990): Celiac artery compression syndrome. In: *Langenbecks Archiv für Chirurgie. Supplement II, Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie. Deutsche Gesellschaft für Chirurgie. Kongress*, S. 347–350.

Riley, Bernadette (2020): The Many Facets of Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome. In: *The Journal of the American Osteopathic Association* 120 (1), S. 30–32. DOI: 10.7556/jaoa.2020.012.

Rokitansky, Carl von (1861): Spezielle pathologische Anatomie. Abnormitäten der Respirations-Organen, der Digestionswerkzeuge, der Harnwerkzeuge, der Geschlechtsorgane, des Eies. 3., umgearb. Aufl. Wien: Braumüller (Lehrbuch der pathologischen Anatomie, / von Carl Rokitansky ; Bd. 3).

Sandmann, W. (2013): WILKIE-Syndrom - ein seltenes Krankheitsbild und eine neue Therapie. In: *Z Gastroenterol* 51 (08). DOI: 10.1055/s-0033-1352959.

Sandmann, W.; Pourhassan, S.; Grotemeyer, D.; Heuer, T.; Wendt, D.; Jacobi, S.; Schröder, M. (2012): Wilkie-Syndrom. In: *Gastroenterologie* 7 (6), S. 507–512. DOI: 10.1007/s11377-011-0624-z.

Sandmann, Wilhelm; Scholbach, Thomas; Verginis, Konstantinos (2021a): Surgical treatment of abdominal compression syndromes: The significance of hypermobility-related disorders. In: *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics* 187 (4), S. 570–578. DOI: 10.1002/ajmg.c.31949.

Sandmann, Wilhelm; Scholbach, Thomas; Verginis, Konstantinos (2021b): Surgical treatment of abdominal compression syndromes: The significance of hypermobility related disorders. In: *American Journal of medical genetics*.

Scholbach, Thomas (2021): <https://scholbach.de/de/ehlers-danlos-syndrom-als-beispiel-fuer-bindegewebserkrankungen-und-gefaesskompressionen>. Online verfügbar unter <https://scholbach.de/de/ehlers-danlos-syndrom-als-beispiel-fuer-bindegewebserkrankungen-und-gefaesskompressionen>, zuletzt aktualisiert am 27.08.2021, zuletzt geprüft am 27.08.2021.

Shammas, Nicolas W.; Shammas, Gail A.; Jones-Miller, Sue; Radaideh, Qais; Winter, Allyson R.; Shammas, Andrew N. et al. (2018): Predicting Iliac Vein Compression With Computed Tomography Angiography and Venography: Correlation With Intravascular Ultrasound. In: *The Journal of invasive cardiology* 30 (12), S. 452–455.

Thiel, Walter (2005): Photographischer Atlas der Praktischen Anatomie. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg.

Thompson, Peter N.; Darling, R.Clement; Chang, Benjamin B.; Shah, Dhiraj M.; Leather, Robert P. (1992): A case of nutcracker syndrome: Treatment by mesoaortictransposition. In: *Journal of Vascular Surgery* 16 (4), S. 663–665. DOI: 10.1016/0741-5214(92)90176-9.

Tinkle, Brad; Castori, Marco; Berglund, Britta; Cohen, Helen; Grahame, Rodney; Kazkaz, Hanadi; Levy, Howard (2017): Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-

Danlos syndrome Type III and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. In: *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics* 175 (1), S. 48–69. DOI: 10.1002/ajmg.c.31538.

Weber, Nina (2020): Quälende Enge. Eine rätselhafte Patientin. Hg. v. Spiegel.de, zuletzt geprüft am 30.20.2021.

Welsch, Thilo; Büchler, Markus W.; Kienle, Peter (2007): Recalling superior mesenteric artery syndrome. In: *Digestive surgery* 24 (3), S. 149–156. DOI: 10.1159/000102097.

White, Joseph M.; Comerota, Anthony J. (2017): Venous Compression Syndromes. In: *Vasc Endovascular Surg* 51 (3), S. 155–168. DOI: 10.1177/1538574417697208.

Wilkie, D. P. D. (1921a): Acute Appendicitis and Acute Appendicular Obstruction. In: *Transactions. Medico-Chirurgical Society of Edinburgh* 34, S. 129–137.

Wilkie, D. P. D. (1921b): "Chronic duodenal ileus.". In: *British Journal of Surgery* 9.34 (1921): 204-214. (9.34), S. 204–214.

Wilkie, D. P. D. (1927): CHRONIC DUODENAL ILEUS. In: *The American Journal of the Medical Sciences* 173 (5), S. 643–648. DOI: 10.1097/00000441-192705000-00006.

Wolda, Henk (1981): Similarity indices, sample size and diversity. In: *Oecologia* 50 (3), S. 296–302. DOI: 10.1007/BF00344966.

# Danksagung

Als ich angefangen habe, an dieser Dissertation zu arbeiten, war mir noch nicht bewusst, wie viel Zeit und Energie eine solche Aufgabe mit sich bringt.

Ein großer Dank geht an meine Familie und Freunde, die mich bei der Umsetzung dieses Vorhabens zu jeder Zeit tatkräftig unterstützt haben und mir, soweit es möglich war, den Rücken freigehalten haben, damit ich Zeit und Ruhe für diese Arbeit finde.

Ein besonderer Dank geht an meinen Lehrer und Mentor Professor Dr. med. Dr. h.c. Wilhelm Sandmann. Er allein hat die Leidenschaft der Gefäßchirurgie in mir geweckt und mir all das Wissen dieser Fachdisziplin vermittelt.

Über die ganzen Jahre hinweg war er immer an meiner Seite und hat stets darauf geachtet, dass ich alle Möglichkeiten ergreife und auch in weniger guten Phasen nicht vom rechten Weg abkomme. Egal wie viele Hürden zu überstehen waren, Professor Sandmann war immer für mich da und ist über die Jahre ein wichtiger Bestandteil, ein Freund, in meinem Leben geworden.

Für alles, was war, für alles, was ist, und für alles, was noch kommt, möchte ich ihm meinen Dank und meinen größten Respekt aussprechen.

## Gender-Hinweis

Das in dieser Arbeit gewählte generische Maskulinum bezieht sich zugleich auf die männliche, die weibliche und andere Geschlechteridentitäten. Zur besseren Lesbarkeit wird auf die Verwendung männlicher und weiblicher Sprachformen verzichtet. Alle Geschlechteridentitäten werden ausdrücklich mitgemeint, soweit die Aussagen dies erfordern.