



**Health
Residencies
Journal (HRJ).
2023;4(19):3-9**

Relato de caso

DOI:

<https://doi.org/10.51723/hrj.v4i19.276>

ISSN: 2675-2913

Qualis: B2

Recebido: 25/09/2021

Aceito: 24/01/2023

Síndrome Wilkie em paciente jovem: um relato de caso

Wilkie syndrome in a young patient: a case report

Adriana Mendes Barros¹ , Yasmin Batista de Paiva¹ ,
Sara de Faria Souza² , Maria Eleniza Bezerra³ , Dilson Palhares Ferreira⁴ 

¹ Médica residente em Clínica Médica do Hospital Regional de Sobradinho, Distrito Federal, Brasil.

² Médica residente em Cirurgia Geral do Hospital Regional de Sobradinho, Distrito Federal, Brasil.

³ Médica especialista em gastroenterologia do Hospital Regional de Sobradinho, Distrito Federal, Brasil.

⁴ Médico especialista em Clínica Médica/Nefrologia, Preceptor da residência de Clínica Médica do Hospital Regional de Sobradinho, Distrito Federal, Brasil.

Correspondência: adrianamendesbarros@gmail.com

RESUMO

Introdução: a Síndrome da Artéria Mesentérica Superior (SAMS), também conhecida como síndrome de Wilkie, é uma causa rara de obstrução duodenal e resulta da compressão da terceira porção do duodeno pela artéria mesentérica superior e pela artéria aorta. **Descrição:** paciente admitida no Hospital Regional de Sobradinho (DF) com queixa de dor abdominal e vômitos há cerca de 2 meses. O diagnóstico de Síndrome da Artéria Mesentérica Superior foi definido e corroborado em êntero tomografia. Trata-se de paciente jovem, sexo feminino. Foi realizada aposição de dreno penrose em sítio cirúrgico, exteriorizado e fixado à pele com nylon 4.0. Dieta oral líquida de prova iniciada no 4º DPO e progredida nos dias seguintes. A paciente permaneceu com dreno penrose em flanco direito, com drenagem baixa de secreção sero-hemática, sendo retirado no 7º DPO. Além disso, durante o período de internação, foi interrogado por equipe de psiquiatria o diagnóstico de bulimia nervosa, sendo constatado componente psiquiátrico aos sintomas. **Conclusões:** a Síndrome da Artéria Mesentérica Superior ou síndrome de Wilkie constitui condição rara de obstrução duodenal, potencialmente fatal. Doença de sintomatologia bastante inespecífica, cujo diagnóstico clínico exige elevado índice de suspeição.

Palavras-chave: Síndrome da Artéria Mesentérica Superior; Síndrome rara; Oclusão arterial crônica da artéria mesentérica superior.

ABSTRACT

Introduction: Superior Mesenteric Artery Syndrome (SAMS), also known as Wilkie's syndrome, is a rare cause of duodenal obstruction and results from compression of the third portion of the duodenum by the superior mesenteric artery and the aorta. **Description:** patient admitted to the Hospital Regional de Sobradinho (DF) complaining of abdominal pain and vomiting for about 2 months. The diagnosis of Superior Mesenteric Artery Syndrome was defined and corroborated in an entero tomography. This is a young female patient. A penrose drain was placed in a surgical site, exteriorized and fixed to the skin with nylon 4.0.

Test liquid oral diet started on the 4th POD and progressed in the following days. The patient remained with a penrose drain on the right flank, with low drainage of serohematic secretion, which was removed on the 7th POD. In addition, during the hospitalization period, the psychiatric team questioned the diagnosis of bulimia nervosa, and the symptoms were found to have a psychiatric component. **Conclusions:** Superior Mesenteric Artery Syndrome or Wilkie's syndrome is a rare condition of potentially fatal duodenal obstruction. Disease with very unspecific symptoms, whose clinical diagnosis requires a high index of suspicion.

Keywords: Superior Mesenteric Artery Syndrome; Rare syndrome; Chronic arterial occlusion of the superior mesenteric artery.

INTRODUÇÃO

A Síndrome da Artéria Mesentérica Superior (SAMS), também conhecida como síndrome de Wilkie, é uma causa rara de obstrução duodenal e resulta da compressão da terceira porção do duodeno pela artéria mesentérica superior e pela artéria aorta¹.

Essa patologia é uma afecção rara, com prevalência na população geral de 0,013% a 0,3%, sendo mais frequente em mulheres jovens, entre 20 e 40 anos de idade. Apresenta como característica a obstrução da terceira porção do duodeno pela artéria mesentérica superior, anteriormente, e pela aorta e coluna vertebral, posteriormente^{1,2}.

Foi descrita pela primeira vez por Von Bokitsky em 1861, e detalhada por Wilkie no início do século XX¹. As manifestações clínicas mais comuns são náuseas, vômitos, dor/distensão abdominal, timpanismo e ausculta anormal do abdome. Podem ocorrer ainda crises pós-prandiais de dor ou desconforto abdominal e vômitos. O mecanismo fisiopatológico que explica a patologia é a diminuição do ângulo formado entre a artéria mesentérica superior e a aorta, que normalmente varia de 20° a 70° e nesses casos encontra-se mais agudo³.

Inicialmente, os pacientes queixam-se de plenitude pós-prandial, anorexia e mal-estar epigástrico, e a seguir, apresentam náuseas e vômitos biliosos. Esta condição de impossibilidade de ingesta alimentar parcial ou total, conduz ao agravamento do quadro clínico, contribuindo sobretudo para uma maior perda ponderal e estabelecendo um quadro vicioso que traz consequências por vezes desastrosas para os pacientes, portanto, emagrecimento acentuado ocorre também^{4,5}.

Após investigação e exclusão de outras patologias, é diagnosticada esta síndrome associada à estenose

crítica e oclusão arterial crônica da artéria mesentérica superior¹. O tratamento cirúrgico, quando indicado, consiste, na maioria das vezes, na execução de uma duodenojejunostomia, porém, outros procedimentos podem ser utilizados tais como: a gastrojejunostomia e a operação de Strong (secção do ligamento de Treitz)⁶.

É apresentado caso de uma paciente de 14 anos com diagnóstico de síndrome da artéria mesentérica superior, com redução do espaço e ângulo aorto-mesentérico medindo 0,7 cm e 15°, respectivamente; comprimindo a terceira porção do duodeno. Ela esteve internada no Hospital Regional de Sobradinho – Distrito Federal, em abril de 2021.

DESCRIÇÃO DO CASO

O estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde (FEPECS) do Governo do Distrito Federal (GDF), de acordo com os aspectos éticos previstos na Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde 18, observando e respeitando os preceitos éticos em todas as etapas da pesquisa, sob o nº CAAE: 61214022.5.0000.5553 e foi aprovado conforme parecer substanciado nº 5.678.910.

Paciente de 14 anos, sexo feminino, sem comorbidades, admitida no Hospital Regional de Sobradinho no dia 15 de abril de 2021, com queixa de dor abdominal e vômitos há cerca de 2 meses, com piora nos últimos 20 dias da data de internação, após ingesta volumosa de alimento. Relatava ainda, perda ponderal de 10 kg no período.

Ao exame físico, apresentava dor de moderada intensidade em região epigástrica, e de forte intensidade em fossa ilíaca esquerda (FIE), sem irradiação. Encontrava-se apática, com tumoração em topografia de FIE.

Foi solicitado rotinas de abdome agudo, exames laboratoriais, mantida em dieta oral zero, prescrito antieméticos e coletado gasometria arterial.

Exames: DHL 491 / fosfatase alcalina 209 / Magnésio 3 / Proteínas totais 8; albumina 6,2; globulina 1,8 / glicose 102 / creatinina 0,70 / potássio 4,44 / sódio 139,3 / ureia 2,7 / hemoglobina 15,6 / hematócrito 45,3 / leucócitos 9,3 / neutrófilos 64,1 / eosinófilos 0,3 / plaquetas 287.000. Gasometria arterial do dia 15/04 às 21h49 – pH 7,38 | pCO₂ 31,8 | pO₂ 74,3 | SO₂ 94,8% | BE -5,6 | HCO₃ 18,6.

Submetida à tomografia computadorizada (TC) de abdome com contraste, com laudo inicial sem relato de alterações significativas. Mantida em dieta oral zero e solicitado novos exames de imagem.

A endoscopia digestiva alta foi realizada, sendo identificada presença de grande acúmulo líquido em topografia de estômago, até 2ª porção de duodeno. Posteriormente, em ultrassonografia de abdome total, foi evidenciado ectasia persistente do arco duodenal estendendo-se até terceira porção duodenal. Zona da pinça mesentérica medindo 3,9 mm e a veia renal esquerda apresentando discreta ectasia a jusante da pinça. Observou-se ainda discreta ectasia do jejuno proximal após a zona da pinça. O diagnóstico de Síndrome da Artéria Mesentérica Superior foi definido e corroborado em êntero tomografia, que revelou: “Redução do espaço e ângulo aorto-mesentérico medindo 0,7 cm e 15°, respectivamente; comprimindo a terceira porção do duodeno.

A paciente manteve queixas de vômitos pós-prandiais, mesmo após decompressão gástrica com sonda nasogástrica e dieta oral zero; foi mantida em internação hospitalar para suporte com correção de distúrbios eletrolíticos (hipocalemia recorrente), melhora nutricional, em uso de dieta enteral via sonda nasojejunal associada à nutrição parenteral, e indicado tratamento cirúrgico.

Observação: após definição diagnóstica, foi solicitado, informalmente, revisão de imagens da TC de abdome realizada na admissão hospitalar, sendo também observado diminuição do espaço e ângulo entre artéria mesentérica superior e aorta (Figura 1).

Da abordagem cirúrgica por duodenojejuno anastomose videolaparoscópica:

- Inspeção da cavidade abdominal: observada câmara gástrica aumentada de volume. Visualizado 3ª porção duodenal distendida, causando abaulamento em topografia de ligamento gastrocólico. Sem outros achados significativos.
- Seguimento: a SNG foi mantida aberta até o 3º dia pós-operatório (DPO). Dieta oral líquida de prova iniciada no 4º DPO e progredida nos dias seguintes. A paciente permaneceu com dreno penrose em flanco direito, com drenagem baixa de secreção sero-hemática, sendo retirado no 7º DPO. Foram realizados exames laboratoriais e tomográfico de controle, com evidência de queda progressiva de marcador inflamatório e sem alterações em TC de abdome, no 7º DPO.

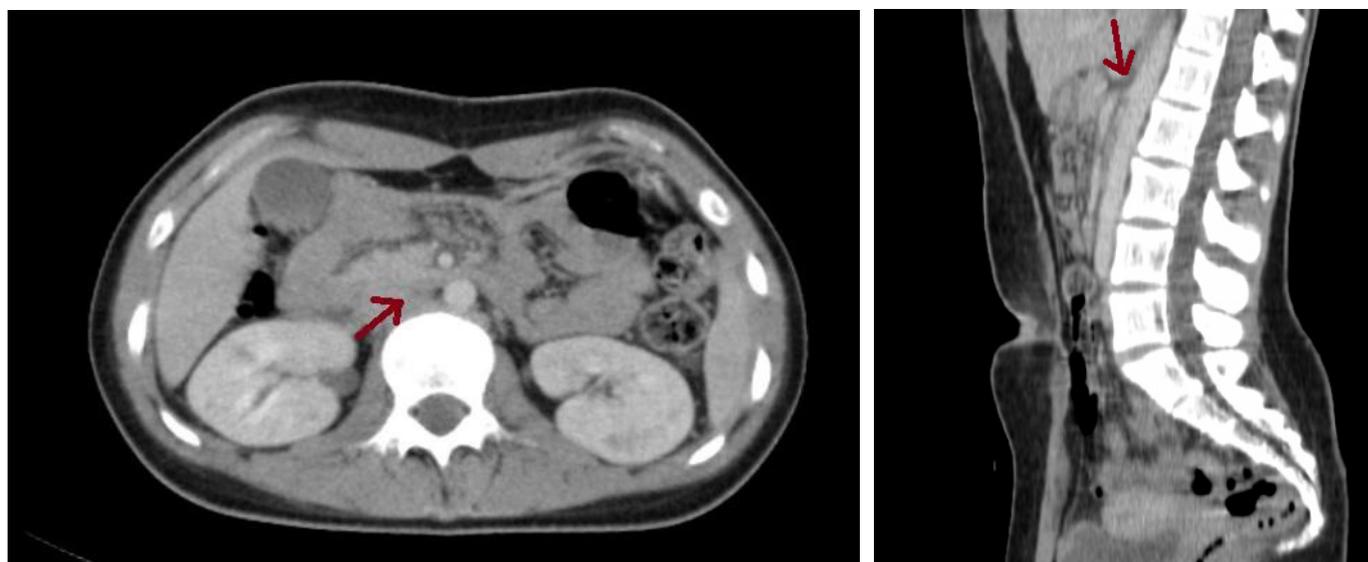


Figura 1 – Diminuição do espaço e ângulo entre artéria mesentérica superior e aorta.

DISCUSSÃO

- A paciente foi admitida no Hospital Regional de Sobradinho (DF) com queixa de dor abdominal e vômitos com 2 meses de evolução. O diagnóstico de Síndrome da Artéria Mesentérica Superior foi definido e corroborado em êntero tomografia. Procedido a tratamento cirúrgico, com sucesso.
- A SAMS foi descrita por Von Bokitansky em 1861 e a partir daí tem sido motivo de controvérsia entre vários autores, haja vista alguns não aceitarem a compressão vascular como causa de obstrução duodenal. Sabe-se que a gordura retroperitoneal tende a manter a raiz do mesentério e a artéria mesentérica superior afastadas da aorta. O ângulo entre as duas artérias situa-se entre 25 e 60 graus em indivíduos normais enquanto nos portadores da síndrome de 6 a 15 graus^{2,3}.
- É uma doença pouco frequente, com apenas 500 casos descritos na literatura, que pode ser adquirida ou congênita. As etiologias mais frequentes resultam de perda ponderal significativa secundária a outras patologias, ocorrendo então a depleção da gordura perimesentérica e retroperitoneal, diminuindo o ângulo aortomesentérico¹.
- Vários fatores podem levar à diminuição deste espaço entre estas duas estruturas vasculares, cita-se: trauma crânio encefálico grave, permanência prolongada em decúbito dorsal no leito, imobilização em aparelho de hiperextensão, perda ponderal acentuada por doenças consumptivas e desordens dietéticas⁴.
- Cesconetto et al. em 2012, apresentaram o caso de uma paciente que evoluiu no pós-operatório de colecistectomia com vômitos incoercíveis, pós-prandiais, não melhorados com antieméticos, sendo diagnosticado SAMS na avaliação complementar. Segundo os autores, como paciente não apresentou resposta ao tratamento clínico, foi optado pelo tratamento cirúrgico. Ela seguiu sem complicações pós-operatórias, até o seguimento ambulatorial de 18 meses⁴.
- A SAMS é uma causa incomum de obstrução duodenal, com sintomas inespecíficos, confirmada com exames contrastados, cujo diagnóstico depende do alto índice de suspeição da equipe médica⁴.
- Kefeli et al. em 2016, apresentaram relato de caso de uma mulher de 27 anos, que apresentava episódios recorrentes de vômitos profusos e dor abdominal superior, associada à perda de apetite e dispepsia, há dois anos, com ausência de outras comorbidades. Tinha histórico de anorexia crônica e progressiva perda de peso, juntamente com episódios recorrentes de vômitos e dor abdominal superior. O exame clínico revelou desidratação, emagrecimento, distensão abdominal e dor epigástrica. Investigações laboratoriais mostraram contagem de glóbulos brancos total de 9.500 mm³ e potássio sérico de 3 mEq/l. Radiografia simples do abdome revelou dilatação gástrica. Ultrassonografia foi normal. Endoscopia digestiva alta mostrou estômago e duodeno dilatados. TC com contraste revelou estômago grosseiramente distendido e na terceira parte do duodeno, ao nível da origem da artéria mesentérica superior, havia estreitamento abrupto, sugestivos de síndrome de Wilkie. No caso apresentado, o tratamento conservador foi ineficaz e indicou-se tratamento cirúrgico com o objetivo de contornar a obstrução com anastomose entre o jejuno e no duodeno proximal, bem sucedida⁷.
- Para Cesconetto et al. em 2012, as principais situações desencadeantes são: perda rápida de peso por dietas, anorexia nervosa, má-rotação ou hérnias paraduodenais, imobilização na posição supina, queimados, desnutrição crônica e aneurisma de aorta abdominal. Os principais sintomas são desconforto epigástrico e dor seguida de vômitos que se tornam mais severos, frequentes, causando distúrbios hidroeletrólíticos agravando a perda de peso⁴.
- A sintomatologia é variável e inespecífica, manifestando-se, geralmente, por dor abdominal ou enftamento pós-prandial, náuseas e vômitos biliares, saciedade precoce, anorexia e perda ponderal. A síndrome apresenta diagnóstico difícil, pois implica um elevado índice de suspeição.
- Portanto, a investigação diagnóstica com exames complementares é iniciada com exames radiológicos contrastados. A tomografia computadorizada com contraste é o exame de eleição, pois não é invasivo e fornece detalhes como a posição da artéria mesentérica superior e o seu ângulo com a aorta, assim como permite excluir outras causas de obstrução duodenal. Quando as radiografias contrastadas não forem suficientes para a realização do diagnóstico, exames invasivos, como arteriografia e angioressonância, podem ser solicitados^{4,8,9}.

- Para Silva et al. em 2016, o diagnóstico é realizado com exames radiológicos contrastados. A terapêutica é, inicialmente, conservadora e, nos casos refratários, o tratamento cirúrgico passa a ser recomendado. A duodenojejunostomia é a técnica cirúrgica de eleição⁸.
- Dessa forma, o diagnóstico depende do alto índice de suspeição da equipe assistente, sendo uma condição, por vezes, negligenciada na investigação desses pacientes (complicação cirúrgica subdiagnosticada).
- Em relação ao tratamento, além do fracionamento de dieta, é importante decúbito ventral após refeições, dieta hipercalórica, ou até mesmo parenteral na tentativa de melhorar o *status* nutricional, no entanto, essa modalidade de tratamento tem maior índice de sucesso em pacientes com história recente de sintomas moderados e obstrução parcial¹⁰.
- A SAMS responde ao tratamento conservador na forma de nutrição adequada pela alimentação enteral/parenteral e posicionamento adequado do paciente após alimentar-se. Portanto, a cirurgia é utilizada quando as medidas conservadoras são ineficazes ou em doentes com longa história de perda de peso progressiva ou acentuada dilatação duodenal com estase e complicações⁷. Na maioria dos casos, o manejo conservador como única medida de terapia é falho, e a duodenojejunostomia laparoscópica torna-se o tratamento seguro, eficaz e definitivo¹¹.
- Cerca de 50-70% dos casos necessitam de tratamento cirúrgico. Nesse sentido, existem algumas alternativas que podem ser utilizadas com a técnica aberta ou minimamente invasiva, como o procedimento de Strong, a duodenojejunostomia ou a gastrojejunostomia. O procedimento de Strong, mais utilizado em crianças e adolescentes, apresenta índice de sucesso de 75% e a gastrojejunostomia confere maior risco de aparecimento de úlceras pépticas. A duodenojejunostomia látero-lateral é a técnica de escolha, com índice de sucesso de 90%¹².

CONCLUSÕES

A Síndrome da Artéria Mesentérica Superior (SAMS) ou síndrome de Wilkie, constitui condição rara de obstrução duodenal, potencialmente fatal. Causada pela compressão da terceira parte do duodeno,

entre a artéria mesentérica superior (AMS) e a aorta, levando à obstrução. Doença de sintomatologia inespecífica, cujo diagnóstico clínico exige elevado índice de suspeição. Indispensável descartar outras causas de obstrução duodenal. Fundamental a equipe multiprofissional na condução desta doença rara, conforme visto no caso descrito.

DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSE

Eu, Adriana Mendes Barros, autora responsável pela submissão do relato de caso intitulado “Síndrome de Wilkie em paciente jovem: um relato de caso”, declaro não haver conflito de interesses neste artigo.

DECLARAÇÃO E ESPECIFICAÇÃO DOS PAPÉIS DOS AUTORES

Declaro(amos) que participei(amos) da elaboração desse trabalho, conforme a descrição dos papéis e contribuições listadas abaixo, de acordo com a Taxonomia de Funções do Colaborador (Contributor Roles Taxonomy – CRediT).

PAPÉIS DESEMPENHADOS POR AUTOR E COAUTORES (TAXONOMIA CRediT)

(1) Conceituação – formulação ou evolução de ideias, objetivos e metas de pesquisas abrangentes. (2) Curadoria de Dados – gerenciamento de atividades para anotar (produzir metadados), limpar dados e manter dados de pesquisa (incluindo código de programa, o qual é necessário para interpretar os próprios dados) para uso inicial e posterior reutilização. (3) Análise Formal – aplicação de técnicas estatísticas, matemáticas, computacionais, ou outras técnicas formais para analisar ou sintetizar dados do estudo. (4) Aquisição de Financiamento – aquisição de apoio financeiro para o projeto conduzindo à publicação. (5) Investigação – condução do processo de pesquisa e investigação e, especificamente realizando os experimentos, ou coleta de dados/evidências. (6) Metodologia – desenvolvimento ou design de metodologia; criação de modelos. (7) Administração de Projeto – responsabilidade pelo gerenciamento e coordenação para o planejamento e execução da atividade de pesquisa. (8) Recursos – fornecimento de materiais de estudo, reagentes, materiais, paciente, amostras de laboratório, animais, instrumentação, recursos computacionais ou outras ferramentas de análise.

(9) Software – programação, desenvolvimento de software, design de programas de computador; implementação de códigos de computador e algoritmos de suporte; teste de componentes de código existentes. (10) Supervisão – responsabilidade de liderança e supervisão para a execução e planejamento da atividade de pesquisa, incluindo tutoria externa para a equipe central. (11) Validação – verificação, seja como parte da atividade ou separado, da reprodutibilidade/replicação geral de resultados/experimentos e outros resultados de pesquisa. (12) Visualização – preparação, criação e/ou apresentação de trabalho publicado, especificamente a visualização e apresentação dos dados. (13) Escrita (rascunho original) – preparação, criação e/ou apresentação de trabalho publicado, especificamente o rascunho inicial (incluindo tradução substantiva). (14) Escrita (revisão e edição) – preparação, criação e/ou apresentação do trabalho publicado por membros do grupo original de pesquisa, especificamente análise crítica, comentário ou revisão – incluindo estágios prévios ou posteriores à publicação.

DESCRIÇÃO DAS CONTRIBUIÇÕES DE CADA AUTOR(A)

Adriana Mendes Barros: Conceituação das ideias. Objetivos e metas. Curadoria de dados. Investigação e coleta de dados. Desenvolvimento da metodologia aplicada. Administração do projeto. Escrita do trabalho a ser publicado.

Yasmin Batista de Paiva: Conceituação das ideias. Objetivos e metas. Investigação e coleta de dados. Escrita do trabalho a ser publicado.

Sara de Faria Souza: Conceituação das ideias. Objetivos e metas. Investigação e coleta de dados. Escrita do trabalho a ser publicado.

Maria Eleniza Bezerra: Conceituação das ideias. Objetivos e metas. Aquisição de financiamento. Investigação e coleta de dados. Revisão e análise da escrita do trabalho, assim como sugestões de correção.

Dilson Palhares Ferreira: Conceituação das ideias. Objetivos e metas. Aquisição de financiamento. Desenvolvimento da metodologia aplicada. Administração do projeto. Revisão e análise da escrita do trabalho, assim como sugestões de correção.

REFERÊNCIAS

1. Nakanishi, TCBC-PA A, Barile HF, Granato RR, Chaves AFESV, Loureiro EVS. Síndrome da artéria mesentérica superior com estenose arterial mesentérica superior crônica como complicação tardia de colecistectomia. *Relatos Casos Cir.*2020;(4):2860. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/relatosdocbc.org.br/pdf/v6n4a06.pdf>
2. Khodear Y, Al-Ramli W, Bodnar Z. Laparoscopic management of a complicated case of Wilkie's syndrome: a case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;(37):177-9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5501890/pdf/main.pdf>
3. Gebhart T. Superior mesenteric artery syndrome. *Gastroenterol Nurs.* 2015;(38):189-93.
4. Cesconetto DM, Mattosinho TJAP, Gestic MA, Chaim EA. Síndrome da artéria mesentérica superior: relato de caso. *GED gastroenterol. endosc. dig.* 2012; 31(4):138-141. Disponível em: <http://files.bvs.br/upload/S/0101-7772/2012/v31n4/a3929.pdf>
5. Aneiros Castro B, Cano Novillo I, García Vázquez A, Martín Alelu R, Gómez Fraile A. Wilkie's syndrome in monozygotic twins treated by 3-D laparoscopic duodenojejunoscopy. *Asian J Endosc Surg.* 2019;12(1):125-7.
6. Haberlandh SL, Accyoli MM, Castro Neto AKP. Síndrome da artéria mesentérica superior. *Rev. Col. Bras. Cir.* 2000; 27 (2). Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rcbc/a/vhbQKRLNqZq4QdvSQvWpKvB/?lang=pt&format=pdf>
7. Kefeli A, Aktürk A, Aktas B, Çalar K. Síndrome de Wilkie: causa rara de obstrução intestinal. *Arq. bras. cir. dig.* 2016; 29 (1). Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0102-6720201600010020>

8. Silva E, Ribeiro C, Guerreiro S, Domínguez A. Síndrome de Wilkie: a propósito de um caso clínico. *Rev Port Cir.* 2016;(37): 25-8.
9. Farina R, Foti PV, Cocuzza G, Costanzo V, Costanzo G, Conti A, et al. Wilkie's syndrome. *J Ultrasound.* 2017;20(4):339-42.
10. Morris TC, Thompson SK, Devitt PG. Laparoscopic Duodenojejunostomy for Superior Mesenteric Syndrome – How I Do It. *J. Gastrointest Surg.* 2009; (13): 1870-1873.
11. Van Horne N, Jackson JP. Superior Mesenteric Artery Syndrome. *National Library of Medicine.* 2020.
12. Konstantinidis H, Charisis C, Kottos P. Robotic Strong's procedure for the treatment of superior mesenteric artery syndrome. Description of surgical technique on occasion of the first reported case in the literature. *Int J Med Robot.* 2018;14(1):1876.

