

RELATO DE CASO

**SÍNDROME DA ARTÉRIA MESENTÉRICA SUPERIOR
SÍNDROME DE WILKIE: RELATO DE DOIS CASOS****SUPERIOR MESENTERIC ARTERY SYNDROME
WILKIE SYNDROME: REPORT OF TWO CASES**

RÔMULO MENDES SILVA ¹, LOHANA MENDONÇA LINHARES ², NATÁLLIA ROSA EDUARDO ²,
ISABELA COUTO MENDONÇA ¹, RAPHAEL SALES NOGUEIRA AMORIM CANEDO ¹

ABSTRACT

Introduction: Superior Mesenteric Artery Syndrome / Wilkie Syndrome is characterized by the compression of the third portion of the duodenum, due to the reduction of the aorta angulation with the superior mesenteric artery. A rare disease, with few cases described in the medical literature. Case 01: A 13-year-old male patient, diagnosed with Diamond-Blackfan Anemia and with acute intestinal occlusion for 2 days with previous recurrent episodes of intestinal occlusion. CT showing gastrectasis and dilation of slender loops up to the third portion of the duodenum. Case 02: 18-year-old female patient, without previous comorbidities, with high intestinal obstruction for 7 days, with CT showing duodenal obstruction and reduction of aorto-mesenteric angulation. Discussion: The most prevalent age group occurs between 18 and 35 years. Associated with mainly weight loss and Cast Syndrome. The diagnosis is given by clinical suspicion followed by imaging tests such as upper gastrointestinal tract radiography and contrast abdominal CT. Treatment may be conservative with weight gain or surgical measures, the duodenojejunoanastomosis is the technique of choice. Diamond-Blackfan anemia despite being related to staturo-ponderal alterations no association was identified in the medical literature with Wilkie Syndrome. Conclusion: Differential diagnosis should be made in young patients with repetitive vomiting. Upper Gastrointestinal Endoscopy may delay the diagnosis.

**PALAVRAS CHAVE: SÍNDROME DA ARTÉRIA MESENTÉRICA SUPERIOR; SÍNDROME DE WILKIE;
ANEMIA DE BLACKFAN-DIAMOND.**

ABSTRACT

Introduction: Superior Mesenteric Artery Syndrome / Wilkie Syndrome is characterized by the compression of the third portion of the duodenum, due to the reduction of the aorta angulation with the superior mesenteric artery. A rare disease, with few cases described in the medical literature. Case 01: A 13-year-old male patient, diagnosed with Blackfan-Diamond Anemia and with acute intestinal occlusion for 2 days with previous recurrent episodes of intestinal occlusion. CT showing gastrectasis and dilation of slender loops up to the third portion of the duodenum. Case 02: 18-year-old female patient, without previous comorbidities, with high intestinal obstruction for 7 days, with CT showing duodenal obstruction and reduction of aorto-mesenteric angulation. Discussion: The most prevalent age group occurs between 18 and 35 years. Associated with mainly weight loss and Cast Syndrome. The diagnosis is given by clinical suspicion followed by imaging tests such as upper gastrointestinal tract radiography and contrast abdominal CT. Treatment may be conservative with weight gain or surgical measures, the duodenojejunoanastomosis is the technique of choice. Blackfan-Diamond anemia despite being related to staturo-ponderal alterations no association was identified in the medical literature with Wilkie Syndrome. Conclusion: Differential diagnosis should be made in young patients with repetitive vomiting. Upper Gastrointestinal Endoscopy may delay the diagnosis.

**KEYWORDS: UPPER MESENTERIC ARTERY SYNDROME; WILKIE SYNDROME; BLACKFAN-
DIAMOND ANEMIA. ATRIAL APPENDAGE.**

1. Hospital de Urgências de Goiânia
2. Faculdade Alfredo Nasser (UNIFAN)

ENDEREÇO

RÔMULO MENDES SILVA
Endereço: Avenida Rio Branco, Qd-144 Lt-03 Setor Jaó
Goiânia -GO CEP: 74674-100
e-mail: dr.romulomendes@outlook.com

INTRODUÇÃO

A Síndrome da Artéria Mesentérica Superior (SAMS) foi descrita em 1842 por Rokitansky. Wilkie, em 1927, realizou uma revisão contendo 75 casos, sendo a partir daí conhecida por seu nome, Síndrome de Wilkie.^{1,2}

Caracteriza-se pela compressão da terceira porção do duodeno, devido a redução da angulação da aorta com a artéria mesentérica superior (AMS).^{1,2,3} Em indivíduos normais, a distância entre aorta e AMS é de cerca de 10-34 mm com um ângulo de 28-65°. Na Síndrome de Wilkie, essa distância costuma ser inferior a 8 mm e a angulação menor que 25°. ^{3,4,5}

Nesta série de casos, são relatados dois casos clínicos de pacientes jovens com diagnóstico de SAMS, sendo um deles portador de Anemia de Blackfan-Diamond (ABD) e outro de uma paciente jovem sem comorbidades conhecidas, ressaltando suas características clínicas e seu tratamento. É uma enfermidade rara, com pouco mais de 500 casos descritos na literatura médica. ^{2,6,7}

CASO 01

Paciente S.F.S, sexo masculino, 13 anos foi atendido no Hospital de Urgências de Goiânia (HUGO) em fevereiro de 2017 com quadro sugestivo de oclusão intestinal aguda há cerca de 2 dias. Paciente referia início do quadro com episódios recorrentes e não quantificados de vômitos precedidos de náuseas e dores abdominais difusas mal localizadas tipo cólica. Refere que desde então apresentou parada da eliminação de gases e fezes e aumento progressivo de volume abdominal.

Paciente se apresentava em bom estado geral, orientado, escala de coma de Glasgow 15. Ruídos hidroaéreos abdominais inaudíveis, abdome levemente distendido, com dor difusa à palpação abdominal, sem vísceras palpáveis ao exame físico, sem sinais de irritação peritoneal.

Relatou que ao longo dos últimos 12 meses havia apresentado episódios recorrentes de vômitos e parada da eliminação de gases e fezes com duração inferior a 2 dias, com resolução espontânea em uso de escopolamina, sem orientação médica. Foi submetido à endoscopia digestiva (EDA) que não evidenciou alterações. Refere também que, no mesmo período, apresentou crescimento estatural de 10 cm (altura atual de 165 cm) mantendo o mesmo peso corporal de 45 kg, o que representa uma redução do Índice de Massa Corporal de 18,7 para 16,5.

Refere diagnóstico de Anemia de Blackfan-Diamond, diagnosticada aos 3 meses de idade, em acompanhamento em serviço de Hematologia da Santa Casa de Misericórdia de Goiânia. Relatou que, desde o diagnóstico, foi submetido a diversas transfusões sanguíneas não quantificadas e uso contínuo de corticoide até os 8 anos de idade. Relatou ainda que foi submetido a um procedimento cirúrgico aos 7 meses de idade em Belém -PA, para tratamento de refluxo gastroesofágico. Negou outras comorbidades e procedimentos cirúrgicos.

Foi submetido à Tomografia Computadorizada (TC) de abdome que evidenciou gastrectasia e dilatação de alças de delgado até a terceira porção de duodeno, sem passagem líquida após essa área e à endoscopia digestiva alta, evidenciando megaduodeno sem fator obstrutivo evidente.



Imagem 1 - TC de abdome corte coronal evidenciando gastrectasia.

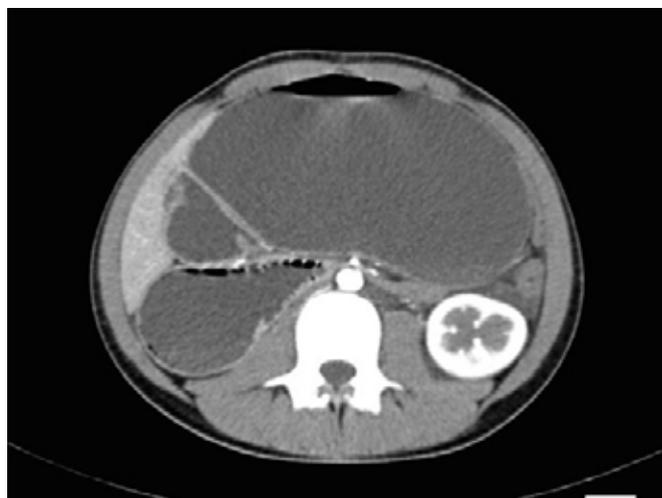


Imagem 2 - TC abdominal corte axial evidenciando dilatação gástrica e duodenal com ponto de compressão duodenal entre aorta e artéria mesentérica superior.



Imagem 3 - TC corte sargital em 3D evidenciando angulação aorto-mesentérica de aproximadamente 180.

Com base nos achados clínicos e de imagem foi aventada a hipótese diagnóstica de Síndrome de Wilkie.

Foi inicialmente tratado com a passagem de sonda nasogástrica, apresentando melhora parcial do quadro de distensão abdominal e das dores abdominais. Além do uso de antieméticos, analgésicos, anticolinérgicos, bloqueadores H2, e hidratação venosa.

Paciente permaneceu sem evacuações e eliminações de gases, sem novos episódios de vômitos por 72 horas. Foi indicado tratamento cirúrgico, sendo realizado duodenojejunoanastomose.

Paciente evoluiu bem no pós operatório, foi introduzida dieta via oral no primeiro dia pós operatório com boa aceitação e evolução progressiva da consistência alimentar. Recebeu alta hospitalar no quarto dia pós operatório com eliminações fisiológicas presente e assintomático.

CASO 02

Paciente A.C.M.L, sexo feminino, 18 anos, foi atendida no Hospital de Urgências de Goiânia (HUGO) em março de 2019 com quadro de vômitos e náuseas recorrentes há cerca de 7 dias. Apresentou piora progressiva do quadro com dores abdominais no andar superior do abdome, mal estar e astenia. Queixou parada da eliminação de gases e fezes há 3 dias.

Relatou que ao longo dos últimos 3 anos havia apre-

sentado episódios recorrentes de náuseas, vômitos, plenitude gástrica e mal estar, com melhora parcial do quadro após indução dos vômitos e com o uso de antieméticos sem orientação médica.

Refere que o início dos sintomas, há 3 anos, coincide com estirão de crescimento e com episódios de depressão, associados a evento estressor na adolescência, relatando perda acentuada do peso corporal. Negou outras comorbidades e procedimentos cirúrgicos.

Ao exame físico, paciente se apresentava desidratada, emagrecida, escala de coma de Glasgow 15. O abdome estava flácido, sem sinais de irritação peritoneal, com dor à palpação profunda do andar superior do abdome. IMC de 18,07 kg/m². Os exames laboratoriais evidenciaram leucócitos de 12000/μL, plaquetas de 250000 μL, hemoglobina de 13,9 g/dL, amilase de 89 U/L, sem outras alterações laboratoriais evidentes.

A paciente foi submetida à Tomografia Computadorizada de abdome que evidenciou gastrectasia moderada e ponto de oclusão em terceira porção do duodeno. A fase arterial do exame de imagem mostrou redução da angulação entre a artéria mesentérica superior e a aorta (11,85°) causando a obstrução duodenal. Não foi identificado outros fatores obstrutivos. Foi feito o diagnóstico de SAMS.



Imagem 4 - TC de abdome fase arterial, em corte sargital, evidenciando emergência de artéria mesentérica superior da aorta abdominal, com redução angulação entre os dois vasos.

A paciente foi admitida em internação hospitalar onde foi realizada passagem de sonda nasogástrica para decompressão, corrigido os distúrbios hidroeletrólíticos eventualmente identificados, apresentando melhora do

quadro de distensão abdominal, das dores abdominais, náuseas e vômitos. Foi retirada a sonda nasogástrica após 24 horas e introduzido dieta líquida restrita. Após 12 horas do início da dieta, apresentou novos episódio de vômitos. Foi indicado tratamento cirúrgico, sendo realizado duodenojejunostomose.

Paciente evoluiu bem no pós operatório, com aceitação da dieta líquida restrita após 24h da cirurgia. Tolerou bem a progressão da dieta nos dias subsequentes, recebendo alta no 5o dia de pós operatório, sem complicações. Mantido seguimento contínuo ambulatorial com equipe de cirurgia geral.

DISCUSSÃO

Nestes relatos descreve-se o caso de um paciente de 13 anos e uma paciente de 18 anos, com o diagnóstico de SAMS, sendo que a faixa etária de maior prevalência de tal acometimento ocorre entre 18 e 35 anos. Mulheres são mais comumente afetadas.^{8,9}

A história de perda de tecido adiposo intra-abdominal tem importante correlação com a Síndrome de Wilkie, o que correlaciona-se com os casos apresentados. Pode estar associada também à uma série de condições médicas tais como síndrome de má absorção, distúrbios alimentares e cirurgias bariátricas.^{8,9,10} Outras condições associadas são a Síndrome Cast (por imobilização gessada ortopédica de tronco e abdômen), úlcera péptica, espessamento inflamatório do retroperitônio pós pancreatite, enterite regional e esclerodermia.^{10,11}

No caso 01, o paciente possuía como patologia pregressa a Anemia de Blackfan-Diamond, que consiste em uma aplasia congênita pura da linhagem eritroide. É uma doença rara, com incidência de 4-7/105 nascidos vivos.^{12,13} Pode se manifestar como uma anemia grave e pode apresentar, em até 25% das vezes, má formações congênitas, especialmente craniofaciais e de membros inferiores. As manifestações mais comuns estão relacionadas com a anemia, sendo principalmente a palidez e a má evolução estatura-ponderal.^{12,14,15,16} A associação entre ABD e SAMS apesar de não ter sido identificada em relatos médicos prévios, são dois acometimento raros diagnosticados no mesmo paciente. No caso 02, a paciente não relatou comorbidades prévias.

As manifestações clínicas da SAMS são variáveis, sendo que vômito e dores epigástricas são as manifestações mais comuns. Plenitude pós prandial, saciedade precoce e anorexia são outras manifestações encontradas. Posições antálgicas podem ser assumidas como a genupeitoral e o decúbito lateral esquerdo.^{7,8,17,18}

O diagnóstico foi estabelecido com criteriosa análise clínica e em geral consiste em um diagnóstico de exclusão de outras anormalidades do trato gastrointestinal. A radiografia contrastada de estômago e duodeno (REED) é um dos exames de imagem que podem ser solicitado, que evidenciaria dilatação da 1ª e 2ª porções do duodeno

com término abrupto das dilatações com ou sem dilatações gástricas, sugerindo uma compressão extrínseca.^{4,5,7,19} A ecografia abdominal pode ser empregada na avaliação anatômica do ângulo aorto-mesentérico. A tomografia computadorizada com contraste tornou-se o exame de escolha em decorrência de ser não invasivo e fornecer informações detalhadas da anatomia, nível de obstrução e posição da AMS e seu ângulo com aorta.^{6,7,19} A EDA tem pouco valor diagnóstico.^{4,8,20}

O tratamento pode ser conservador ou cirúrgico dependendo da intensidade dos sintomas e evolução clínica. O tratamento conservador é baseado na descompressão com aspiração gástrica e no suporte nutricional para favorecer o ganho ponderal e aumento de gordura mesentérica, contribuindo para desobstrução. Tal suporte pode se dar por alimentação via sonda nasoenteral ultrapassando o local da obstrução, ou via parenteral total.^{1,4,9,20} Além disso, correção de distúrbios hidroeletrólíticos deve ser considerada e medidas posicionais como decúbito lateral esquerdo e posição genupeitoral podem ser adotadas para estabelecimento de uma maior amplitude do ângulo aorto-mesentérico.^{6,7,11,17}

A abordagem cirúrgica pode se dar pelo procedimento de Strong, que consiste na divisão do ligamento de Treitz, pela gastrojejunostomia e pela duodenojejunostomia.^{3,4,7,20} Essa última foi descrita em 1908 por Stavely, sendo atualmente considerada a técnica de escolha por apresentar resultados superiores às demais.^{3,4,11} Nos casos relatados, optou-se por essa técnica para o tratamento da doença.

CONCLUSÃO

A Síndrome de Wilkie é uma rara causa de obstrução intestinal que acomete principalmente adultos jovens com história de perda ponderal e de sintomatologia pouco específica. Deve ser considerada como diagnóstico diferencial de vômitos recorrentes sobretudo em indivíduos jovens.

O diagnóstico deve ser confirmado por exames de imagem como REED e Tomografia Computadorizada. A duodenojejunostomia é o tratamento cirúrgico de escolha nos casos refratários às medidas clínicas.

Não foram encontrados relatos na literatura de associação entre ABD com a SAMS até então.

REFERÊNCIAS

- 1 - Gerasimidis T, George F. Superior Mesenteric Artery Syndrome. *Dig Surg* 2009;26:213-214
- 2 - Rocha V, Lebre R, Ferreira AP, Cardoso A, Augusto A. Síndrome da Artéria Mesentérica Superior. A propósito de dois Casos Clínicos. *Acta Médica Portuguesa* 1993; 6: 47-50.
- 3 - Silva E, Ribeiro C, Guerreiro S, Domínguez A. Síndrome de Wilkie - a propósito de um caso clínico. *Revista Portuguesa de Cirurgia* 2016; 37: 25-28.
- 4 - Desai MH, Gall A, Khoo M. Superior mesenteric artery syndrome - A rare presentation and challenge in spinal cord injury rehabilitation: A case report and literature review. *The Journal of Spinal Cord Medicine* 2014; 0: 1-4.
- 5 - Kaiser GC, McKain JM, Shumacker JB Jr. The superior mesenteric artery syndrome. *Surg Gynecol Obstet.* 1960 Feb;110:133-40.
- 6 - Stephens GL. The superior mesenteric artery syndrome. *J Ky Med Assoc.*

- 1962 Feb;60:141-5.
- 7 - Kogawa K, Kusama Y. Superior mesenteric artery syndrome in a healthy adolescent. *BMJ Case Rep.* 2017 Jun 20;2017.
 - 8 - Kefeli A, Akturk A, Yeniova AO, Basyigit S. Superior Mesenteric artery syndrome. *Turk J Gastroenterol* 2016; 27: 85-86.
 - 9 - Merrett ND, Wilson RB, Cosman P, Biankin AV. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Diagnosis and Treatment Strategies. *J Gastrointest Surg* 2009; 13:287–292.
 - 10 - Shiu JR, Chao HC, Luo CC et al. Clinical and Nutritional Outcomes in Children With Idiopathic Superior Mesenteric Artery Syndrome. *JPGN* 2010;51: 177-182.
 - 11 - Unal B, Aktas A, Kemal G, Bilgili Y, Güliter S, Daphan C, et al. Superior mesenteric artery syndrome: CT and ultrasonography findings. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11:90-95.
 - 12 - Willig TN, Gazda H, Sieff CA. Diamond-Blackfan anemia. *Curr Opin Hematol* 2000; 7: 85-94.
 - 13 - Campagnoli MF, Garrelli E, Quarello P, Carando A, Varotto S, Nobili B et al. Molecular basis of Diamond-Blackfan anemia: new findings from the Italian registry and a review of the literature. *Haematologica* 2004;89:480-9.
 - 14 - Alter BP, Young NS. The bone marrow failure syndromes. In *Haematology of Infancy and Childhood*. 6th ed. Edited by Nathan DG, Orkin HS. Philadelphia: WB Saunders; 2003;318-47.
 - 15 - Da Costa L, Willig TN, Fixler J, Mohands N, Tchernia G. Diamond-Blackfan anemia. *Curr Opin Pediatr* 2001;13:10-15.
 - 16 - Stockman JA, Oski FA. Red blood cell values in low birth weight infants during the first seven weeks of life. *Am J Dis Child* 1980;134: 945-6.
 - 17 - Grauer FW. Duodenal ileus (Wilkie's syndrome) arterio-mesenteric ileus. *Bull Vanc Med Assoc.* 1948 Jan;24(4):116-8.
 - 18 - Albano MN, Costa Almeida C, Louro JM, Martinez G. Increase body weight to treat superior mesenteric artery syndrome. *BMJ Case Rep.* 2017 Jun 2;2017.
 - 19 - Ruiz Padilla FJ, Mostazo Torres J, Vílchez Jaimez M. Significant gastric distension caused by superior mesenteric artery syndrome or Wilkie's syndrome. *Gastroenterol Hepatol.* 2017 Apr 20.
 - 20 - Salem A, Al Ozaibi L, Nassif SMM, Osman RAGS, Al Abed NM, Badri FM. Superior mesenteric artery syndrome: A diagnosis to be kept in mind (Case report and literature review). *Int J Surg Case Rep.* 2017;34:84-86.