

# Síndrome de Wilkie – a propósito de um caso clínico

## Wilkie's syndrome – a case report

Elsa Silva<sup>1</sup>, Cristina Ribeiro<sup>1</sup>, Sofia Guerreiro<sup>2</sup>, Agustín Domínguez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Cirurgia Geral – Hospital de Braga, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Cirurgia Geral – Centro Hospitalar de Setúbal, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cirurgia Geral – Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Espanha

### RESUMO

A síndrome de Wilkie é uma causa rara de obstrução duodenal e resulta da compressão da terceira porção do duodeno entre a artéria mesentérica superior e a aorta. É apresentado o caso de uma mulher de 50 anos de idade, com sintomatologia inespecífica de enfiamento pós-prandial e perda ponderal com cerca de nove meses de evolução. Após exclusão de outras patologias é diagnosticada síndrome de Wilkie. A propósito deste caso é revisto resumidamente o estudo diagnóstico e opções terapêuticas incluindo a descrição da abordagem usada nomeadamente duodenojejunostomia via laparoscópica assistida por robótica.

**Palavras chave:** *Síndrome de wilkie, síndrome da artéria mesentérica superior, obstrução duodenal, cirurgia robótica, cirurgia laparoscópica.*

### ABSTRACT

Wilkie's syndrome is a rare cause of duodenal obstruction caused by compression of the third portion of the duodenum between the superior mesenteric artery and the aorta. A 50 year-old woman presented with nonspecific symptoms of postprandial fullness and weight loss with 9 months of evolution. After screening for other pathologies it was diagnosed Wilkie's syndrome. Within this case it was briefly reviewed the diagnostic study and treatment options including a description of the selected approach namely a duodeno-jejunostomy robotically assisted laparoscopy.

**Key words:** *Wilkie syndrome; superior mesenteric artery syndrome; duodenal obstruction; remote operation (robotic); laparoscopic surgical procedure.*

### INTRODUÇÃO

A *síndrome de Wilkie*, também conhecida como *síndrome da artéria mesentérica superior*, caracteriza-se pela obstrução, parcial ou completa, da terceira porção do duodeno pela artéria mesentérica superior.

Nesta síndrome verifica-se uma diminuição do ângulo aorto-mesentérico até cerca de 6-25° (sendo considerados normais valores compreendidos entre 38-56°), assim como a diminuição da distância entre estas estruturas até 2-8mm (sendo o normal 10-20mm)

para a qual contribui, significativamente, o tecido adiposo que envolve a artéria mesentérica.

A causa mais frequente resulta de uma perda ponderal significativa em consequência de várias patologias médicas (como estados consumptivos e síndromes de má absorção), psicológicas (nomeadamente distúrbios alimentares) ou cirúrgicas (frequentemente na população bariátrica) e que levam à depleção da gordura peri mesentérica e retroperitoneal diminuindo esse ângulo. Outras causas descritas consistem em variações anatómicas congénitas ou adquiridas.



Apesar de descrita desde 1861 por Carl Freiherr von Rokitsansky (autópsias), foi D. Wilkie quem publicou a primeira série de casos em 1927.<sup>1</sup>

Trata-se de uma patologia pouco frequente sendo descritos em literatura recente cerca de 500 casos.<sup>2</sup>

O tratamento deve ser, inicialmente, conservador e, nos casos mais graves ou refratários, pode estar indicado o tratamento cirúrgico. Tal como em outras áreas cirúrgicas, as técnicas de laparoscopia avançada vêm impondo um papel nestes procedimentos. Mais recentemente têm sido exploradas, também, opções adicionais como a intervenção da robótica.

## CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma mulher de 50 anos de idade, com antecedentes de hérnia do hiato e DPOC.

Apresentava queixas de enfartamento pós-prandial, vômitos esporádicos e perda ponderal de cerca de 10Kg com 9 meses de evolução. Ao exame objetivo apresentava-se emagrecida e com mucosas ligeiramente desidratadas.

No estudo inicial realizou um estudo analítico (hipoalbuminemia e elevação da ureia), endoscopia digestiva alta (EDA), ecografia abdominal e um enema opaco. A EDA mostrou uma hérnia do hiato de deslizamento não complicada, uma lesão plana do antro compatível com xantoma e uma papila duodenal ligeiramente hipertrófica cuja biópsia revelou apenas inflamação crónica. Os restantes exames não revelaram outras alterações patológicas.

Por manutenção das queixas realizou, posteriormente, uma tomografia computadorizada (TC) abdomino-pélvica na qual se observou uma distensão gástrica e duodenal até à sua terceira porção e uma pinça aorto-mesentérica que condicionava compressão da terceira porção do duodeno (Figura 1). Com este achado e clínica persistente foi enviada à consulta de Cirurgia Geral.

Com o evoluir do quadro, os episódios de vômitos aumentaram de frequência condicionando inclusive a doente a evitar alimentar-se pelo receio dos sintomas. Apresentava um IMC~17,1Kg/m<sup>2</sup>. Foi orien-

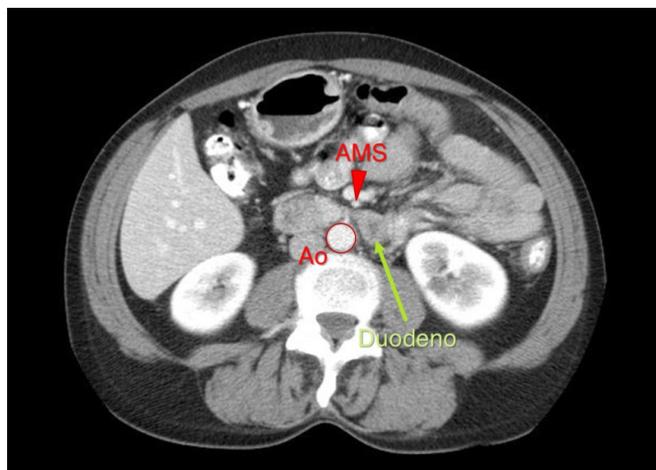


FIGURA 1 – TC abdomino-pélvico  
Distensão duodenal proximal (D3) e compressão da terceira porção duodenal por diminuição da distância entre aorta (Ao) e artéria mesentérica superior (AMS)

tada inicialmente em consulta de nutrição, avaliados e tratados desequilíbrios do ponto de vista metabólico e hidroeletrólítico. Perante sintomas persistentes e agravamento progressivos foi admitida em internamento onde foi realizada descompressão com drenagem nasogástrica, fluidoterapia e nutrição parentérica (combater a depleção da gordura peri-mesentérica e retroperitoneal). Dada recorrência sintomática foi proposta abordagem cirúrgica minimamente invasiva, assistida por robótica.

A doente foi posicionada em decúbito dorsal, membros inferiores em abdução e proclive. Foram utilizadas 4 portas: umbilical, flanco esquerdo, hipocôndrio esquerdo e flanco direito.

A exploração revelou uma distensão marcada do estômago e do duodeno até à sua terceira porção, comprimida pelo cruzamento da artéria mesentérica superior. Não foram encontradas lesões parietais nem outras alterações patológicas de relevo, o que confirmou o diagnóstico de síndrome de Wilkie.

Optou-se pela realização de duodenojejunoanastomose por via laparoscópica assistida por robótica (Figura 2). A anastomose duodeno-jejunal foi do tipo manual em dois planos (pontos de sutura separados, abertura de ansas e anastomose com sutura contínua – PDS). O procedimento demorou cerca de 150 minutos.



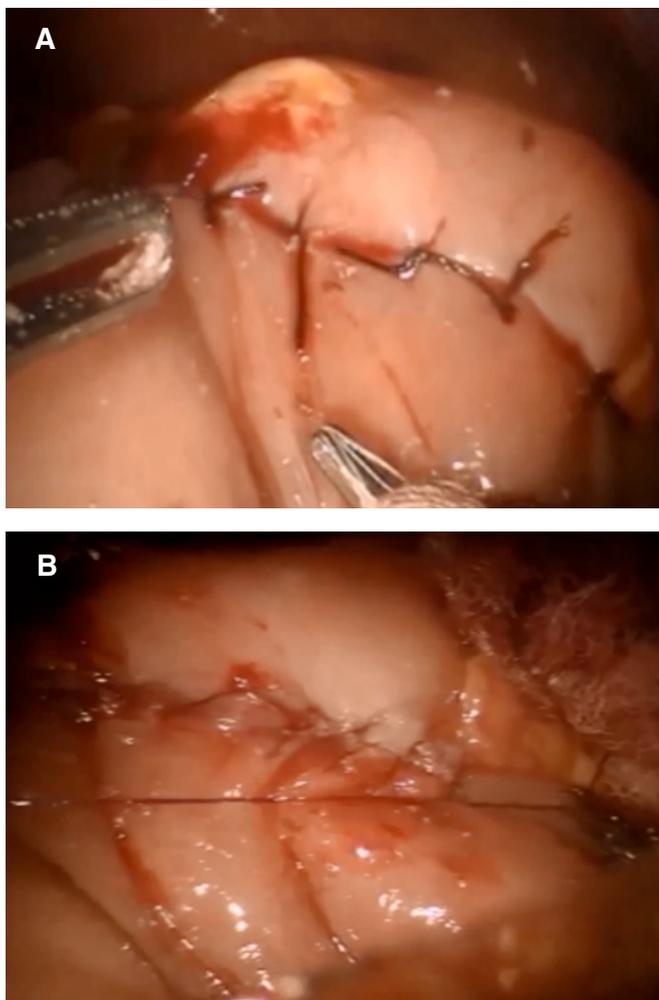


FIGURA 2 – Duodenojejunostomia via laparoscópica assistida por robótica

A – Pontos de sutura separados

B – Sutura contínua

O pós-operatório decorreu sem intercorrências e a doente teve alta assintomática e com boa tolerância à dieta oral. Foi realizada, ainda durante o internamento, prova com gastrografia que revelou uma boa passagem distal do contraste, sem sinais de estase ou obstrução.

Em consulta de seguimento verificou-se recuperação de peso, sem recorrência dos sintomas até à data.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Wilkie, obstrução aorto-duodenal, síndrome da artéria mesentérica superior ou síndrome de Cast (esta geralmente observada em doentes orto-

pédicos após cirurgia da coluna) são diferentes terminologias dadas a esta rara patologia cuja prevalência é estimada entre 0.013 e 0.3%, sendo mais comum no sexo feminino (2F:1M).

A sintomatologia é variável e inespecífica. Manifesta-se, mais frequentemente, por dor abdominal ou enfartamento pós-prandial, náuseas e vômitos biliares, saciedade precoce, anorexia e, conseqüentemente, perda ponderal.<sup>3</sup> Muitas das vezes o diagnóstico é realizado muito tardiamente na evolução da doença, em contexto de desidratação, malnutrição e alterações eletrolíticas. Por isso, o diagnóstico implica um elevado índice de suspeição.

A investigação diagnóstica com exames complementares tem início, muitas vezes, com uma radiografia abdominal simples e exames contrastados. Apesar da baixa sensibilidade, perante uma alta suspeição clínica, estes podem direcionar estudo subsequente ao revelar dilatação duodenal proximal e constrição adjacente a artéria mesentérica superior e/ou atraso no trânsito gastroduodenal (cerca de 4-6h).

A ecografia abdominal pode, por vezes, e especialmente se forem usadas manobras posicionais não realizadas rotineiramente, avaliar a anatomia da artéria mesentérica e identificar alterações no ângulo aorto-mesentérico. A arteriografia permite, também, demonstrar uma diminuição deste ângulo, no entanto, é um exame invasivo e com uma disponibilidade bastante limitada.

A tomografia computadorizada é considerada o exame de eleição pois é um exame não invasivo que consegue fornecer detalhes anatómicos de relevo tais como o nível de obstrução, a posição da artéria mesentérica superior e o seu ângulo com a aorta, a quantidade de gordura retroperitoneal assim como permite excluir, simultaneamente, outras causas de obstrução duodenal mais frequentes.

A maioria dos autores considera que o tratamento conservador deve constituir a primeira abordagem, sobretudo, em doentes com sintomatologia moderada, pouco tempo de evolução e obstrução duodenal incompleta. Este baseia-se, fundamentalmente, na descompressão da obstrução e correção das alterações



hidroeletrolíticas, suporte nutricional adequado e ensino de manobras posicionais que devem ser usadas após a ingestão alimentar (nomeadamente o decúbito lateral esquerdo, posição genupeitoral ou a flexão anterior do corpo) uma vez que promovem uma maior amplitude do ângulo aorto-mesentérico).

Quando esta abordagem não resulta, o tratamento cirúrgico poderá estar indicado existindo algumas alternativas disponíveis designadamente o procedimento de *Strong* (divisão do ligamento de Treitz), a gastrojejunostomia ou a duodenojejunostomia.

A primeira, usada maioritariamente em crianças, é um procedimento simples e menos invasivo pois permite manter a integridade intestinal. No entanto, não é eficaz em cerca de 25% dos casos. A gastrojejunostomia permite a descompressão gástrica mas não resolve a obstrução duodenal, o que pode comprometer a efetividade do tratamento e favorecer a síndrome de ansa cega ou ulceração péptica. A duodenojejunostomia, com ou sem divisão da quarta porção do duodeno, estabelece continuidade intestinal e evita a síndrome de ansa cega.

Este último procedimento é considerado a técnica de eleição<sup>5</sup> tendo já sido realizado, desde 1998, por técnicas de cirurgia minimamente invasiva. O recurso adicional à cirurgia robótica foi a opção definida atendendo à disponibilidade do equipamento e pro-

fissionais do centro hospitalar no caso de uma doente emagrecida e de baixa estatura, com pouco espaço celómico para articulação de material visando uma maior precisão nas manobras de dissecação e anastomose. Tal como no presente caso, parece ser uma opção válida que carece, contudo, de mais experiência para elações futuras.

## CONCLUSÃO

A síndrome de Wilkie constitui uma forma rara de obstrução duodenal, cuja sintomatologia é bastante inespecífica e, desta forma, o seu diagnóstico clínico exige elevado índice de suspeição. A causa mais frequente decorre de perda ponderal significativa conduzindo a uma depleção da gordura peri-mesentérica e retroperitoneal. É essencial descartar outras causas mais frequentes de obstrução duodenal. A tomografia computadorizada com contraste é geralmente o exame complementar de diagnóstico menos invasivo associado a boa capacidade diagnóstica.

A duodenojejunostomia é, atualmente, o procedimento cirúrgico que evidencia melhores resultados podendo ser realizado, segura e eficazmente, por técnicas de cirurgia minimamente invasiva inclusivé com auxílio da cirurgia robótica.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilkie DP. Chronic duodenal ileus. *Am J Med Sci.* 1927;173
2. Rama Rao B A. Wilkie's syndrome: A case report with review of literature. *J NTR Univ Health Sci* 2012;1:49-51
3. Ha CD, Alvear DT, Leber DC. Duodenal derotation as an effective treatment of superior mesenteric artery syndrome: a thirty three year experience. *Am Surg.* 2008;74:644-653
4. World's first robotically assisted intestinal bypass surgery for SMA Syndrome, [http://www.lhsc.on.ca/About\\_Us/LHSC/Media\\_Room/Media\\_Releases/2008/October\\_22.htm](http://www.lhsc.on.ca/About_Us/LHSC/Media_Room/Media_Releases/2008/October_22.htm)
5. Fraser JD, St. Peter SD, Hughes JH, Swain JM. Laparoscopic Duodenojejunostomy for Superior Mesenteric Artery Syndrome. *JSLs : Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons.* 2009;13(2):254-259.

#### Correspondência:

ELSA SILVA

e-mail: elsaamorimsilva@gmail.com

#### Data de recepção do artigo:

16/04/2015

#### Data de aceitação do artigo:

21/04/2016

