



Atuação profissional em casos de Síndrome de *Wilkie*: uma revisão da literatura

Renata Luzia de Lima Costa, Lucas de Faro Ribeiro Santos, Elisângela da Graça, Fernanda Santos Schenk, Viviane Chicourel Hipólito Rodrigues, Darcilene Fiuza da Silva, Jose Carlos Adorno Alves Junior, Joab de Andrade Macedo, Lorena Brandão Oliveira Bloisi, Gabriele da Silva Gois Carvalho, Karine Cristina dos Santos, Lybia Pinto Schettini

REVISÃO DE LITERATURA

RESUMO

A Síndrome de *Wilkie* é uma síndrome rara, de etiologia congênita ou adquirida, que é ocasionada pela obstrução da terceira porção duodenal, a qual é comprimida pela artéria mesentérica superior. Os sinais e sintomas são progressivos podendo apresentar vômitos intermitentes, náusea e dores generalizada na região abdominal e, por isso, pode ser confundida com outras patologias. Desta forma, o objetivo desse estudo é discutir sobre a atuação profissional em casos de síndrome de *Wilkie*. Em face a tais informações, é válido concluir a relação entre a sua raridade e o risco que ela apresenta, visto a dificuldade no diagnóstico e sua semelhança com outras doenças. Pode ser detectada por meio de exames de imagem como: tomografia, endoscopia e Raio-X com Bário, sendo esse ultimo a mais eficiente e a maioria dos casos resolvidos são por via de intervenção cirúrgica, para desvio da parte obstruída. Apesar da relevância da temática na atuação profissional diante de casos da síndrome de *Wilkie*, ainda são poucos os estudos, o que requer o desenvolvimento de mais trabalhos atualizados sobre a enfermidade, possibilitando o manejo adequado e a recuperação precoce do paciente, sem apresentar agravos desnecessários.

Palavras-chave: Doenças Gastrointestinais. Obstrução Intestinal. Síndrome de *Wilkie*. Síndrome da artéria mesentérica superior.

Professional action in cases of Wilkie Syndrome: a literature review

ABSTRACT

Wilkie Syndrome is a rare syndrome, which has congenital or acquired etiology and is caused by obstruction of the third duodenal portion, which is compressed by the superior mesenteric artery. Its signs and symptoms are progressive and may include intermittent vomiting, nausea and generalized pain in the abdominal region and, therefore, can be confused with other pathologies. Therefore, the objective of this study is to discuss professional performance in cases of Wilkie syndrome. In view of such information, it is valid to conclude the relationship between its rarity and the risk it presents, given the difficulty in diagnosis and its similarity with other diseases. It can be detected through imaging tests such as: tomography, X-ray with Barium and Endoscopy, with X-ray with the aid of Barium being the most efficient and the majority of cases resolved through surgical intervention, performing the deviation of the part obstructed. Despite the relevance of the topic in professional practice in cases of Wilkie's syndrome, there are few studies that address the issue, which requires the development of updated studies on the disease, enabling adequate management and early recovery of the patient, without present unnecessary injuries.

Keywords: Gastrointestinal diseases. Intestinal Obstruction. Wilkie syndrome. Superior Mesenteric Artery Syndrome.

Dados da publicação: Artigo recebido em 23 de Junho e publicado em 13 de Agosto de 2024.

DOI: <https://doi.org/10.36557/2674-8169.2024v6n8p-1802-1810>

Autor correspondente: Renata Luzia de Lima Costa, renata_luzia@hotmail.com.br

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



INTRODUÇÃO

A Síndrome da Artéria Mesentérica Superior (SAM), também conhecida como Síndrome de *Wilkie*, é considerado um processo patológico raro, que se caracteriza pela obstrução da terceira porção do duodeno devido à compressão, na região anterior, da artéria mesentérica superior e pela artéria aorta posteriormente (ALVARENGA et al., 2017; NAKANISHI et al., 2020). A compressão, por sua vez, é resultante da diminuição do ângulo aortomesentérico (ANG, 2023).

Essa patologia é uma afecção potencialmente fatal (SILVA et al., 2020), com prevalência na população geral de 0,013% a 0,3% (OKA et al., 2023), sendo mais comum em crianças e adolescentes do sexo feminino e em mulheres jovens, com idade entre 20 e 40 anos (KHONDEAR et al., 2017; BAITA, WHAYNE, 2019).

A SAM foi descrita pela primeira vez por Von Boki-tansky, em 1861, e detalhada por *Wilkie* no início do século XX (NAKANISHI et al., 2020). O mecanismo fisiológico descrito na literatura atual considera que essa patologia é causada pela alteração do ângulo que é formado entre a união da artéria mesentérica superior e da aorta, que normalmente varia de 20° a 70°. Nos indivíduos que apresentam essa enfermidade, esse ângulo encontra-se mais agudo, ocasionando a patologia (GEBHART, 2015).

Quanto à etiologia, a SAM pode ser adquirida ou congênita e a sua sintomatologia é variável e progressiva. Inicialmente, os pacientes referem plenitude pós-prandial, emagrecimento e mal-estar epigástrico, e posteriormente, podem evoluir com náuseas, vômitos recorrentes em um curto espaço de tempo, dor abdominal, distensão abdominal e a ausência dos ruídos hidroaéreos (FARINA et al., 2017).

O tratamento depende dos sintomas do paciente e do curso clínico da doença. O tratamento cirúrgico, quando é indicado, consiste na realização, em grande parte dos casos, de uma duodenojejunostomia, mas outros procedimentos também podem ser utilizados, como a gastrojejunostomia e a operação de *Strong* (BARROS et al., 2023).

Desta forma, o objetivo desse estudo é discutir sobre a atuação profissional em casos de síndrome de *Wilkie*.

METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão da literatura realizada entre os meses de maio e julho de 2024, por meio de buscas nas bases de dados eletrônicas PubMed, LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde), SciELO (*Scientific Electronic Library Online*) e BVS (Biblioteca Virtual de Saúde).

Os descritores utilizados para as buscas específicas foram identificados e selecionados para a realização da pesquisa através da consulta de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e MeSH, sendo eles: Doenças Gastrointestinais; Síndrome da Artéria Mesentérica Superior; Síndrome de *Wilkie*; Obstrução intestinal. Os descritores foram combinados utilizando os operadores booleanos AND/ OR, de acordo com as especificidades de cada base de dados. Todo o processo de busca e seleção dos artigos foi realizado por dois avaliadores independentes. Por fim, também foi realizada uma busca manual utilizando artigos identificados nas listas de referências de outras revisões e/ou de estudos originais relacionados ao tema.

Foram incluídos artigos originais, de língua estrangeira e em português, publicados nos últimos 10 anos (2014-2024), que abordassem acerca da atuação profissional em casos da Síndrome de *Wilkie*. Foram excluídos os estudos que não estavam de acordo com os critérios de inclusão, estudos com dados incompletos e que não englobassem a patologia no estudo. A qualidade metodológica dos estudos foi realizada pelos pesquisadores e a análise dos estudos encontrados foi feita de forma descritiva.

RESULTADOS

Após a pesquisa nos bancos de dados, foram obtidos 373 (trezentos e setenta e três) artigos, dos quais, após seleção prévia e mediante a leitura dos títulos e dos resumos, foram selecionados 13 artigos para compor esse estudo.

Desses artigos, constatou-se que a maioria dos estudos foram do ano de 2023, com três publicações, seguida do ano de 2020, 2017 e 2016, com duas

publicações em cada ano correspondente. Em relação ao país de publicação, 11 artigos são internacionais e 02 são nacionais.

É possível constatar que síndrome de *Wilkie* ou SAM, é uma etiologia adquirida, visto que, a mesma pode ser reportada em indivíduos que apresentaram alterações como emagrecimento rápido, com perda de gordura mesentérica abrupta (SILVA et al., 2020). No paciente descrito, a redução da gordura mesentérica pode ter sido provocada pelo rápido crescimento do paciente.

Entretanto, é importante ressaltar que a SAM adquirida também pode originar-se após cirurgias, que levam à compressões externas, como cirurgias de correção espinhal e cirurgia abdominal, trauma, patologia local (malignidade, aneurisma da aorta, inflamação crônica e aderências) (ALVARENGA et al., 2017).

Por ser resultado de uma obstrução parcial ou completa do fluxo de alimentos do estômago para o intestino delgado, o paciente apresentou os sinais e sintomas, descritos no caso reportado condizentes com a literatura, como náuseas e vômitos recorrentes, dor abdominal e perda ponderal progressiva. Devido ao agravamento do quadro clínico, composto por quadro vicioso e perda de peso significativa, o paciente pode evoluir à óbito por desnutrição (NAKANISHI et al., 2020).

O diagnóstico precoce da síndrome é complexo, uma vez que se trata de uma doença rara e a mesma pode ser confundida com outras patologias (OKA et al., 2023). Por isso, correlacionam-se dados obtidos no exame físico com os exames de imagem, dependendo do alto índice de suspeição da equipe assistente. Entretanto, por ser uma condição rara, o diagnóstico da SAM pode ser negligenciada na investigação desses pacientes, sendo considerada como uma complicação cirúrgica sub-diagnosticada (BARROS et al., 2023).

O diagnóstico é feito por meio do exame endoscópico, complementado por exames de imagem. O diagnóstico precoce contribui para um melhor prognóstico, otimiza a execução do tratamento e evita o óbito do paciente, que pode ocorrer fundamentalmente pela demora no diagnóstico e instituição de procedimentos terapêuticos, já que a SAM pode mimetizar outras alterações mais simples, como intoxicações alimentares ou viroses inespecíficas (BABER, O'DONNELL, 2016).

O uso de exames de imagem como exames radiográficos bidimensionais de abdômen com Bário, permite visualizar o trato digestivo, mostrando os contornos e o revestimento do estômago possibilitando identificara obstrução provocada pela artéria. A Endoscopia na maioria das vezes é feita com sucesso, porém quando a compressão é total não se torna possível observar a terceira porção do duodeno, devido ao bloqueio da passagem do endoscópio no trato gastrointestinal. A tomografia, por sua vez, o paciente tem o abdome distendido pelo aumento do líquido biliar não possibilitando observar a sua compressão. A partir deles, é possível concluir que há compressão na terceira porção duodenal pela artéria mesentérica superior (WARNCKE et al., 2019).

De acordo com Kefeli et al. (2016), a suspensão da dieta oral, com instalação de dieta parenteral e sondagem nasogástrica são condutas associadas promovem a melhora do status nutricional do paciente, principalmente em casos com história recente de sintomas moderados e obstrução parcial.

O tratamento cirúrgico é instituído em casos que as medidas conservadoras são ineficazes, em pacientes com longa história de perda ponderal ou com sintomas persistentes além de 2 a 12 dias de tratamento conservador. Na maioria dos casos, o manejo conservador como única medida de terapia é falho e cerca de 50-70% dos casos necessitam de tratamento cirúrgico (KEFELI et al., 2016; BARROS et al., 2023).

Cada procedimento visa aliviar a compressão da terceira porção do duodeno entre a artéria mesentérica superior e a aorta abdominal, oferecendo abordagens específicas para as diversas manifestações da síndrome de Wilkie, sendo a técnica de Strong a mais utilizada em casos de SAM em crianças e adolescentes, apresentando bons resultados em 75% dos casos e a duodenojejunostomia é a técnica de escolha em adultos, com índice de sucesso de 90% (KONSTANTINIDIS et al., 2018).

O prognóstico da SAM é frequentemente favorável (UGRAS et al., 2017), mas depende do estágio da doença e da abordagem para alívio da sintomatologia e preservação nutricional (KHANAL et al., 2023). No caso descrito, foi obtido um resultado favorável, com reavaliação do paciente sem apresentar sinais e sintomas e recuperação do peso perdido.

Por conta do estrangulamento do duodeno, e pela dificuldade de diagnóstico, a mortalidade da síndrome é muito alta. Tratamentos clínicos convencionais geralmente prolongam a vida, mas não alteram o resultado final. A intervenção cirúrgica muitas vezes é a melhor opção para a sobrevivência do paciente (LI et al., 2022).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A síndrome da artéria mesentérica superior é uma doença rara caracterizada pela obstrução da terceira parte duodenal. Apresenta sintomas como: vômitos, náuseas, dor abdominal, ausência de ruído hidroaéreo e distensão abdominal. Seu diagnóstico se dá por exames de imagens, que precisam de interpretação para que não haja equívoco com outras doenças de menor risco, visto que, a doença apresenta alto risco de morte.

O tratamento pode ser realizado por meio de cirurgia, desviando a segunda porção do duodeno, para que o alimento ingerido passe pela parte acometida, a fim de normalizar o trato gastrointestinal. Na maioria dos casos os pacientes retomam a vida normal sem agravos na saúde, mas o diagnóstico adequado é fundamental para o tratamento correto para a manutenção da vida e, por isso, apesar de ser uma rara condição, o exame físico e os exames de imagem devem ser realizados e associados de forma minuciosa.

Apesar da relevância da temática na atuação profissional diante de casos da síndrome de *wilkie*, são poucos os estudos que abordam sobre a temática, o que requer o desenvolvimento de mais estudos atualizados sobre a enfermidade, possibilitando o manejo adequado e a recuperação precoce do paciente, sem apresentar agravos desnecessários.

REFERÊNCIAS

ALVARENGA, A. Et al. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Weight Loss Can Be a Problem, Weight Gain Can Be a Solution. **GE Port J Gastroenterol**, v. 24, n. 1, p. 43-46, 2017.

ANG, D. Et al. Duodenoduodenostomy in the Treatment of Superior Mesenteric Artery Syndrome. **Am Surg**, v. 89, n. 4, p. 1290-1292, 2023.



- BABER, Y; O'DONNELL, C. Sudden Death Due to Undiagnosed Wilkie Syndrome. **Am J Forensic Med Pathol**, v. 37, n .2, p. 54-6, 2016.
- BARROS, A.M. et al. Wilkie syndrome in a young patient: a case report. **Health Residencies Journal (HRJ)**. V. 4, n. 19, p. 3-9, 2023.
- BEITA, A; WHAYNE, C. The Superior Mesenteric Artery: From Syndrome in the Young to Vascular Atherosclerosis in the Old. **Cardiovasc Hematol Agents Med Chem**, v. 17, n. 2, p. 74-81, 2019.
- FARINA, R. Et al. Wilkie's syndrome. **J Ultrasound**, v. 20, n. 4, p. 339-342, 2017.
- KHANAL, B. Et al. Superior mesenteric artery syndrome mimicking gastric outlet obstruction: a case report and a literature review. **Ann Med Surg (Lond)**, v. 85, n. 4, p.939-942, 2023.
- KHODEAR, Y. Et al. Laparoscopic management of a complicated case of Wilkie's syndrome: a case report. **Int J Surg Case Rep**. V. 37, p. 177-9, 2017.
- 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**. V. 14, n. 1, 2018.
- KEFELI, A. et al. Síndrome de Wilkie: causa rara de obstrução intestinal. **Arq. bras. cir. dig.**v. 29, n. 1, 2016.
- NAKANISHI, T.C.B.C-P.A. et al. Síndrome da artéria mesentérica superior com estenose arterial mesentérica superior crônica como complicação tardia de colecistectomia. **Relatos Casos Cir**. V. 4, p. 2860, 2020.
- OKA, A. Et al. Superior mesenteric artery syndrome: Diagnosis and management. **World J Clin Cases**, v. 11, n. 15, p. 3369-3384, 2023.
- PANDA, E. Et al. Wilkie's syndrome: review of eight cases. **Acta Gastroenterol Latinoam**, v. 43, n. 3, p. 240-7, 2013.
- SILVA, A.L. et al. Epigastric Pain and Weight Loss – A Case of Wilkie's Syndrome. **European Journal of Case Reports in Internal Medicine**, v. 7, n. 5, 2020.
- UGRAS, M. Et al. Superior mesenteric artery syndrome: A rare but life threatening disease. **Turk J Emerg Med**, v. 17, n. 2, p. 70-72, 2017.
- WARNCKE, E.S. et al. Superior mesenteric artery syndrome: a radiographic review. **Abdom Radiol (NY)**. V. 44, n. 9, p. 3188-3194, 2019.