

Wilkies syndrom som årsag til mavesmerter hos en ung kvinde

Rasmus Ahlfors & Dana Jensen

KASUISTIK

Radiologisk Afdeling,
Slagelse Sygehus

Ugeskr Læger
2018;180:V02180130

Wilkies syndrom er en sjælden tilstand med en prævalens på 0,01-0,3% og en overvægt hos unge kvinder [1]. Ved syndromet sker der en afklemning af duodenum som følge af en reduceret vinkel mellem aorta abdominalis og arteria mesenterica superior.

Den almindeligste årsag er tab af det viscerale fedt, der polstrer de intraabdominale kar, som følge af et stort vægttab [2] eller katabole processer (f.eks. hos brandsårpatienter). Endvidere kan visse operationer, holdningsanomalier (f.eks. skoliose eller øget lumbal lordose), for kort Treitz' ligament og abdominalt aortaaneurisme forårsage Wilkies syndrom.

Til forskel fra hos firbenede pattedyr afgår a. me-

senterica superior hos mennesker ikke i en ret vinkel fra aorta, men i en vinkel på 38-56 grader og med en afstand mellem de to arterier på 10-28 mm på niveau med duodenums tredje stykke. Eftersom duodenum forløber mellem a. mesenterica superior og aorta abdominalis, kan der ske en afklemning af tarmen, hvis vinklen og afstanden mellem de to arterier reduceres tilstrækkeligt, typisk under 25 grader og 8-10 mm [3].

Afklemningen kan medføre duodenal udspiling oralt for tredje stykke og ventrikelretention med deraf følgende alvorlige komplikationer som akut dilation og øget tryk i tarmvæggen, iskæmi og ruptur af ventrikel eller tarm.

Typiske debutsymptomer er af kronisk karakter i form af abdominalt ubehag, kvalme, opkastninger og oppustethed (Tabel 1). Symptomerne forværres i forbindelse med fødeindtag og afhjælpes af knæ til bryst-positur i liggende venstre sideleje, hvilket er et kendetegn, der indgår i de kliniske kriterier for Wilkies syndrom, som *Matheos et al* har foreslået [4]. Ved progredierende afklemning vil symptomerne forværres i form af akut ventrikelretention, initialt med svære abdominalia og opkastninger, gående mod tarmiskæmi eller -ruptur.

Wilkies syndrom er en udelukkelsesdiagnose, der sandsynliggøres ved måling af de relevante anatomiske forhold. Optimalt gøres dette med CT, men også UL-skanning har plads i udredningen [3]. UL-skanning er både lettilgængeligt, ufarlig for patienten og kan kombineres med udredning for andre hyppige årsager til mavesmerter, f.eks. kolecystitis, galdesten eller pankreatitis.

Syndromet kan afhjælpes konservativt med aflastning af ventriklen og den proksimale duodenum ved en kombination af sonde og flydende kost samt på længere sigt en reetablering af det viscerale fedt. Dog vil mange patienter have brug for operation, f.eks. duodenalbypass, hvis ikke tilstanden bedres efter 10-12 dage [5].

SYGEHISTORIE

En 21-årig, tidligere rask kvinde blev henvist af egen læge med vedvarende abdominalia. Hun havde i de foregående 18 måneder haft et tilsigtet vægttab fra 105

TABEL 1

Wilkies syndrom.

Årsager

Tab af visceralt fedt
Holdningsanomalier
Operative indgreb
Kort Treitz' ligament
Abdominalt aortaaneurisme

Symptomer

Postprandiale mavesmerter
Kvalme og opkastninger
Oppustethed
Bedring ved stillingsændring

Billeddiagnostiske fund

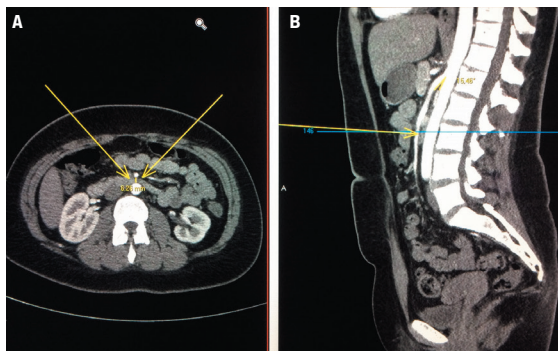
Afgangsvinkel mellem aorta og a. mesenterica superior på < 25° samt formindsket afstand mellem de 2 kar på 8-10 mm
Evt. følger af obstruktion i form af dilateret duodenum eller ventrikel, tarmiskæmi, perforation

Differentialdiagnoser

Irritable bowel syndrome
Ulcus
Duodenitis
Pankreatitis
Kolelithiasis
Kolecystitis
Neoplasi
Adhæsioner
Porfyri
Aneurismer

 **FIGUR 1**

CT-billede af abdomen med intravenøs kontrast (kar fremstår hvide), i tværsnit (A) og sideoptagelse (B) (med scout-linje) viser formindsket afstand mellem arteria mesenterica superior og aorta og afklemning af duodenum (pile).



til 77 kg. Smerterne var primært postprandiale, de var ledsaget af kvalme og varede i 10-90 minutter. Der blev ikke i journalen rapporteret om lindrende faktorer.

På grund af det langvarige forløb henvistes patienten til CT af abdomen. Denne viste normale forhold, fraset en reduceret vinkel mellem a. mesenterica superior og aorta (16 grader) og nedsat karafstand på niveau med duodenum (6 mm) (Figur 1). Der var ikke på skanningstidspunktet udspiling af duodenum eller ventrikelretention.

Pga. den relativt tidlige identificering af symptomet kunne patientens symptomer lindres ved konservativ behandling i form af små, hyppige måltider over en længere periode mhp. genetablering af det viscerale fedt.

DISKUSSION

Wilkies syndrom er relativt sjældent med afklemning af duodenum som følge af nedsat afstand mellem a. mesenterica superior og aorta abdominalis bl.a. i forbindelse med vægttab og deraf følgende tab af visceralt fedt.

Tilstanden kan afhjælpes konservativt i den tidlige fase, men er forbundet med alvorlige komplikationer og behov for kirurgisk intervention, hvis ikke den identificeres rettidigt. Wilkies syndrom bør overvejes hos alle patienter med akut eller kronisk abdominalia. Syndromet kan sandsynliggøres ved opmåling af de relevante anatomiske forhold sammenholdt med de kliniske fund. En overset afklemning af duodenum kan have fatale følger.

Endelig bør det overvejes, om den lave prævalens skyldes et underestimat af tilstanden, og om flere patienter vil få stillet diagnosen i takt med, at kendskabet til syndromet udbredes.

SUMMARY

Rasmus Ahlfors & Dana Jensen:

Wilkie's syndrome as the cause of stomach pain in a young woman

Ugeskr Læger 2018;180:Vo2180130

Wilkie's syndrome is a rare condition in which a decreased angle and distance between the superior mesenteric artery and aorta causes a compression of the third part of the duodenum, resulting ultimately in gastric dilation, gastric rupture and acute ischaemia of the bowel. The early symptoms are those of duodenal obstruction. It is clinically characteristic, easily recognised on diagnostic imaging and is treated either conservatively or surgically. Although rare, Wilkie's syndrome is associated with severe morbidity, and should be considered in patients presenting with abdominal pain.

KORRESPONDANCE: Rasmus Ahlfors.

E-mail: rasmus_ahlfors@hotmail.com

ANTAGET: 22. juni 2018

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 3. september 2018

INTERESSEKONFLIKTER: ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

TAKSIGELSER: Martina Eriksen takkes for faglige input og etiske overvejelser.

LITTERATUR

1. Lourenço LC, Martins A, Oliveira AM et al. Wilkie syndrome behind Crohn disease? *GE Port J Gastroenterol* 2017;24:50-2.
2. Bhagirath Desai A, Sandeep Shah D, Jagat Bhatt C et al. Measurement of the distance and angle between the aorta and superior mesenteric artery on CT scan: values in Indian population in different BMI categories. *Indian J Surg* 2015;77(suppl 2):614-7.
3. Neri S, Signorelli SS, Mondati E et al. Ultrasound imaging in diagnosis of superior mesenteric artery syndrome. *J Intern Med* 2005;257:346-51.
4. Matheos E, Vasileios K, Ioannis B et al. Superior mesenteric artery syndrome. *Case Rep Gastroenterol* 2009;3:156-61.
5. Shah D, Naware S, Thind S et al. Superior mesenteric artery syndrome: an uncommon cause of abdominal pain mimicking gastric outlet obstruction. *Ann Med Health Sci Res* 2013;3(suppl 1):S24-S26.