

Serebral Palsili Çocuk Hastada Süperior Mezenter Arter (Wilkie) Sendromu

Superior Mesenteric Artery Syndrome (Wilkie's Syndrome) in a Pediatric Patient with Cerebral Palsy

Adnan AYVAZ*, Ferda ÖZBAY HOŞNUT**, Mustafa Devran AYBAR***

*Erdem Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Kliniği

**Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi, Gastroenteroloji Bölümü

***Ursu Hastanesi, Radyoloji Kliniği

ÖZ

Süperior mezenter arter sendromu (Wilkie sendromu) çocukluk çağıında duodenal obstrüksiyonun oldukça ender bir nedenidir. Aortomezenterik açı değişikliğinin yol açtığı bu sendromun etiyojisi için hızlı ağırlık kaybı, spinal cerrahide vücut alçısı uygulanması, çok uzun süre sırtüstü yatmak, Treitz ligamentin anormal pozisyonu predispozan faktörlerdir.

Yaklaşık bir yıldır kusmaları olan serebral palsili çocuk hastada süperior mezenter arter sendromu gelişmesi ender bir durum olması nedeniyle bildirilmiştir.

Anahtar kelimeler: süperior mezenter arter sendromu, Wilkie sendromu, serebral palsy

ABSTRACT

Superior mesenteric artery syndrome (Wilkie's syndrome) is a rare cause of the duodenal obstruction in childhood. Rapid weight loss, spinal surgery in implementing body cast, lying on back for too long, an abnormal position of the ligament of Treitz are predisposing factors for the etiology of the syndrome caused by the changes of aortomesenteric angle.

The development of superior mesenteric artery syndrome in a pediatric patient with cerebral palsy who had vomiting episodes for nearly a year has been reported due to rarity of this condition.

Keywords: superior mesenteric artery syndrome, Wilkie's syndrome, cerebral palsy

GİRİŞ

Süperior mezenter arter sendromu (SMAS), süperior mezenter arterin aorta ile yaptığı açının daralması sonucunda duodenumun üçüncü kısmına bası yapmasıyla meydana gelen, sürekli kusma ve ağırlık kaybı ile sonuçlanan nadir bir durumdur ⁽¹⁾. Wilkie sendromu veya süperior mezenter arter sendromu çocukluk çağıında duodenal obstrüksiyonun oldukça nadir bir nedenidir ⁽²⁾. Aortomezenterik açı değişikliğinin ana nedeni olarak yağ dokusunun kaybına yol açan zayıflatıcı durumlar düşünülmektedir ⁽¹⁾. Hızlı ağırlık kaybı, spinal cerrahide vücut alçısı uygulanması, uzun süre sırtüstü yatmak, Treitz ligamentin anormal pozisyonu predispozan faktörlerdir ⁽³⁾.

Kusma ve obstrüktif sendrom, yaşın genç olması ve nonspesifik semptomlar sıklıkla çocuklarda tanı gecikmesine neden olur. Yaklaşık bir yıldır kusmaları olan serebral palsili çocuk hastada etiyolojik neden olarak SMAS gelişmesi ender bir durum olması nedeniyle bildirilmiştir.

OLGU SUNUMU

Serebral palsy, epilepsi, ağır mental motor retardasyon tanısıyla takip edilen ve sodyum valproat (20 mg/kg) kullanan 10 yaşındaki kız hasta bir yıldır süren dirençli kusma yakınmasıyla başvurdu. Kusması yediklerini içerir tarzda, beslenme saatleri ile alakasız, nonprovakatif, herhangi bir zamanda gün içinde

Alındığı tarih: 23.12.2015

Kabul tarihi: 10.02.2016

Yazışma adresi: Doç. Dr. Adnan Ayvaz, Emek Mah. General Eşref Bitlis Cad. DAP Space Sitesi A1 Blok D. 9 Sancaktepe 34800 İstanbul

e-posta: aayvaz@ttmail.com

4-5 kez oluyormuş. Hasta huzursuz olmakla birlikte, koopere olamadığından ağrı, yangı tarif edemiyordu.

Fizik bakıda; VA: 15 kg (<%3 P), Boy: 126 cm (<%3 P) A: 36 C.

Genel durumu iyi, bilinç açık, mental retardasyon nedeniyle konuşamıyor, kooperasyon kurulamıyor. Malnutre görünümdeydi. Sol göz de komplet korneal opsite mevcut ve göz hareketleri her yöne serbestti. Sağ göz ve göz dibi muayenesi normal bulundu. Pupil refleksi mevcuttu. Üst ekstremitelerde spastisite nedeniyle ince ve kaba motor hareketlerde bozukluk, kas tonus artışı vardı. Alt ekstremiteler spastik, derin tendon refleksleri ve kas tonusu artmış, oturmuyor ve yürüyemiyor. Batın normalden bombeydi, rebaunt, hassasiyet yoktu ve karaciğer dalak ele gelmiyordu. Olması gereken ağırlığın yaklaşık %50'sine sahip olduğu için Gomez sınıflamasına göre ağır malnutrisyon olarak değerlendirildi.

Özgeçmişinde evde ebe yardımı ile doğduğu ve doğar doğmaz ağlamadığı, morarması olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde anne baba akraba evliliği dışında özellik yoktu.

Laboratuvar tetkiklerinde; Hb: 13,2 g/dL, BK: 11610, Platelet: 126,000 10³/L, MCV 80 fL, RDW: %14,4. Periferik yayma normal değerlendirildi. Biyokimya; Glukoz: 120 mg/dL (60-110 mg/dL), üre: 37,4 mg/dL (0-48 mg/dL), kreatinin: 0,62 mg/dL (0-1 mg/dL), AST: 34 U/L (13-35 U/L), ALT: 35 U/L (7-35 U/L), Na: 168 mmol/L (136-145 mmol/L), K: 3,7 mmol/L (3,1-5,1 mmol/L), Cl: 153 mmol/L (96-111 mmol/L), Ca: 8,97 mg/dL (9,2-11 mg/dL), P: 0,45 mmol/L (1,1-2 mmol/L). Tam idrar tetkikinde; pH: 6, glukoz: (-), protein (1+), keton (+/-), nitrit (-), dansite. 1030, mikroskopide 1-2 eritrosit bulundu. İdrar kültüründe 100 bin cfu/ml *E. coli* üredi. Kraniyal MRG'de ventriküler sistem orta hattaydı, genişliği ve konfigürasyonu doğaldı. Subaraknoid mesafeler yaşına göre artmış (atrofiye sekonder) olarak değerlendirildi. Abdominal USG'de mide geniş görünümde olup, aorta superior mezenterik arter mesafesi 4,5 mm ölçüldü ve normale göre azalmış bulundu.

Özofagogastroduodenoskopide alt özefageal sfinkter basıncının gevşek, özofagus, mide ve duodenum 2. kısmının normalden geniş olduğu görüldü.

Özofagogastroduodenografide özofagus, mide ve duodenum 2. kısım normalden geniş görünümdeydi.

Oral ve İV opak madde verilerek yapılan abdominal BT'de superior mesenterik arter ile aorta arasındaki mesafe 4 mm ölçüldü. Mide ve duodenum belirgin dilate olduğu ve retroperitonda yağlı dokunun azaldığı dikkat çekmekteydi (Resim 1).



Resim 1. Batın CT.

Hastanın hipernatremisi uygun sıvı elektrolit tedavisiyle düzeltildi. İdrar yolu enfeksiyonuna yönelik seftriakson tedavisi verildi. Kontrol kültür sonucu normal geldi. Gastroözefageal reflü tedavisinden yarar görmedi. Hastaya bu bulgularla superior mezenterik arter sendromu tanısı konularak çocuk cerrahisi tarafından duodenojejestomi operasyonu uygulandı. Operasyon sonrasında kusmaları kesildi ve kilo alımı başladı.

TARTIŞMA

Yatağa bağımlı ağır mental retardasyonu olan hastamızda inatçı kusmanın nedeni olarak orofaringeal disfonksiyon, yutma ve beslenme güçlükleri, beslenme intoleransı, konstipasyon, motilite bozuklukları, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, peptik ulcus ve pozisyonel gastroözefageal reflü araştırılmış ancak net bir tedavi yanıtı alınamamıştı. Kusmalarının devamlı olması, bu durumun gastrointestinal sistem muayene bulguları ile açıklanamaması, hipernatremi gelişmesi, komplet korneal opsite nedeniyle sol göz dibi muayenesinin yapılamaması, spastik serebral palsili hastada serebral patolojileri de ekarte etmeyi

gerektirmiştir. İntrakraniyal basınç artışı nedenleri çekilen MRG'de gözlenmemiştir.

Süperior mezenter arter sendromu erkeklerden daha çok kadınlarda ve genellikle 30-40 yaşları arasında görülmesine rağmen, ender olarak büyük çocuk ve adolesanlarda da görülür. Süperior mezenter arter sendromu (SMAS) nadir görülmesine rağmen, üst gastrointestinal obstrüksiyon nedeni olarak duodenumun hipoplazisi, stenozu, atrezisi, konjenital bant, intestinal malrotasyon, annüler pankreas, preduodenal portal ven gibi nedenler arasında ayırıcı tanıda yer almalıdır ⁽²⁾. Hastalığın patofizyolojisi, süperior mezenterik arterin köken aldığı aorta ile 1. lumbal vertebra hizasında normalde 38° ile 56° arasında olan açının daralması ile duodenumun hareketli olan üçüncü parçasına baskı yaparak lümen geçişini bozmasıdır ⁽⁴⁾. İlginç olarak SMAS yeni doğanlarda da intestinal obstrüksiyonun bir nedeni olarak rapor edilmiştir ^(5,6). Süperior mezenter arter sendromuna predispozisyon oluşturan durumlar üç ana kategoride incelenebilir: 1) Hızlı ve şiddetli ağırlık kaybına yol açan hastalıklar (neoplastik hastalıklar, yanıklar, malabsorbsiyonlar, anoreksiya nevroza vb.). 2) Omurganın travma ve deformitelerinden kaynak alan durumlar, vücut alçıları vb. 3) Akut kafa travması ve sekelleri, serebral palsi gibi uzun süre yatan hastalarda spinal kasların, abdominal duvarın ve bağırsak tabakaları arası kasların distonik innervasyonu bu durumun nedeni olabilir ⁽⁷⁾. Hastamızdaki SMA sendromuna predispozan durum hastamızın yatağa bağımlı ağır mental retardasyon hastası olması ve beslenme problemleri nedeniyle kilo kaybıdır. Benzer şekilde Delgadillo ve ark. ⁽⁴⁾ 14 yaşındaki SMAS olan iki serebral palsili hasta bildirmiştir.

Erişkin dönemde çok görülen süperior mezenter arter sendromu çocuklarda nadirdir. Çocuk nörolojisi dışındaki ani kilo kaybına yol açan hastalıklar nedeniyle çocuk hastalıklarının diğer disiplinlerini de (çocuk gastroenteroloji, çocuk endokrin, çocuk hemato-onkoloji vb.) ilgilendirebileceğini düşündüğümüz bu olgunun inatçı kusma durumlarında üst GİS obstrüksiyonu nedenleri arasında göz önünde bulundurulması gerektiğini vurgulamak istedik.

KAYNAKLAR

1. **Ansari WA, Shaikh AS, Jamadar NM, Singh AG, Hindustanwala AM, Pathrikar SG.** Superior mesenteric artery (Wilkie's) syndrome. *Bombay Hospital J* 2009;51(4):503-7.
2. **Barsoum MK, Shepherd RFJ, Welch TJ.** Patient with both Wilkie syndrome and nutcracker syndrome.
3. **Jawad NH, Al-Sanae A, Al-Qabandi W.** Superior mesenteric artery syndrome: An uncommon cause of intestinal obstruction; report of two cases and Review of Literature. *Kuwait Med J* 2006;38(3):241-4.
4. **Delgadillo BX, Belpaire-Dethiou MC, Chantre C, Clapuyt P, Veyckemans F, de Ville de Goyet J, et al.** Arteriomesenteric syndrome as a cause of duodenal obstruction in children with cerebral palsy. *J Pediatr Surg* 1997;32:1721-3.
5. **Mosalli R, El-Bizre B, Farooqui M, Paes B.** Superior mesenteric artery syndrome: a rare cause of complete intestinal obstruction in neonates. *J Pediatr Surg* 2011; 46:E29-E31. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.08.021>
6. **Okugawa Y, Inoue M, Uchida K, Kawamoto A, Koike Y, Yasuda H, et al.** Superior mesenteric artery syndrome in an infant: case report and literature review. *J Pediatr Surg* 2007;42:E5-E8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.07.002>
7. **Santer R, Young C, Rossi T, Riddlesberger MM.** Computed tomography in superior mesenteric artery syndrome. *Pediatr Radiol* 1991;21:154-5. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02015638>