

TRABAJOS CIENTÍFICOS

Experiencia en tratamiento del Síndrome de Mirizzi* Mirizzi Syndrome

Drs. CASTOR SAMANIEGO A¹, VALERIA SANABRIA Z¹, ANÍBAL FILÁRTIGA L¹

¹Primera Cátedra de Clínica Quirúrgica, Facultad de Ciencias Médicas
Universidad Nacional. Asunción - Paraguay

RESUMEN

Antecedentes: Los trastornos del drenaje del árbol biliar, agrupados bajo la denominación de Síndrome de Mirizzi (SM), resultan de alteraciones de la unión cístico-coledociana debidas a procesos inflamatorios secundarios a cálculos biliares. Los cambios anatómicos pueden facilitar lesiones de la vía biliar durante la colecistectomía. *Material y Método:* 32 casos de SM fueron intervenidos entre 1994 y 2004 sobre un total de 3250 colecistectomías; estos casos fueron seleccionados para un estudio descriptivo y retrospectivo que estudia la frecuencia, características clínicas, diagnóstico, táctica quirúrgica y resultados inmediatos. *Resultados:* La frecuencia del SM es del 1%; la serie comprende 3 varones y 29 mujeres con edad media de 48 años (r 23-84). Treinta pacientes refirieron dolor cólico, 22 ictericia y 18 fiebre. En 25 de ellos se comprobó hiperbilirrubinemia. La ecografía mostró colecistolitiasis en todos y dilatación de las vías biliares en 18 casos. Siete pacientes tenían lesión de tipo I, 19 de tipo II; 2 de tipo III y 4 pacientes tipo IV (Clasificación de Csendes). En las lesiones de tipo I y II se realizó la colecistectomía: en 2 de ellos se asoció una plastia del colédoco. En las lesiones tipo III se practicó la derivación bilio-digestiva. En las de tipo IV, se efectuaron 2 anastomosis bilio-digestivas y 2 plastias de la vía biliar. Fallecieron 2 pacientes por complicaciones sépticas. *Conclusión:* El SM fue encontrado en una ocasión por cada 100 colecistectomías; el diagnóstico preoperatorio es difícil; el laboratorio y la ecografía orientan poco. En el adulto mayor, con ictericia obstructiva reciente, la colangiografía se revela fundamental antes de la colecistectomía.

PALABRAS CLAVE: *Síndrome de Mirizzi, colecistectomía*

SUMMARY

Background: Biliary tree drainage defects collectively called Mirizzi Syndrome (MS) are caused by modifications in the area of the cystic duct & CBD. These anatomical modifications may cause traumatic lesions to the biliary tree during cholecystectomy. *Material and methods:* The clinical characteristics, work-up, surgical strategy and results of 32 consecutive cases of MS operated between January 1994 and December 2004 were studied. During this period there were 3250 cholecystectomies. *Results:* Frequency of MS were 1%; the group included 3 men and 29 women with an average of 48 years of age. Thirty patients had pain, 22 had jaundice and 18 had fever. Hyperbilirubinemia was found in 25 patients. Ultrasound showed gall bladder stones in all patients, dilatation of the bile conducts in 18. Seven patients had type I lesions, 19 had type II, 2 had type III and 4 had type IV (Csendes). Cholecystectomy was done in types I and II lesions, and CBD plasty in 2 cases. Bilio-enteric anastomosis was done in type III lesions. In type

*Recibido el 16 de Agosto de 2005 y aceptado para publicación el 2 de Marzo de 2006.
e-mail: malhicho@cmm.com.py

IV: 2 bilio-enteric anastomosis and 2 plasties were done. Two patients died of septic complications. *Conclusion:* The MS occurred once in every 100 cholecystectomies. It is difficult to diagnose. Laboratory and abdominal US are not very helpful. Cholangiography is of key importance before cholecystectomy in older adults with a history of recent obstructive jaundice.

KEY WORDS: *Mirizzi Syndrome, cholecystectomy*

INTRODUCCIÓN

En el año 1947, Pablo Mirizzi describió el Síndrome del hepático funcional en cuadros de ictericia obstructiva, atribuyendo los síntomas a un "espasmo del esfínter del hepático", condicionado por un cístico paralelo a la vía biliar¹. Actualmente se sabe que esa obstrucción es mecánica y producida por el cálculo enclavado en el cístico o en el cuello vesicular^{1,2}.

En 1982 McSherry propuso la denominación Síndrome de Mirizzi (SM). Se trata de una rara complicación de la litiasis vesicular de larga evolución y ocurre en 0,7 a 1,4% de los pacientes sometidos a cirugía biliar por cálculos²⁻⁴.

La simple compresión de la vía biliar principal (VBP) por el bacinete puede, como consecuencia de procesos inflamatorios repetidos, dar paso a la desaparición progresiva de las paredes del conducto cístico, que es destruido progresivamente hasta quedar establecida una comunicación directa –más o menos amplia– entre la vesícula y el colédoco. Esta concepción de los mecanismos patológicos dio paso a la clasificaciones propuestas años atrás; la primera de McSherry (grados I y II) y la última de Csendes (grados I-IV)^{4,5}.

La orientación diagnóstica del SM es similar a cualquier obstrucción de la VBP; es decir, ictericia, coluria y fiebre en una proporción importante de casos. Los datos aportados por el laboratorio y por la ecografía no suelen ser específicos; muy ocasionalmente se reportan imágenes que delatan un cálculo alojado en una zona de comunicación amplia entre la vesícula y la VBP o la dilatación canalicular proximal exclusiva¹⁰. La Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (ERCP) constituye el estudio más adecuado para mostrar la causa de la ictericia y permitir en algunos casos la extracción de un cálculo, cabalgando en una comunicación cístico-coledociana¹¹.

Las dificultades técnicas que el cirujano debe afrontar en el curso de una colecistectomía en pacientes con el SM son importantes. El riesgo de injuria de la VBP durante la disección se incrementa a medida que la alteración anatómica es mayor²⁻⁹. Cuando el área denominada triángulo de Calot es asiento de un proceso inflamatorio severo

o cuando la vesícula es de tipo esclero-atrónica la dificultad aumenta; la disección completa de la vesícula biliar y del conducto biliar se torna entonces insegura⁵⁻¹².

Las propuestas de tratamiento aplicable a estos casos van desde la colecistectomía parcial simple en los casos más simples, hasta la reparación de la vía biliar mediante anastomosis hepático-yeyunales en las lesiones complejas^{2,9-13}.

El objetivo de este trabajo es estudiar la frecuencia del SM, describir el cuadro clínico y los resultados de los métodos de diagnóstico preoperatorio; se presenta, además, los resultados inmediatos del tratamiento quirúrgico.

MATERIAL Y MÉTODO

Treinta y dos casos consecutivos de Síndrome de Mirizzi fueron tratados en la 1ª Cátedra de Clínica Quirúrgica en el período enero de 1994 - diciembre del 2004, sobre un total de 3250 colecistectomías. Ellos fueron seleccionados para un estudio descriptivo y retrospectivo de casos consecutivos. Se estudió: características demográficas, modalidad de ingreso (urgencias o consultorio), presentación clínica y resultados de los métodos auxiliares con vistas a un diagnóstico preoperatorio.

Fueron analizados, igualmente, los hallazgos operatorios estableciéndose de ése modo grupos basados en la clasificación de Csendes: Tipo I compresión extrínseca de la vía biliar por un cálculo enclavado en el bacinete o en el cístico (el original Síndrome de Mirizzi). Tipo II fístula colecistobiliar que compromete hasta un tercio de la circunferencia del conducto biliar. Tipo III: fístula colecistobiliar que compromete hasta los dos tercios de la circunferencia del conducto biliar. Tipo IV fístula colecistobiliar con destrucción completa de la pared del conducto biliar principal⁵.

La táctica quirúrgica empleada fue la siguiente: laparotomía subcostal derecha, identificación del pedículo y colangiografía intraoperatoria, en algunos casos –por punción de la vía biliar. La colecistectomía– total o parcial según la severidad de la lesión, se realizó de fondo a cuello. Una plastia del cístico o del colédoco fue efectuada

cuando se trataba de lesiones de grado I o II y anastomosis biliodigestiva en los casos más avanzados. En algunos pacientes, portadores de patologías asociadas se realizaron intervenciones adicionales.

Los resultados de la serie fueron establecidos conforme la técnica quirúrgica aplicada, la evolución postoperatoria inmediata y la mortalidad.

RESULTADOS

La serie comprende 32 pacientes; la frecuencia resultante es del 1%; 3 eran varones y 29 mujeres; las edades oscilaron entre 23 y 84 años, con un promedio de 48 años.

Veintitrés pacientes (72%) ingresaron por la urgencia. La duración de los síntomas se ubicó entre 1 y 4 semanas. Treinta pacientes presentaron dolor cólico en el hipocondrio derecho; fiebre al ingreso 18 pacientes. La ictericia fue constatada en 22 de casos.

El hepatograma se encontraba alterado en 25 pacientes: hiperbilirrubinemia a expensas de la directa y fosfatasa alcalina elevada.

La ecografía reveló colecistolitiasis en todos los casos; 8 de ellos con litiasis coledociana concomitante, 18 con dilatación de las vías biliares, 4 con signos de colecistitis aguda y 1 absceso hepático.

En el acto operatorio se encontró vesícula escleroatrófica en 7 casos. En 18 pacientes (56%) se encontró coledocolitiasis concomitante y en 3 colangitis supurativa.

La frecuencia relativa de los tipos de lesión, según la clasificación de Csendes fue la siguiente: 7 pacientes (22%) de tipo I; 19 pacientes (60%) tipo II; 2 de tipo III y 4 pacientes (12%) tipo IV. Las diferentes modalidades de intervención quedan consignadas en la Tabla 1. En el SM tipo I: en 7 se realizó la colecistectomía con cierre del muñón cístico y en 2 colecistectomía parcial y drenaje a nivel del bacinete. La concomitancia de litiasis coledociana en 6 de ellos obligó a una coledocotomía.

En todos los pacientes con lesión tipo II se realizó colecistectomía y en 7 de ellos con colangiografía peroperatoria (CPO). La ligadura o la rafia del muñón cístico se realizó en 17 de ellos y en 2 casos plastia del colédoco.

En los 2 pacientes con lesión tipo III se realizó colecistectomía, CPO, cierre del muñón cístico y derivación biliodigestiva (colédoco-duodenal).

De los 4 pacientes con lesión tipo IV, en 1 se realizó colecistectomía y anastomosis hepático-yeyunal en "Y" de Roux; en otro colecistectomía, exploración coledociana y derivación colédoco-yeyunal en "Y" de Roux. En el 3º se realizó colecistectomía parcial, coledocotomía y plastia del

Tabla 1
MODALIDAD DE TRATAMIENTO SEGÚN CLASIFICACIÓN

	Tipo I (n=7)	Tipo II (n=19)	Tipo III (n=2)	Tipo IV (n=4)
Colecistectomía	5	17	1	2
Colecist. Parcial	2	2	1	2
Plastia de la VB	—	2	—	2
Anastomosis BD	—	—	2	2
CPO	—	7	4	—
Dren Kehr	6	13	—	2

Fuente: Primera Cátedra de Clínica Quirúrgica, 1994-2004.

CPO: Colangiografía peroperatoria.

hepático con el resto de vesícula, además coledocorrafia y drenaje de Kehr. En el último paciente se realizó apertura del fondo vesicular, colocación de sonda de Kehr y coledocoplastia.

La mortalidad de la serie corresponde a 2 pacientes: una de ellas, anciana de 84 años, en mal estado general, era portadora de colangitis y shock séptico. Fue intervenida de urgencia, hallándose un SM tipo II y empedrado coledociano. La otra paciente, de 64 años, tenía un Mirizzi tipo II + fístula colecistoduodenal y abscesos hepáticos. Los demás pacientes tuvieron evolución favorable. No hubo reintervención alguna.

DISCUSIÓN

En 1905 Kehr describió la colestasis extrahepática como resultado de la compresión mecánica benigna de la vía biliar por un cálculo enclavado en el bacinete o en el cístico¹. Mirizzi propuso que esta colestasis era el resultado de un espasmo funcional de un esfínter del hepático y lo denominó el síndrome del hepático funcional. Más tarde McSherry comprobó que en realidad esta ictericia obstructiva era causada por la compresión mecánica del mismo cálculo, por lo que propuso la denominación de Síndrome de Mirizzi a esta patología y la clasificó en 2 tipos: Tipo I cuando hay una compresión extrínseca de la vía biliar y tipo II cuando ya existe una fístula biliobiliar⁴.

Los resultados de la serie aquí presentada resaltan el amplio predominio del sexo femenino al igual que en otros reportes. En ella 29 corresponden del sexo femenino, coincidiendo con la serie de Csendes y otros autores^{2,5,6,7,9}. El promedio de edad tampoco fue dispar, predominando en la 5º y 6º década de la vida. Se encontró pacientes muy jóvenes (23 años) y de edad muy avanzada (86 años).

El diagnóstico preoperatorio del SM resulta muy difícil debido a una historia clínica y estudios de laboratorio no específicos. La ecografía confirma la naturaleza litiasica del problema, ya que en ocasiones la clínica simula una neoplasia de las vías biliares. Al reconocer la existencia de una fístula biliobiliar la orientación hacia el SM es más segura, habida cuenta de que ella es casi siempre el resultado de una litiasis vesicular⁹.

La confirmación requiere –en general– de una colangiografía retrógrada endoscópica o de una colangiografía percutánea^{9,14-17}. Blumgart² y Bare¹² sostienen que ante la sospecha clínica del SM, no debería intentarse cirugía sin previa valorización colangiográfica, ya sea retrógrada o transparieto-hepática.

Sando y Saito proponen como metodología ideal la colangiografía asociada a la resonancia magnética nuclear. La colangiografía intraoperatoria es útil como complemento, luego de colangiografías preoperatorias, para confirmar el diagnóstico y obtener un mapa de las vías biliares; ella es mandatoria cuando no se han realizado estudios preoperatorios¹⁸.

La mayoría de los pacientes de la serie ingresó por la urgencia; esto debido a la orientación inicial hacia una colecistitis aguda con o sin colangitis asociada. Esto no significó la realización de cirugías de urgencia en la misma proporción; casi todas las intervenciones fueron programadas, excepto en 8 casos de colangitis. La primera opción era la ERCP pero no se contaba con ella en la guardia de urgencia; en algunos casos los cuadros de colecistitis aguda obligaron a una intervención inmediata.

El principal motivo de consulta fue el dolor en hipocondrio derecho, seguido muy de cerca por la ictericia. El periodo de duración de síntomas se mantuvo entre 1 semana y 1 mes; esto nos lleva a la concepción del SM como una patología de evolución lenta.

Los síntomas y signos presentados por estos pacientes no fueron diferentes a la comprobada en cualquier afección de la vía biliar principal. El cuadro clínico es la tríada clásica asociada a colangitis^{1,2,4,5,8}.

En la serie no se encontró síntoma o signo característico que oriente específicamente hacia un SM. El laboratorio tampoco reveló datos característicos. La mayoría de los pacientes presentó simplemente un hepatograma que evocaba una ictericia obstructiva mecánica.

La ecografía abdominal confirmó la naturaleza litiasica del problema, ayudó en 2 casos a sospechar la presencia de una fístula biliobiliar o una compresión del colédoco por un cálculo alojado en

el bacinete o en el cístico dilatado; pudo sí demostrar la presencia de cálculos coledocianos y dilatación de las vías biliares.

Si bien en la mayoría de los pacientes con litiasis coledociana o con dilatación de vías biliares se indicó la ERCP, ella sólo pudo realizarse en 12 pacientes, pudiendo llegarse al diagnóstico preoperatorio de fístula colecisto-coledociana sólo en 7 casos; en 2 de ellos se halló una colangitis que fueron resueltas con prótesis endoscópicas.

El escaso número de pacientes sometidos a la colangiografía preoperatoria se explica en gran medida con la noción de “urgencia” con la que fueron internados la mayoría de ellos (70%) y a las dificultades de contar con ellos en la urgencia en los años que abarca el estudio; en la actualidad la Resonancia Magnética es propuesta en casos similares, pero los gastos en general corren por cuenta de los pacientes, factor limitante de observación cotidiana.

No se utilizaron otros métodos auxiliares de diagnóstico, excepto en el caso del paciente con abscesos hepáticos en quien se realizó una TAC contrastada del abdomen, y que nada aportó para el diagnóstico de SM.

Todos los casos restantes (25 pacientes) de SM fueron diagnosticados en el acto operatorio, encontrándose un predominio franco de la lesión de tipo II, seguida muy de cerca por el tipo I. En la serie de Csendes, publicada en 1989, los tipos II Y III fueron los más frecuentes⁵. Martínez Marull⁸ presenta una serie con predominio del tipo I, seguida del tipo II.

La táctica quirúrgica a utilizarse debe elegirse según el tipo de lesión o grado del Mirizzi. En general se recomienda la colecistectomía, eventual drenaje biliar, sutura y drenaje de pequeñas brechas fistulosas y plastias o anastomosis biliodigestiva de existir una lesión tipo IV^{2,5}.

La intervención quirúrgica es tanto más compleja cuando mayor sea el grado de lesión, por lo que un diagnóstico preoperatorio es fundamental para diseñar la estrategia a emplear. La anatomía alterada del Síndrome de Mirizzi predispone a la lesión ductal. Por ello vale tener en cuenta los principios de Hunter: identificar el hepatocolédoco, quedarse fuera de la zona, verificar la confluencia cístico-vesicular y practicar sistemáticamente la colangiografía intraoperatoria⁸.

Siete pacientes de la serie tenían vesícula escleroatrófica; el estudio anatomopatológico de la pieza operatoria reveló carcinoma en un caso. Una serie de 16 casos de cáncer de la vesícula biliar estudiada por Rojas y uno de nosotros¹⁹ en el mismo periodo de tiempo y en el mismo Servicio reveló

2 casos de vesícula escleroatrófica; uno de ellos era portador de SM.

Las tácticas y técnicas empleadas con los pacientes de nuestra serie coinciden con lo generalmente aceptado. Existe cierto grado de consenso al proponer para la lesión tipo I la colecistectomía, total o parcial, en el tipo II la sutura simple del defecto y drenaje con tubo en T, en el tipo III se puede utilizar la pared vesicular para cubrir el defecto (flap). En las lesiones más severas tipo III y IV está indicada la anastomosis biliodigestiva, generalmente hepaticoyeyunal en Y de Roux^{5,8,10}.

Csendes propone la colecistectomía parcial en las lesiones tipo I y II y la sutura del defecto con coledocoplastia –utilizando el bacinete– en lesiones tipo III. En las lesiones tipo IV, propuso inicialmente las anastomosis biliobilíares, encontrándose luego con estenosis de las vías bilíares que lo llevaron a optar finalmente por las anastomosis hepaticoyeyunales⁵.

En la era de la cirugía laparoscópica esta patología también es resuelta por esta vía, salvo los casos muy avanzados o complicados que deberían convertirse por razones obvias^{10,11}. En nuestra serie todos fueron tratados por la vía convencional. La táctica operatoria en cada etapa evolutiva coincide con lo convencional, exceptuando aquellos casos de litiasis coledociana concomitante, en los cuales se agregó el gesto operatorio pertinente.

En conclusión, el Síndrome de Mirizzi es raro y su diagnóstico difícil en el preoperatorio. La ecografía abdominal orienta poco. En el adulto mayor, con historia de ictericia obstructiva, la colangiografía preoperatoria se revela fundamental para guiar la táctica quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Mirizzi P. Síndrome du canal hépatique. *J Int Chir* 1948; 8: 731-733.
2. Blumgart LH. *Surgery of the Liver and Biliary Tract*, 2nd ed. Churchill Livingstone (Edinburg) 1994: 917-919.
3. Ferraina P, Oría A. *Cirugía de Michans*. 5^a ed. El Ateneo (B. As) 2001: 610-614.
4. McSherry ChK, Ferstenberg H, Virshup M. The Mirizzi syndrome: Suggested classification and surgical therapy. *Surg Gastroenterol* 1982; 219-225.
5. Csendes A, Díaz J, Burdiles, P. Maluenda F, Nava, O. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg* 1989; 76: 1139-1143.
6. Bower TC, Nagorney DM. Mirizzi syndrome. *HPB Surg* 1988; 1: 67-76.
7. Tanaka N, Nobori M, Furuya T, Ueno T, Kimura H. Evolution of Mirizzi syndrome with bilio-biliary fistula. *J Gastroenterol* 1995; 30: 117-121.
8. Martínez Marull A, Gutiérrez L. Síndrome de Mirizzi. *Rev Argent Cirug* 1999; 76: 236-242.
9. Krahenbuhl L, Moser J, Redaelli C, Seiler Ch, Maurer Ch, Baer H. A Standardized Surgical Approach for the Treatment of Mirizzi Syndrome. *Dig Surg* 1997; 14: 272-276.
10. Nakagawara M, Kajimura M, Hanai H, Kaneko E. Preservative treatment for Bilio-biliary Fistula. *J Clin Gastroenterol* 1999; 29: 190-192.
11. Bare M, Gurer S, Taskin V, Aladag M, Hilmioğlu F, Gurel M. Mirizzi Syndrome: Choice of Surgical Procedure In the Laparoscopic Era. *Surg Laparosc Endosc* 1998; 8: 63-67.
12. Bare HU, Matthews JB, Schweizer WP, Gertsch P, Blumgart LH. Management of the Mirizzi syndrome and the surgical implications of cholecistochole-chochal fistula. *Br J Surg* 1990; 77: 743-745.
13. Corlette, MB, and Bismut, H. Bilio-biliary fistula. *Arch Surg* 1975; 110: 337-39.
14. Becker CD, Hassler H, Terrier F. Preoperative diagnosis of the Mirizzi syndrome: Limitations of sonography and computed tomography. *Am J Radiol* 1984; 143: 591-596.
15. Ravo B, Epstein H, LaMendola S, Ger R. The Mirizzi syndrome: Preoperative diagnosis by sonography and transhepatic cholangiography. *Am J Gastroenterol* 1986; 8: 688-690.
16. Tulassay Z. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in Mirizzi syndrome. *Am J Gastroenterol* 1987; 82: 391-392.
17. Chowbey P, Sharma A, Mann V, Khullar R. The Management of Mirizzi Syndrome in the Laparoscopic Era. *Surg Laparosc Endosc* 2000; 10: 11-14.
18. Sando N, Saito H. The efficacy of pre and post-operation magnetic resonance cholangiopancreatography (M.C.C.P) for biliary tract disease. *Hepato-gastroenterol* 1998; Supp II, Vol 45. Abstracts 3rd World Congress.
19. Rojas R, Samaniego C. Cáncer de la vesícula biliar. *An Fac C Med, UNA (Asunción)*. En prensa.