

## Síndrome de Mirizzi en Venezuela. Revisión a propósito de un caso

Dr. Ramón Agustín Luján Coley \*, Dra. María Elena Tamayo Martínez\*\*.

Jefe de Servicio de Cirugía General en la Clínica Popular Simón Bolívar. Mariara .Carabobo. Venezuela. Profesor Principal. Asistente. (2005-2011)

\*\* Jefa de Servicio de Oftalmología. Profesora Principal .Instructor. Miembro del Comité Académico Nacional. Clínica Popular Simón Bolívar .Mariara. Venezuela.

### RESUMEN

El síndrome de Mirizzi (SM) es una rara complicación de la enfermedad litiasica vesicular de largo tiempo de evolución. Consiste en la obstrucción mecánica del conducto hepatocolédoco por un cálculo impactado en el cístico o en el cuello vesicular, el cual produce compresión extrínseca e inflamación de los tejidos vecinos. Después de un período de tiempo puede desarrollarse una fístula colecistobiliar por erosión de la pared del colédoco. No existen hallazgos patognomónicos en los antecedentes o el examen físico de estos pacientes. Por lo general se manifiesta clínicamente por dolor en el cuadrante superior derecho del abdomen, íctero y colangitis recurrentes. Aunque fue descrito hace más de 100 años, su diagnóstico preoperatorio sigue siendo un gran reto; usualmente es un hallazgo del acto quirúrgico lo cual puede generar no sólo mayor tiempo de la cirugía sino complicaciones como fístula, lesiones de la vía biliar, etc. Su tratamiento es la colecistectomía con restauración de la vía biliar. Con este artículo los autores se proponen presentar un paciente portador de un Síndrome de Mirizzi Grado III (según clasificación de Csendes) al cual se hizo diagnóstico preoperatorio por el cuadro clínico y los resultados del U.S. y la T.A.C. contrastada; realizándosele Colecistectomía y Hepatoyeyunostomía, teniendo una evolución satisfactoria. Actualmente asintomático al cumplir su

sexto año de operado. Se realiza una revisión y actualización bibliográfica de esta infrecuente y peligrosa patología.

**Palabras clave:** Síndrome de Mirizzi, fistula colecistobiliar, triángulo de Calot, colangiografía, colangiopancreatografía endoscópica retrógrada.

### SUMMARY

Mirizzi syndrome (MS) is a rare complication of the vesicular lithic disease of long term of evolution. It is the mechanic obstruction of the hepatocholedochus duct due to a calculus in the cystic or in the vesicle neck which produces an extrinsic compression and swelling of the surrounding tissues. After a period of time, a cholecystobiliary fistula can be developed due to the erosion of the choledochus wall. There are not any pathognomonic findings in the previous history or on the physical exam of these type of patients. Generally, this medical condition is characterized by pain in the superior right quadrant of the abdomen, icterus and recurrent cholangitis. Although it was described for more than one hundred years ago, its diagnosis is still a challenge before the surgical procedure. Usually it is a finding during the surgical procedure which can lead to a longer time of it and also complications like fistula, lesions of the biliary via, etc. Its treatment is the cholecystectomy with restoration of the biliary via. This study

has the objective to present a patient who was suffering from the Mirizzi Syndrome Grade III (according to the Csendes classification). He was diagnosed before the surgical treatment due to his clinical picture and the results of the ultrasound and the contrasted Computerized Axial Tomography (CAT). A cholecystectomy and a hepatoyeyunostomy was carried out obtaining good results in his evolution. Currently, he is asymptomatic in the sixth year after his operation. A bibliographic review and an updating about this unusual and dangerous pathology was carried out.

**Key words:** Mirizzi Syndrome, cholecystobiliary fistula, Calotte triangle, cholangiography, cholangiopancreatography, retrograde endoscopy.

## INTRODUCCIÓN

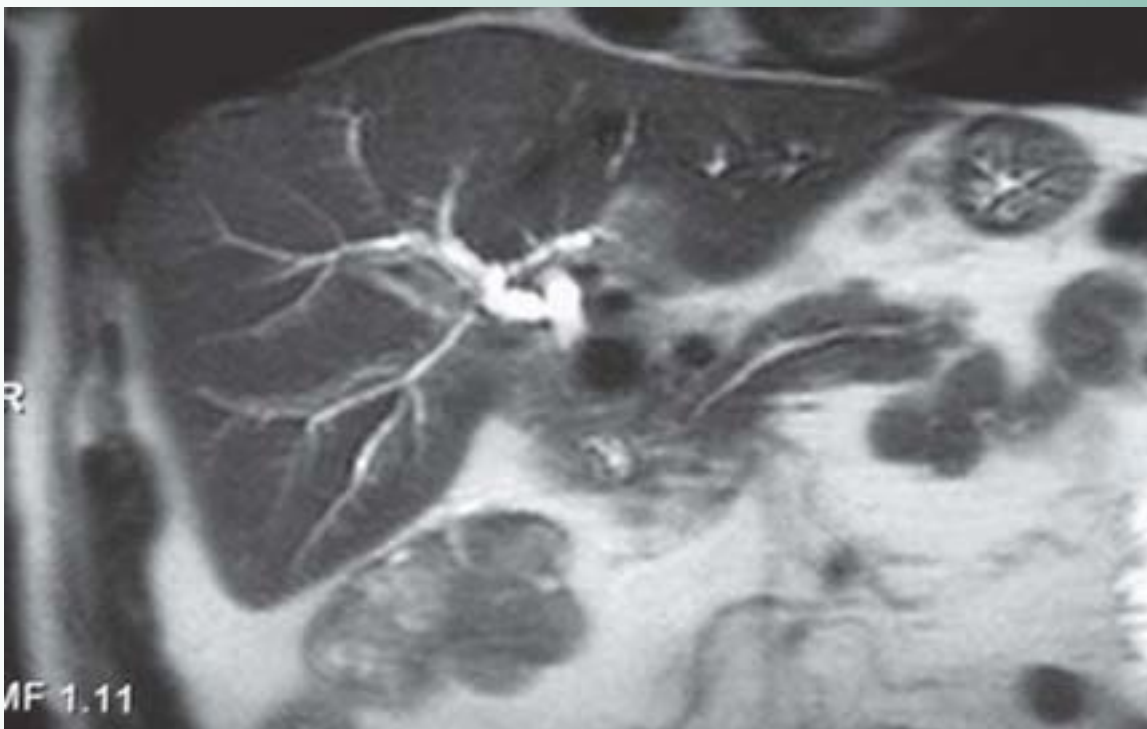
El síndrome de Mirizzi (SM) es un espectro de un mismo proceso patológico que comprende desde la impactación de un lito en vía biliar hasta la formación de una fístula coledocística e inclusive la erosión completa del conducto hepático común. La incidencia reportada varía desde un 0.05 al 4% de todos los pacientes sometidos a una cirugía por litiasis biliar. (1,2,3) Algunos autores usan la "definición moderna" de este síndrome la cual incluye cuatro componentes principales: variación anatómica del ducto cístico de tal manera que este corra paralelo al conducto hepático común; impactación de un lito biliar en el ducto cístico o cuello de la vesícula biliar; obstrucción mecánica del conducto hepático común secundaria a un efecto mecánico (litiasis biliar) o por inflamación; e ictericia, tanto constante como intermitente causada posiblemente por colangitis recurrente y, en su defecto, cirro-

sis biliar secundaria. (2-5) La distorsión de la anatomía y la presencia de una fístula de este carácter incrementan el riesgo de daño de la vía biliar durante una colecistectomía. El SM es una entidad patológica que se encuentra con más frecuencia en mujeres, probablemente como reflejo de la preponderancia femenina en la patología de litiasis biliar. El rango de edad va desde los 21 a los 90 años, según autor. (6, 7).

Clínicamente, los pacientes con SM presentan ictericia (60 al 100%) y dolor abdominal (50 al 100%), este último siendo el motivo principal de consulta. (2). Ha sido mencionada también la presencia de colangitis de un 6 al 35% de los pacientes. La tríada de Charcot está presente de un 44 a un 71 % de los casos. (6-8). La presencia de ictericia no dolorosa puede sugerir un proceso obstructivo maligno de vía biliar. Por último, presentaciones más atípicas como pancreatitis, perforación de vesícula biliar y pérdida de peso han sido descritas. (4). El ultrasonido abdominal es ampliamente usado para el tamizaje inicial del SM. Un hallazgo típico es un lito grande e inmóvil en la región del cuello de la vesícula biliar contraída, con dilatación de los ductos biliares sobre este nivel y el conducto hepático común, de calibre normal por debajo del mismo. (8, 9)

La tomografía computarizada abdominal puede mostrar una cavidad irregular cerca del cuello de la vesícula biliar así como cálculos afuera del viscus. (7,8). Sin embargo, los signos radiológicos no son específicos. El rol principal de la tomografía es diferenciar el SM de la malignidad del sistema extra hepático. La colangiografía directa es usualmente llevada a cabo después del US o la TAC en razón de delinear la causa, nivel o extensión de la

obstrucción del conducto hepático común. La C.P.R.E. es útil para valorar la existencia de anomalías ductales y presencia de fístula. (10,11), Los hallazgos en la colangiografía sugerentes de SM son la compresión extrínseca curvilínea o estrechez, usualmente comprometiendo la porción lateral del conducto hepático común en su porción distal con dilatación proximal. La resonancia magnética ha demostrado tener alta especificidad y sensibilidad para la detección de litos biliares y estenosis de la vía biliar (Fig.1).



**Figura 1: Colangiografía por resonancia magnética. Corte Coronal que muestra la dilatación de los radicales Intrahepáticos y del conducto hepático común.**

La misma puede mostrar hallazgos típicos de esta entidad, como son: estrechamiento externo del ducto hepático común, un litio en el ducto cístico así como la dilatación de la vía intra y extra hepática. Desafortunadamente, un diagnóstico preoperatorio puede ser hecho en un 8 a un 62 % de los pacientes. Por lo tanto, el reconocimiento intraoperatorio es esencial. (1, 4, 6) La presencia de una vesícula biliar encogida, un triángulo de Calot obliterado, una masa fibrótica en el triángulo de Calot y una adherencia al espacio subhepático debe levantar las sospechas del SM. Un colangiograma intraoperatorio siempre ayuda a confirmar el diagnóstico, determinar la localización y el tamaño de la fístula, detectar litos ductales y si existe pérdida de integridad en la pared de la vía biliar. Otra herramienta útil en el tiempo intraoperatorio es la ultrasonografía laparoscópica, la cual provee imágenes en diversos planos en tiempo real de la vía biliar desde distintos ángulos. Es importante para identificar la anatomía del árbol biliar y en demostrar la relación que tiene el ducto hepático común, con el conducto cístico y

su lito durante la disección. (8, 10,11).

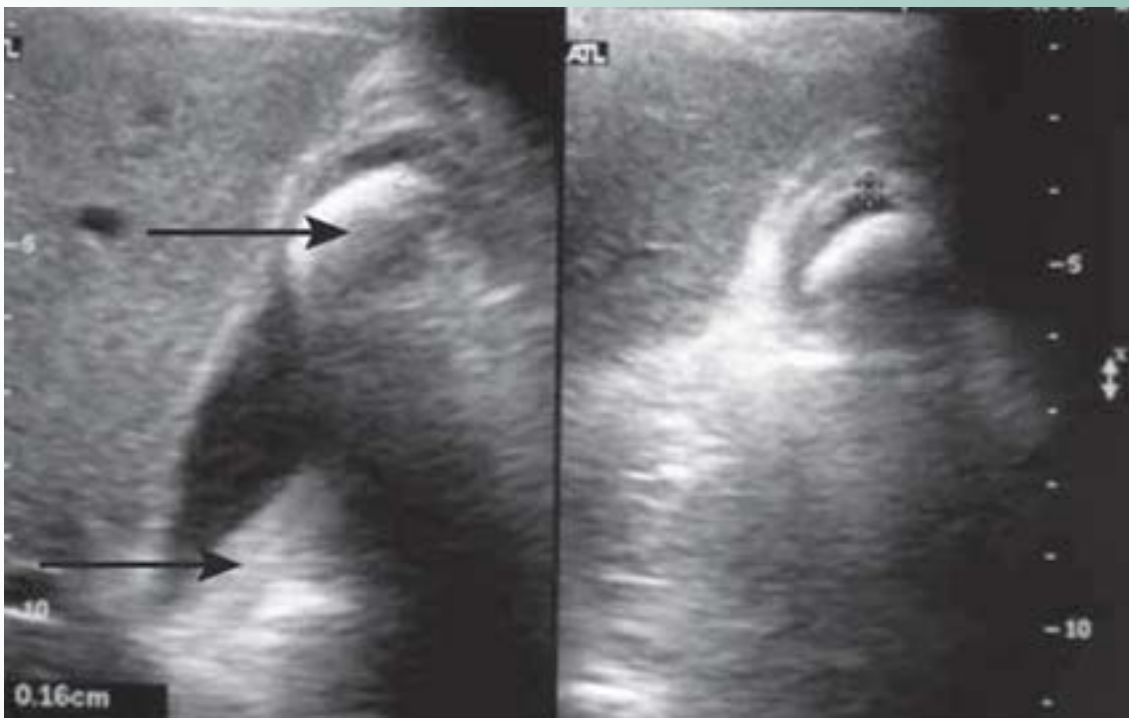
Un diagnóstico preoperatorio adecuado junto con una planificación quirúrgica meticulosa, es muy importante para el manejo del SM. El proceso inflamatorio severo persistente, con formación de adherencias y tejido blando edematoso distorsiona la anatomía del árbol biliar. Unido a esto podría existir una fístula colecistobiliar. (6, 9). La planificación operatoria inadecuada puede llevar a una morbilidad quirúrgica importante, como por ejemplo daño de la vía biliar, ó estenosis tardía del ducto biliar, cirrosis hepática biliar secundaria, sepsis y sangrado. El manejo del SM con una laparotomía para efectuar una colecistectomía brinda buenos resultados y una excelente recuperación a corto plazo (2). Para el manejo de un SM tipo I (sin presencia de fístula) se recomienda realizar una colecistectomía subtotal, la cual fue descrita en 1985 por Borman y Terblanche. (7) Se considera una estrategia fácil, segura y definitiva para el abordaje de una vesícula biliar difícil, particularmente en la presencia de hipertensión portal. Otro procedimiento menos agresivo, la colecistectomía parcial, ha sido también descrito como efectivo para el SM tipo I. (3, 6). En aquellos casos de SM tipo II (con fístula presente), es sumamente importante reconocer la presencia de una fístula colecistocolédocal previo a la operación. Se ha descrito con éxito la coledocoplastia usando la vesícula biliar o conducto cístico como tejido primario. A su vez, usualmente se coloca un tubo en T dentro del conducto biliar a través de la fístula, y la vesícula biliar remanente se cierra alrededor del tubo. En caso de tener un caso de fístulas grandes, la hepático-yeyunostomía está recomendada.

El manejo endoscópico del SM comprende el drenaje biliar con la introducción de stents y la extracción de litos con el uso de una canasta o balón. Las alternativas son litiotricia mecánica, electrohidráulica, extracorpórea o terapia de disolución. (12-14). El manejo transhepático percutáneo es reservado para pacientes quienes han fallado el tratamiento endoscópico. El SM puede verse asociado a una patología igual de infrecuente como lo es la malignidad de la vía biliar. Así como el SM es una complicación de la litiasis biliar crónica, el neo de vesícula biliar puede darse por la inflamación crónica del árbol biliar y por el efecto persistente de daño a la mucosa secundaria a estasis de bilis. (6,8) Por lo que existe una alta asociación entre Carcinoma de vía biliar y SM, siendo sugerente que los dos factores antes mencionado pueden jugar un rol importante en la carcinogénesis asociada (6,7). Una vesícula biliar descrita radiológicamente con una pared irregular y engrosada debe levantar la sospecha en el cirujano de que con o sin presencia de calcificaciones un SM puede asociarse a un proceso de malignidad. Considerada una "trampa" en la cirugía por colelitiasis, la presencia de un SM posee un considerable desafío a la ingenuidad del cirujano operando sobre el tracto biliar. En la cirugía, el triángulo de Calot congelado con o sin erosión de la vía biliar, presencia de una fístula colecistobiliar en una considerable proporción de pacientes y su malinterpretación o coexistencia de un neo de vesícula biliar, llaman a una precaución extra por parte del cirujano que atiende el caso. En la era de la cirugía mínimamente invasiva, esta entidad asume significancia; en cuanto la distorsión de la anatomía demanda conversión temprana-

na de la cirugía laparoscópica a la abierta.

### CASO CLÍNICO:

Paciente de 65 años de edad, masculino, blanco, jubilado en la actualidad, de procedencia obrera. Se recogen antecedentes de degustar comidas copiosas y abundantes en grasas, huevos y chocolates. Acude al Cuerpo de Guardia por presentar: dolor abdominal en epigastrio con irradiación a hipocondrio derecho y espalda, acompañado de náuseas, acidez así como haber presentado un vómito. Se decide su ingreso teniendo en cuenta lo antes referido y por los resultados del examen físico, así como los complementarios en los cuales observamos: leucograma: 10 000molxvol, glicemia: 8 molxl, colesterol: 9 molxvol, triglicéridos: 4 molxvol. En el ultrasonido efectuado se observó: vesícula escleroatrófica, totalmente ocupada de cálculos e hígado graso (Fig.2) .



**Figura 2: ultrasonido abdominal.**

Se le indica una TAC, descartándose signos de malignidad, coincidiendo entonces con los resultados obtenidos por el ultrasonido(Ver Fig.3).



Figura 3: TAC helicoidal con colangiograma , compresión extrínseca del colédoco , dilatación de las vías biliares intrahepáticas.

En el acto quirúrgico se comprueba el diagnóstico preoperatorio de vesícula escleroatrófica y además fístula colecistobiliar que ocupaba más de las dos terceras partes del conducto hepático común (Síndrome de Mirizzi grado III, según clasificación de Csendes), realizándose colecistectomía y hepatoyeyunostomía en un solo plano con sutura no absorbible. La evolución del paciente fue satisfactoria, logrando su alta antes de los diez días. Actualmente el paciente se encuentra asintomático cumpliendo ya su sexto año de operado.

## DISCUSIÓN

La obstrucción parcial de la vía biliar secundaria a un lito impactado fue descrita en primera instancia por Kehr en 1905 y Ruge en 1908. En 1948, Mirizzi describió un síndrome hepático de tipo funcional, el cual consistía en la obstrucción de conducto hepático común secundario a la compresión por un lito impactado en el cuello de la vesícula biliar o ducto cístico, rodeado de inflamación, colangitis recurrente y espasmo de la capa muscular circular del esfínter en el conducto hepático común. Hoy en día, se conoce que no existe un esfínter en el hepático común. (2, 4,7). La existencia de una fístula colecistobiliar fue descrita en primera instancia por Puestow en 1942. Corlette y Bismuth la clasificaron en tipo I, cuando la fístula se encontraba entre la vesícula biliar

y el conducto hepático común, y en la tipo II, cuando la fístula era más extensa y conectaba la vesícula biliar y el hepático común en la "trayectoria del ducto cístico", en caso que no se encontrara el mismo (1,7,8). La patogénesis de la fístula colecistobiliar inicia con una historia de larga data de litos biliares impactados en el cuello de la vesícula biliar o ducto cístico y la inflamación de dichas estructuras. La vesícula biliar inflamada se adhiere e inclusive se fusiona con el conducto biliar adyacente. Por su lado, la impactación de los litos causa presión y necrosis de la pared en contacto, perpetuando así la inflamación. El lito puede entonces erosionar este tejido hasta llegar al ducto biliar adyacente (8). En la década de los 80's, la descripción original de Síndrome de Mirizzi y la fístula coledococística se tornaron en dos estadios distintos de un mismo proceso patológico. Sin embargo para 1982, Mc Sherry et al. clasificaron al SM en dos clases basados en los hallazgos de una colangiopancreatografía endoscópica retrógrada. (3,7). Según esta clasificación el tipo I constituye la compresión externa del conducto hepático común por un lito grande impactado en el ducto cístico o cuello de la vesícula biliar sin alguna lesión estructural y en el tipo II, está presente la fístula colecistocolédocal y es provocada por un cálculo, el cual ha erosionado parcial o completamente el conducto hepático común. Por otro lado, Csendes et al, clasificaron el síndrome de Mirizzi en cuatro tipos. Su clasificación consiste en categorizar la fístula colecistocolédocal de acuerdo a su grado de destrucción. (7) La lesión tipo I es aquella con compresión externa del conducto hepático común dada por un lito impactado en el cuello de la vesícula biliar o en el ducto cístico. La lesión tipo II es una fístula colecistobiliar

(ya sea colecistohepática o colecistocolédocal) que resulta de la erosión de la pared anterior y lateral del conducto hepático común por litos impactados, cuya fístula compromete menos de un tercio de la circunferencia del conducto hepático común. La lesión tipo III es una fístula colecistobiliar con una erosión del conducto hepático común que compromete hasta los dos tercios de su circunferencia. La lesión tipo IV es aquella con una destrucción completa de la pared del conducto hepático común(5,7). Estas clasificaciones son útiles a la hora del manejo quirúrgico. La incidencia reportada del tipo I de la clasificación de Mc Sherry varía del 11 al 45%; en tanto la variedad tipo II va desde el 55 al 89%. Solamente menos del 6% de los pacientes con síndrome de Mirizzi poseen lesiones tipo IV de la clasificación de Csendes.(3,5,8).

## CONCLUSIONES

El síndrome de Mirizzi es una complicación de una colelitiasis de larga data. Está considerada una enfermedad importante pero poco común caracterizada por un estrechamiento de la vía biliar por un efecto mecánico e inflamatorio. El diagnóstico preoperatorio del Síndrome de Mirizzi es complejo y requiere un alto índice de sospecha para evitar complicaciones serias. A pesar de los avances tecnológicos y en el campo de laboratorio su diagnóstico es difícil. La falta de sospecha intraoperatoria puede llevar a una alta morbilidad y mortalidad. La mejor elección operatoria son las técnicas abiertas para lograr una reparación adecuada de la vía biliar. Sin embargo es del conocimiento que el manejo laparoscópico es también posible pero requiere de un personal calificado y con experiencia. Se recomienda continuar y profundizar en el estudio del SM de forma que su

detección temprana no deje lugar a dudas para todos los profesionales de la salud que tienen que ver con esta afección.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Salazar Cascante B. Síndrome de Mirizzi. Rev. méd. decos. ric y centrIXVII [Internet] 2010[citado 2014 Dic 18]; 593: [aprox. 3p]. Disponible en: [www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/593/art15.pdf](http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/593/art15.pdf)
- 2.- Méndez E., Samaniego C. El manejo del síndrome de Mirizzi en un servicio de cirugía general. Cir. Parag [Internet] 2013 abr [citado 2014 Dic 18]; 37(1):[aprox. 5p]. Disponible en: [www.sopaci.org.py/v2/uploads/Mendez%20Elvio%20jun13.pdf](http://www.sopaci.org.py/v2/uploads/Mendez%20Elvio%20jun13.pdf)
- 3.- Roesch-Dietlen F., Pérez-Morales AG., Martínez-Fernández S., Remes-Troche JM., Jiménez-García VA., Romero-Sierra G. Síndrome de Mirizzi. Experiencia del Hospital Español de Veracruz. Cir Cir [Internet] 2013 [citado 2014 Dic 18];81: [aprox. 4p]. Disponible en: [www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2013/cc133k.pdf](http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2013/cc133k.pdf)
- 4.- Erben Y., Benavente-Chenhalls LA., Donohue JM., Que FG., Kendrick ML., Reid-Lombardo KM., Farnell M.B., Nagorney DM. J Am. Mirizzi syndrome. CollSurg [Internet] 2011 [citado 2014 Dic 18]; 213(1): [aprox. 5p]. Disponible en: <http://www.intramed.net/contentover.asp?contenidoID=72006>
- 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. [ Links ]
6. - Ahlawat SK. Acute Acalculous Cholecystitis Simulating Mirizzi Syndrome: a very rare condition. South Med J.2009; 102:188-89. (Links)
7. - Zhong H, Gong JP. Mirizzi. Syndrome: experience in diagnosis and treatment of 25 cases. Am.Surgeon.2012; 78:61-65.
- 8.- Sánchez Beorlequi J, Cabezali Sánchez R, Monsalve Laguna E, Soriano Gil-Albarellos P, Moreno De Marcos N. Nuevas posibilidades diagnósticas y terapéuticas en el síndrome de Mirizzi. An Med Interna [Internet]. 2007 [citado 24 Dic 2014]; 24(6):281-4. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0212-71992007000600006&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0212-71992007000600006&script=sci_arttext)
- 9.- Gómez Martín A., Meneses J. C. Utilidad de la ecoendoscopia en el síndrome de Mirizzi. Rev. Col. Gastroent. [Internet]. 2010 Sep. [citado 2014 Dec 18]; 25(3):[aprox. 3p]. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120-99572010000300013&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-99572010000300013&lng=en).
- 10.- Ramos Pachón CM., Hernández Rodríguez Y., del Valle Llufrío P., Ruesca Domínguez C. Síndrome de Mirizzi tipo IV: diagnóstico y manejo mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Reporte de caso. Rev. Med. Electrón. [Internet]. 2013 Jun [citado 2014 Dic 18]; 35(3):[aprox. 8p]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1684-18242013000300006&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242013000300006&lng=es).
- 11.- Gregory A. Cote´, MD, Riad R. Azar, MD, Steven A. Edmundowicz, MD, Sreeni S. Jonnalagadda, MD. Balloon-assisted peroral cholangioscopy by using an 8.8-mm gastroscope for the diagnosis of Mirizzi syndrome. gastrointest endosc 2010; 71: 546-548. [ Links ]
- 12.- Rodríguez González O., Sánchez Ismayel A., Sánchez Miralles R., Otaño Hernández N., Caraballo J. Resolución laparoscópica de litiasis vesicular complicada con fístula colecistobiliar y colecistoduodenal: Síndrome de mirizzi tipo V. a propósito de un caso complejo. RFM [In-



ternet]. 2009 Dic [citado 2014 Dic 18] ; 32(2):[aprox. 4p]. Disponible en: [http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0798-04692009000200014&lng=es](http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-04692009000200014&lng=es).

13. - Antoniu SA, Antoniu GA, Makridis C. Laparoscopic treatment of Mirizzi syndrome: a systematic review. Surg Endosc. 2010; 24:33-39.

14. - England RE, Martin DF. Endoscopic management of Mirizzi's Syndrome. Gut [Internet]. 1997 [citado 24 Dic 2014];40:272-6. Disponible en: <http://gut.bmj.com/content/40/2/272.full.pdf+html>