

# ABORDAGEM CLÍNICA NA SÍNDROME DE MIRIZZI: ANÁLISE RETROSPETIVA

## CLINICAL APPROACH IN MIRIZZI SYNDROME: A RETROSPECTIVE COMPARATIVE STUDY

 PAULO COSTA CORREIA<sup>1</sup>,  LILIANA COUTINHO<sup>2</sup>,  PEDRO CALDES<sup>2</sup>,  MARIA JOÃO VALE<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Assistente Graduada Sénior de Cirurgia Geral da ULS, Guarda, Portugal

<sup>2</sup> Assistente Graduado de Cirurgia Geral da ULS, Guarda, Portugal

<sup>3</sup> Interna de Formação Específica de Cirurgia geral da ULS, Guarda, Portugal

### RESUMO

**Introdução:** A Síndrome de Mirizzi resulta da compressão extrínseca do canal hepático comum (CHC) e/ou colédoco pela impactação de cálculos no canal cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar. Segundo a classificação de Csendes, divide-se em 5 tipos que implicam diferentes técnicas cirúrgicas. **Materiais e Métodos:** Após uma breve revisão bibliográfica, descrevem-se retrospectivamente quinze doentes diagnosticados com Síndrome de Mirizzi, entre 2008 e 2018, na Unidade Local de Saúde da Guarda (ULSG). A análise dos respectivos processos clínicos permitiu recolher dados relativamente ao género, quadro clínico, resultados de exames complementares de diagnóstico, momento do diagnóstico, tipo de síndrome de Mirizzi (segundo Csendes) e tratamento cirúrgico. **Resultados:** Dos 15 doentes, 11 (73,3%) eram mulheres e 4 (26,7%) homens. Todos os doentes (100%) apresentaram dor abdominal, 14 (93,3%) náuseas e vômitos, 10 (66,7%) sintomas de colangite/colecistite aguda, 5 (33%) icterícia recorrente, 4 (26,6%) colúria e emagrecimento e 2 (13,3%) prurido. O diagnóstico foi estabelecido, em todos os casos, intra-operatoriamente com necessidade de conversão para laparotomia, sendo: 5 (33,3%) do tipo III, 4 (26,6%) do tipo I, 3 (20%) do tipo II, 2 (13,3%) do tipo IV e 1 (6,7%) do tipo V. Foi realizada em 5 (33,3%) doentes colecistectomia com anastomose bilio-digestiva em Y de Roux, em 3 (20%) colecistectomia total com dreno de Kehr, em 2 (13,3%) colecistectomia total, parcial e parcial com dreno de Kehr e por fim, em 1 (6,6%) colecistectomia com dreno de Kehr com sutura de orifício gástrico. **Conclusões:** O tratamento da Síndrome de Mirizzi é um desafio diagnóstico e cirúrgico. Apesar da era da colecistectomia laparoscópica, a via laparotómica deve ser a via de abordagem de eleição para o tratamento cirúrgico desta entidade.

**Palavras-chave:** Síndrome de Mirizzi; classificação de Csendes, técnica cirúrgica, via de abordagem

### ABSTRACT

**Introduction:** The Mirizzi syndrome consists of the obstruction either of the common hepatic duct or the choledocus, secondary to the impact of calculus in the cystic duct or in the gallbladder infundibulum. According to the Csendes classification, Mirizzi syndrome is divided into five types that involve different surgical procedures. **Materials and methods:** After a literature review, fifteen patients with Mirizzi Syndrome are retrospectively described between 2008 and 2018 at the Unidade Saude da Guarda (ULSG). The clinical records were reviewed. Clinical data, gender, clinical condition, test results, operative procedures and type of Mirizzi syndrome (according to Csendes) were examined. **Results:** Of the 15 patients, 11 (73,3%) were women and 4 (26,7%) men. All of them (100%) showed abdominal pain, 14 (93,3%) nausea and vomit, 10 (66,7%) symptoms of cholangitis



/ acute cholecystitis, 5 (33%) recurrent jaundice, 4 (26,6%) choloria and weight loss and 2 (13,3%) itch. Every cases of Mirizzi syndrome was diagnosed intraoperatively and requiring conversion to laparotomy. Were identified 5(33,3%) cases with type III, 4 (26,6%) with type I, 3 (20%) with type II, 2 (13,3%) with type IV and 1 (6,7%) with type V. In 5 (33,3%) patients was treated with cholecystectomy and bilio-digestive anastomosis on Roux-en-Y, 3 (20%) by total cholecystectomy with Kher drain, 2 (13,3%) by total cholecystectomy, partial and partial with Kher drain, and finally 1 (6,6%) by cholecystectomy with Kher drain with suture of the gastric orifice. **Conclusion:** The treatment of Mirizzi Syndrome is a diagnosis and surgical challenge. Despite the era of laparoscopic cholecystectomy, the laparotomic treatment of Mirizzi syndrome should be the standard procedure.

**Key-words:** Mirizzi Syndrome, Csendes classification, Surgical technique, Approaches

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Mirizzi, descrita por Pablo Mirizzi em 1948, consiste na obstrução do CHC e/ou do colédoco por compressão extrínseca, condicionada pela impactação de cálculos no canal cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar<sup>1,2,3</sup>. O processo inflamatório associado, com frequentes episódios de colangite, favorece tanto a formação de aderências às estruturas vizinhas (colédoco, duodeno e colón) que levam à distorção da anatomia, como posteriormente de fístula colecisto-hepática ou colecistocolédocica, pela progressiva erosão da mucosa<sup>4</sup>.

A síndrome de Mirizzi apresenta uma incidência <1% ao ano em países desenvolvidos, prevalecendo

entre a quarta e a sétima década de vida. Relativamente ao género, a bibliografia existente não é concordante. Está demonstrado um aumento de incidência nos doentes com litíase vesicular (0,1-2,7%), submetidos a colecistectomia (0,3%-5%) e com neoplasia da vesícula biliar (>25%)<sup>4</sup>. As variações anatómicas do canal cístico também predis põem ao desenvolvimento desta síndrome (18-23%).

As classificações da síndrome de Mirizzi mais referidas na literatura são a de McSherry e a de Csendes, demonstradas no Quadro 1 e Figura 1<sup>5</sup>. Contudo a classificação de Csendes é a mais divulgada e utilizada<sup>6</sup>.

A icterícia obstrutiva e a dor abdominal são os sintomas mais comuns (50-100%), acompanhadas

QUADRO 1 – Classificação de McSherry e de Csendes

McSherry	Csendes		Incidência
Tipo I: Compressão extrínseca do CHC e/ou colédoco pela impactação de cálculos no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar			11%
Tipo II: Presença de fístula colecisto-coledócica	Tipo II	Presença da fístula com envolvimento < $\frac{1}{2}$ do diâmetro do canal hepático/colédoco	41%
	Tipo III	Presença da fístula com envolvimento > $\frac{2}{3}$ do diâmetro do canal hepático/colédoco	44%
	Tipo IV	Presença da fístula com envolvimento todo diâmetro do canal hepático/colédoco	4%
	Tipo V	Qualquer tipo com a fístula colecistoentérica	sem íleo biliar com íleo biliar



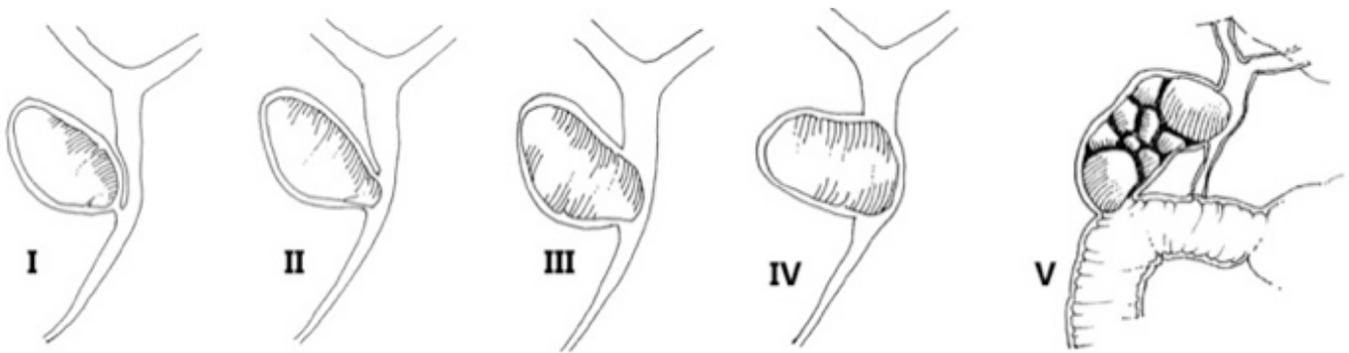


FIGURA 1: Esquematisação da classificação de Csendes

de náuseas, vômitos, colúria (62,5%), prurido, hepatomegalia e menos frequentemente, pancreatites agudas, perfuração da vesícula biliar e anorexia<sup>4,6,7</sup>. A icterícia intermitente/permanente, pode desencadear episódios de colangite e cirrose biliar secundária.

Os resultados laboratoriais, habitualmente, revelam elevação da concentração sérica de fosfatase alcalina e hiperbilirrubinemia.

O diagnóstico geralmente é sugerido pela ecografia e/ou tomografia computadorizada (TC) abdominal, sendo confirmado pela colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) e/ou colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM), pelas elevada sensibilidade (50-100%) e especificidade (77,8-100% e 93,5% respetivamente) que apresentam<sup>4,7</sup>. A CPRM é o exame não invasivo de eleição para o diagnóstico desta síndrome e evidencia com precisão: a dilatação da via biliar, a localização/grau de obstrução e o grau de inflamação peri vesical<sup>7</sup>. Consegue ainda demonstrar qualquer estreitamento extrínseco do colédoco e objectivar complicações como fístulas e variantes anatómicas. A CPRE, apesar de ser um exame mais invasivo, além do diagnóstico tem um papel terapêutico através da remoção de cálculos e colocação de prótese<sup>8</sup>.

O diagnóstico precoce é crucial para o prognóstico do doente. Mais de 50% dos doentes com síndrome de Mirizzi são diagnosticados intra-operatoriamente, com necessidade de conversão da

colecistectomia laparoscópica pela indefinição das estruturas anatómicas. A distorção anatómica e a fibrose inerentes a esta síndrome, associadas ou não à presença de fístula, resultam num elevado risco de lesão da via biliar durante a colecistectomia e no aumento da morbimortalidade<sup>4</sup>.

A cirurgia é o tratamento de eleição, pois permite a remoção dos agentes etiológicos: a vesícula biliar inflamada e os cálculos impactados. No tipo I a colecistectomia total ou parcial é o tratamento de eleição. Na presença de coledocolitíase está indicado a realização de CPRE pós colecistectomia, se for identificada intra-operatoriamente, para remoção do cálculo<sup>2</sup>.

Relativamente à via de abordagem, a laparoscopia apresenta taxas de conversão, complicação e de reoperação de 41%, 20% e 6%, respetivamente<sup>9</sup>. Os riscos de conversão e de complicações são semelhantes entre tipo I e II. Apesar de alguns autores defenderem que, com as habilidades e equipamentos adequados, a laparoscopia poderia ser a via de abordagem no tipo I e II<sup>4</sup>. As evidências atuais sugerem que o tratamento laparoscópico da síndrome de Mirizzi não pode ser recomendado como procedimento padrão<sup>9,10</sup>.

Nos tipos II e III a colecistectomia implica o encerramento da fístula e coledocostomia com colocação de dreno de Kehr. Em caso de risco elevado de lesão iatrogénica, por indefinição das estruturas anatómicas do triângulo de Calot, deve-se optar



por uma colecistectomia parcial (Torek), descrita em 1985, para “vesículas biliares difíceis”<sup>11,12</sup>. Nestas situações é aconselhável a realização de uma colangiografia intra-operatória, para delinear a anatomia das vias biliares e identificar/excluir a presença de fístulas. Csendes recomenda a colecistectomia parcial com remoção dos cálculos biliares para identificação do colédoco e definir o tipo e a localização da fístula através da colangiografia intra-operatória. Aconselha a utilização do dreno de Kehr caso o processo inflamatório/fibrótico seja exuberante e/ou a colangiografia intra-operatória não tenha sido realizada<sup>13</sup>.

Nos tipos II e III a dissecação do canal cístico e a exposição do triângulo de Calot pode levar à lesão iatrogénica do colédoco. Uma das alternativas é a Técnica de Sandblom (figura 2), que consiste na colecistectomia parcial, com preservação do infundíbulo, extração dos cálculos, hepato/coledocoplastia com sutura do orifício fistuloso à parede do infundíbulo e introdução de um dreno de Kehr no canal hepático comum acima da reparação. O encerramento do orifício deve ser realizado sem tensão, com a mucosa do colo da vesícula biliar justaposta à mucosa do canal hepático. A utilização do infundíbulo para encerrar o orifício do colédoco é vantajosa por ser constituído por

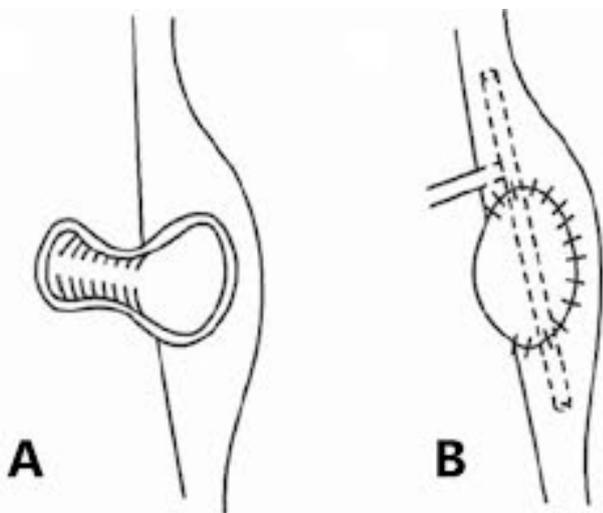


FIGURA 2: Técnica de Sandblom

tecido vascularizado e pelo facto da mucosa ser semelhante. Não obstante, existe risco de fibrose e de estenose nas linhas de sutura (2).

Caso a fístula não seja passível de correção pelas técnicas acima descritas, a melhor opção será a realização de uma anastomose bilio-digestiva.

No tipo IV é necessária uma anastomose bilio-digestiva: coledocojejunostomia ou hepatojejunostomia em Y de Roux. No tipo Va o tratamento passa pelo encerramento do orifício da fístula, enquanto no tipo Vb passa por enterolitotomia com encerramento da fístula<sup>2</sup>.

## OBJETIVOS

Com este trabalho pretendeu-se avaliar a taxa de incidência dos diferentes tipos da síndrome de Mirizzi, relacionando-os com as respetivas abordagens cirúrgicas realizadas nesta instituição.

## MATERIAIS E MÉTODOS

Todos os doentes com o diagnóstico de síndrome de Mirizzi submetidos a tratamento cirúrgico, entre Janeiro de 2008 e Dezembro de 2018, no serviço de cirurgia da ULSG, foram incluídos neste estudo retrospectivo.

Foi realizada uma revisão bibliográfica dos artigos científicos existentes publicados na Pub Med, Medscape e Scielo entre 1985 e 2020, utilizando como palavras chave de pesquisa ‘Mirizzi Syndrome’, tendo sido selecionados os mais recentes e relevantes.

Os dados foram colhidos através da consulta do processo clínico e basearam-se na informação existente nos registos dos serviços de urgência e internamento, da consulta externa e dos relatórios dos exames imagiológicos.

Para cada doente foram analisados dados referentes ao: género, quadro clínico, resultados laboratoriais, momento do diagnóstico, tipo de síndrome de Mirizzi (segundo Csendes) e técnica cirúrgica.



## RESULTADOS

A análise retrospectiva dos quinze doentes diagnosticados com síndrome de Mirizzi entre janeiro de 2008 e dezembro de 2018 na ULS Guarda está apresentada no Quadro 2.

## DISCUSSÃO

Apesar das limitações inerentes a um estudo retrospectivo de uma patologia rara, a análise dos 15 processos clínicos permitiu verificar que esta entidade é mais frequente no género feminino

Quadro 2 – Descrição retrospectiva dos 15 doentes diagnosticados com síndrome de Mirizzi

Variável	Número	Percentagem
<b>Género</b>		
Feminino	11	73,3%
Masculino	4	26,7%
<b>Quadro clínico</b>		
Dor abdominal	15	100%
Náuseas e/ou vómitos	14	93,3%
Colangite/colecistite aguda	10	66,7%
Icterícia recorrente	5	33,3%
Colúria	4	26,6%
Emagrecimento	4	26,6%
Prurido	2	13,3%
<b>Resultados laboratoriais</b>		
Leucocitose	9	60%
Elevação dos parâmetros de citocolestase	2	13,3%
<b>Momento do diagnóstico</b>		
Pré-operatório	0	0%
Intra-operatório	15	100%
<b>Classificação de Csendes</b>		
Tipo I	4	26,6%
Tipo II	3	20%
Tipo III	5	33,3%
Tipo IV	2	13,3%
Tipo V	1	6,7%
<b>Técnica cirúrgica</b>		
Necessidade de conversão	15	100%
Colecistectomia total	2	13,3%
Colecistectomia parcial (Torek)	2	13,3%
Colecistectomia total com dreno de Kehr	3	20%
Colecistectomia parcial com dreno de Kehr	2	13,3%
Colecistectomia com anastomose bilio-digestiva (Y de Roux)	5	33,3%
Colecistectomia com dreno de Kehr com sutura de orifício gástrico	1	6,6%



(73,3%) e que a dor abdominal é o sintoma mais frequente (100%), estando de acordo com a literatura.

Nos exames realizados no pré-operatório nada fazia prever o diagnóstico de Síndrome de Mirizzi. As ecografias abdominais evidenciaram apenas litíase vesicular com ligeira dilatação das vias biliares intra-hepáticas, embora, uma percentagem significativa destes doentes, referisse na sua história pessoal episódios de colangite/colecistite agudas, com internamento hospitalar (66,7%) e um deles, já depois da alta, relatou pelo menos dois episódios de icterícia que motivaram mais dois internamentos noutra instituição de saúde. A ULSG é extremamente limitada no que diz respeito a meios auxiliares de diagnóstico, não estando a CPRE e CPRM disponíveis muitas vezes em tempo útil, sendo extremamente difícil o diagnóstico pré-operatório. Porém, mesmo nos hospitais com capacidade para realizar estes exames, a maioria dos doentes é igualmente diagnosticada intra-operatoriamente.

A Síndrome de Mirizzi foi diagnosticada em todos os doentes (15) intra-operatoriamente, com necessidade de conversão da laparoscopia em laparotomia em 100% dos casos pela indefinição anatómica do triângulo de Callot. A conversão foi realizada com recurso à incisão de Kocher, tendo-se identificado coledocolitíase associada em seis casos (42,8%) sem dilatação das vias biliares significativa. A colangiografia intra-operatória foi realizada em todos os doentes.

Em relação à classificação da síndrome segundo Csendes, embora haja alguma diferença dos números apresentados, devido à reduzida dimensão da amostra em causa, as prevalências são sobreponíveis. Sendo o tipo III, o mais frequente com 33,3% e os tipos IV (13,3%) e V (6,7%) os mais raros.

Os doentes com Síndrome de Mirizzi tipo I foram submetidos a colecistectomia, sendo parcial em duas situações (13,3%). Nos tipos II e III para além da colecistectomia foi realizada coledocostomia com

colocação do dreno de Kehr (33,3%). Em 3 doentes do tipo III, houve necessidade de realização de colecistectomia com anastomose bilio-digestiva em Y de Roux. Nos dois casos do tipo IV verificou-se uma grande destruição da via biliar, com o infundíbulo a confluir com o CHC. Procedeu-se à remoção do cálculo que ocupava o lúmen das duas estruturas e à realização uma hepatojejunostomia em Y de Roux.

No tipo V constatou-se a existência de uma fístula colecistogástrica tendo sido realizada colecistectomia, encerramento do orifício gástrico e introduzido um dreno de Kehr no CHC/canal colédoco. Como citado na literatura, as fístulas mais frequentes são as que se estabelecem entre a vesícula biliar e o colédoco, duodeno e colón, sendo a colecistogástrica extremamente rara.

Verifica-se que a abordagem e o tratamento respeitaram os princípios básicos descritos pelos autores que inicialmente descreveram as técnicas utilizadas.

A síndrome de Mirizzi foi ganhando interesse devido às lesões iatrogénicas realizadas durante a colecistectomia laparoscópica. Apesar de esta ser a “chave de ouro” no tratamento da colelitíase e, de apresentar bons resultados em alguns centros de referência no tratamento da Síndrome de Mirizzi, julgamos que a via laparotómica ainda é a “chave de ouro” no tratamento desta Síndrome, atendendo ao elevado risco de lesão da via biliar.

## CONCLUSÃO

O tratamento da Síndrome de Mirizzi constitui sempre um desafio para o cirurgião, não só pelo diagnóstico ser difícil, mas também pela necessidade de um raciocínio lógico intra-operatório e domínio das diversas técnicas cirúrgicas.

Apesar da era da colecistectomia laparoscópica, a via laparotómica deve ser a via de abordagem de eleição para o tratamento cirúrgico desta Síndrome.



## BIBLIOGRAFIA

1. Clemente G, Tringali A, De Rose AM, et al. Mirizzi Syndrome: Diagnosis and Management of a Challenging Biliary Disease. *Can J Gastroenterol Hepatol*. 2018; 2018:6962090. Published 2018 Aug 12.
2. Lacerda Pde S, Ruiz MR, Melo A, Guimarães LS, Silva-Junior RA, Nakajima GS. Mirizzi syndrome: a surgical challenge. *Arq Bras Cir Dig*. 2014;27(3):226-227.
3. Chen H, Siwo EA, Khu M, Tian Y. Current trends in the management of Mirizzi Syndrome: A review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018;97(4):e9691.
4. Valderrama-Treviño AI, Granados-Romero JJ, Espejel-Deloiza M, et al. Updates in Mirizzi syndrome. *Hepatobiliary Surg Nutr*. 2017;6(3):170-178.
5. Csendes A, Díaz JC, Burdiles P, Maluenda F, Nava O. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg*. 1989;76(11):1139-1143.
6. Uppara M, Rasheed A. Systematic Review of Mirizzi's Syndrome's Management. *JOP. J Pancreas (Online)*. 2017; 18(1): 1-8.
7. Shirah BH, Shirah HA, Albeladi KB. Mirizzi syndrome: necessity for safe approach in dealing with diagnostic and treatment challenges. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2017;21(3):122-130.
8. Payá-Llorente C, Vázquez-Tarragón A, Alberola-Soler A, et al. Mirizzi syndrome: a new insight provided by a novel classification. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2017;21(2):67-75.
9. Antoniou SA, Antoniou GA, Makridis C. Laparoscopic treatment of Mirizzi syndrome: a systematic review. *Surg Endosc*. 2010;24(1):33-39.
10. Erben Y, Benavente-Chenhalls LA, Donohue JM, et al. Diagnosis and treatment of Mirizzi syndrome: 23-year Mayo Clinic experience. *J Am Coll Surg*. 2011;213(1):114-121.
11. Bornman PC, Terblanche J. Subtotal cholecystectomy: for the difficult gallbladder in portal hypertension and cholecystitis. *Surgery*. 1985;98(1):1-6.
12. Yasojima E, Filho G. Systematic cholangiography during laparoscopic cholecystectomy. *Arq Bras Cir Dig*. 2002; 29(2):92-98.
13. Fonseca-Neto O, Pedrosa M, Miranda A. Surgical management of Mirizzi syndrome. *Arq Bras Cir Dig*. 2008; 21(2): 51-54

### Correspondência:

PAULO COSTA CORREIA

e-mail: paulo.correia@ulsguarda.min-saude.pt

### Data de recepção do artigo:

2021-01-27

### Data de aceitação do artigo:

04/11/2022



