

Síndrome de Mirizzi: estudo de 11 casos

Mirizzi's syndrome: report of eleven cases

RONE ANTÔNIO ALVES DE ABREU¹, MARCO AURÉLIO GUIDUGLI DOS SANTOS², JAUMIR LOURENÇO SILVA³, ALECSANDER RODRIGUEZ OJEA⁴, FILINTO ANÍBAL ALAGIA VAZ⁵, MANLIO BÁSILIO SPERANZINI⁶

SERVIÇO DE CIRURGIA GERAL E DO APARELHO DIGESTIVO DO CONJUNTO HOSPITALAR DO MANDAQUI – SÃO PAULO – SP

RESUMO

Objetivo: Descrever série de onze pacientes com síndrome de Mirizzi, submetidos a tratamento cirúrgico, comentando os aspectos etiopatogênicos e apresentação clínica, com ênfase no diagnóstico e tratamento. **Métodos:** Estudo retrospectivo de onze pacientes consecutivos submetidos a tratamento cirúrgico. Foram considerados para apreciação: aspectos demográfico, clínicos, laboratoriais, meios diagnósticos, achados intraoperatórios, classificação dos doentes de acordo com Csendes *et al.*, tática cirúrgica empregada e evolução pós-operatória. **Resultados:** Dez pacientes (91,0%) eram mulheres e um (9,0%) homem. Os seguintes sintomas foram observados: dor e icterícia em todos os pacientes, colúria em nove (81,0%), náuseas e vômitos em sete (63,0%), acolia fecal em cinco (45,0%) e tumor palpável em um (9,0%). Os exames de laboratório mostraram leucocitose igual ou superior a 15.000 /mm³ em 45,0%. A bilirrubina total variou de 3,1 a 19,0 mg/dl. A ultrassonografia feita em todos os pacientes mostrou presença de colelitíase e dilatação de V.B. em 77,7% e vesícula escleroatrófica em 27,0%. A tomografia computadorizada abdominal foi realizada em 9,0% e colangiopancreatografia em 18,0%. Os casos foram classificados, segundo Csendes, em: tipo I (quatro), tipo II (dois), tipo III (três) e tipo IV (dois) pacientes. Todos foram operados por cirurgia convencional. Destes, quatro

(36,0%) apresentavam colangite, sendo três (27,0%) operados na urgência e um outro evoluiu com colangite durante a investigação, sendo operado no 19^o dia. Os demais foram internados e operados eletivamente. Realizou-se: colecistectomia e derivação biliodigestiva em seis pacientes (54,0%), colecistectomia e coledocotomia em três (27,0%) e colecistectomia simples em dois casos (18%). No pós-operatório, nove (82,0%) evoluíram bem e tiveram alta hospitalar. Dois pacientes (18,0%) foram a óbito. **Conclusões:** Todos os pacientes apresentavam sinais e sintomas de icterícia obstrutiva e em quase metade o hemograma era infeccioso. Apenas em três casos houve suspeita diagnóstica no pré-operatório. Os pacientes estáveis, sem infecção, que permitiram melhor investigação evoluíram favoravelmente. O tratamento da síndrome de Mirizzi é cirúrgico, variando a tática de acordo com o tipo da lesão.

Unitermos: Colestase Extra-hepática, Cirurgia, Doenças das Vias Biliares, Cirurgia, Colelitíase, Cirurgia Colecistectomia.

SUMMARY

Objectives: To report a series of eleven patients with Mirizzi's syndrome submitted to surgical treatment. The authors present the etiopathogenic and clinical aspects

1. Professor Doutor da Disciplina de Clínica Cirúrgica da Faculdade de Medicina do ITPAC – Araguaína – TO, Médico Coordenador do Treinamento de Cirurgia Geral do Hospital de Referência de Araguaína e da Fundação de Medicina Tropical, Membro titular da FBG, SOBED, CBCD, TCBC e Mestre e Doutor em Gastroenterologia Cirúrgica pela UNIFESP. 2. Ex-residente de Cirurgia Geral do Conjunto Hospitalar do Mandaqui – São Paulo - SP. 3. Ex-residente de Cirurgia Geral do Conjunto Hospitalar do Mandaqui – São Paulo - SP. 4. Ex-residente de Cirurgia Geral do Conjunto Hospitalar do Mandaqui – São Paulo - SP. 5. Mestre em Gastroenterologia Cirúrgica pela UNIFESP. 6. Professor Livre-Docente pela USP. Coordenador do Serviço de Cirurgia Geral do Conjunto Hospitalar do Mandaqui – São Paulo. **Endereço para correspondência:** Rone Antônio A. Abreu - Rua Cel. Fleury, 1390. Setor Carajás - CEP 77800-000. Araguaína – TO / e-mail: roneabreu@uol.com.br. **Recebido em:** 20/01/2011. **Aprovação em:** 15/02/2011.

of the disease. **Methods:** Retrospective study of the eleven patients consecutive submitted to surgical treatment. The authors analysed the demographic, clinical and laboratory data, as well as intraoperative findings. They also classified the lesion according to Csendes classification, and presented the surgical management and post-operative follow-up. **Results:** There were 10 female patients (91.0 %) and 1 male patient (9.0%). Symptoms and signs were diffuse upper abdominal pain and jaundice in all patients, choloria in 9 (81%), nausea and vomit in 7 (63%), fecal acholia in 5 (45.0%) and a palpable tumor in 1 patient (9.0%). The laboratory exams showed leucocytosis equal or superior to 15.000/mm³ (45%) and the plasma bilirubin varied between 3.1 mg/dL and 19.0 mg/dL. Ultrasonography showed in all patients the presence of cholelithiasis. There was dilation of gallbladder in 77.5% of the cases and scleroatrophic gallbladder in 27.0% patients. CT scan was realized in 9.0% and cholangiopancreatography in 18% of patients. The cases were classified according to Csendes classification. There were four Type I, two Type II, three Type III and two Type IV. All eleven cases were managed by classical open technique. Four patients (36%) presented with cholangitis; three of these patients had emergency operations and one presented cholangitis during the work-up investigation, being operated on day 19 of admission. The others had elective operations. The surgical operations were: cholecystectomy and biliodigestive deviation in 6 patients (54%), cholecystectomy and choledochotomy in 3 patients (27%) and only cholecystectomy in 2 patients (18%). The postoperative course was uneventful in 9 patients (82%), but 2 patients (18%) died. **Conclusion:** All patients presented symptoms and signs of obstructive jaundice, and nearly half of these had infectious hemogram. The diagnosis of Mirizzi's syndrome was suspected in only three patients. A complete diagnostic investigation was possible only in stable patients without infection, and these patients had a favorable course. Treatment of Mirizzi's syndrome is surgical and the choice of operative approach varies according to the type of lesion.

Keywords: Extrahepatic Cholestasis, Surgery, Diseases of the Biliary, Surgery, Cholelithiasis, Cholecystectomy Surgery

INTRODUÇÃO

A síndrome descrita por Mirizzi em 1948 caracterizava-se pela compressão do ducto hepático comum (DHC) secundária à impaction de um cálculo no infundíbulo vesicular ou no ducto cístico, com eventual evolução para fístula colecistobiliar. Quando a descreveu, Mirizzi acreditava que houvesse um mecanismo esfinteriano no hepatocolédoco envolvido na fisiopatologia da síndrome. Atualmente, sabe-se que o DHC não tem esfíncter, porém, mesmo após redefinição

desta síndrome, manteve-se o epônimo. Trata-se de afecção incomum, sendo sua prevalência estimada entre 0,7 e 2,0% dos pacientes portadores de litíase biliar^{1,3,4,5}. A síndrome de Mirizzi é uma causa rara de icterícia obstrutiva. História de icterícia recorrente, presença dos elementos que compõem a tríade de Charcot (icterícia, dor no hipocôndrio direito e febre com calafrios), a persistência de níveis elevados de fosfatase associados, a achados ultrassonográficos, como vesícula biliar contraída, constituem elementos sugestivos desta síndrome¹³, porém o seu diagnóstico é feito no pré-operatório em apenas 5% dos casos.

A síndrome de Mirizzi pode se apresentar de várias formas, desde a compressão extrínseca do DHC pela vesícula calculosa até fistula colecistobiliar entre essas duas estruturas. As alterações anatômicas locais, de intensidade e gravidade variáveis, dificultam a colecistectomia e expõem a risco de lesão inadvertida do ducto hepático comum¹.

O objetivo deste estudo é descrever uma série de onze pacientes com síndrome de Mirizzi, submetidos a tratamento cirúrgico, comentando os aspectos etiopatogênicos e apresentação clínica, com ênfase no diagnóstico e tratamento desta complicação da colelitíase.

MATERIAL E MÉTODOS

Entre janeiro de 1997 a outubro de 2006, onze pacientes consecutivos portadores de síndrome de Mirizzi, foram operados no Serviço de Cirurgia Geral e do Aparelho Digestivo do Conjunto Hospitalar do Mandaqui, São Paulo – SP.

Estudo retrospectivo realizado através de revisão de prontuários, com o preenchimento dos seguintes critérios de inclusão: presença de colelitíase e de dilatação do ducto hepático comum, acima do local de impaction dos cálculos biliares presente no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula

Tabela 1 – Classificação dos pacientes com síndrome de Mirizzi de acordo com a Classificação de Csendes

Classif. Csendes	Características
Tipo I	Compressão extrínseca do ducto hepático comum pelo cálculo impactado no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar
Tipo II	Presença de fistula colecistobiliar com diâmetro de 1/3 da circunferência do ducto hepático comum
Tipo III	Presença de fistula colecistobiliar com diâmetro de 2/3 da circunferência do ducto hepático comum
Tipo IV	Presença de fistula colecistobiliar com envolvimento de toda a parede do ducto hepático comum

biliar, detectados nos exames de imagens no pré ou no intra-operatório. Foram registradas as informações concernentes aos aspectos demográfico, quadro clínico, laboratorial, meios diagnósticos empregados, achados intraoperatórios, a classificação da lesão de acordo com Csendes *et al*², a tática cirúrgica empregada e a evolução pós-operatória.

Tabela 2 – Caracterização da amostra

Gênero	n	%
Feminino	10	91,0
Masculino	1	9,0
Quadro clínico		
Dor abdominal	11	100,0
Icterícia	11	100,0
Colúria	9	81,0
Náuseas e vômitos	7	63,0
Acolia fecal	5	45,0
Massa abdominal palpável	1	9,0
Exames laboratoriais		
Leucograma normal	6	54,0
Leucocitose até 15.000 mm ³	5	46,0
Meios diagnósticos		
Ultrassonografia de abdome	11	100,0
CPRE	2	18,0
Tomografia de abdome	1	9,0
Classificação de Csendes		
Tipo I	4	36,0
Tipo II	2	18,0
Tipo III	3	27,0
Tipo IV	2	18,0
Tratamento cirúrgico		
Eletivo	7	64,0
Urgência	4	36,0
Tática cirúrgica		
Colecistectomia + bilio digestiva	6	54,0
Colecistectomia + coledocotomia	3	27,0
Colecistectomia simples	2	18,0

RESULTADOS

Da amostra estudada, dez pacientes (91,0 %) eram do sexo feminino e um (9,0%) do sexo masculino, com média de idade de 59,3 anos (29 – 91 anos). Os sintomas mais frequentes foram dor no hipocôndrio direito e icterícia presentes em todos os pacientes, seguidos de colúria (81,0%), náuseas e vômitos (63,0%), acolia fecal (45,0%) e em um paciente (9,0%), com massa abdominal palpável (tabela 2). Exames laboratoriais com leucocitose igual ou superior a 15.000 mm³ em cinco pacientes (45,0%). A bilirrubina total variou de 3,1 mg/dl (BT) a 19 mg/dl (BT) com média de 10,7 mg/dl, sempre com predomínio da fração direta.

A ultrassonografia abdominal foi realizada em todos os casos, revelando colelitíase e dilatação de vias biliares em oito pacientes (72,0%) e vesícula escleroatrófica em três (27,0%). A tomografia computadorizada foi realizada em um caso (9,0%) e em dois pacientes (18,0%). Durante a investigação diagnóstica realizou-se CPRE que permitiu o diagnóstico de síndrome de Mirizzi ainda no pré-operatório (Figura 1).

Figura 1 – CPRE: Dilatação das vias biliares e cálculos biliares em forma de “Y” no interior do colédoco e da vesícula biliar contraída



Quanto à classificação de Csendes, quatro pacientes (36,0%) foram classificados como tipo I (compressão do cálculo impactado no ducto cístico sobre o colédoco) e os sete restantes (64,0%) apresentavam fistulas colecisto-coledociana (tipo II, III e IV – Tabela 1).

Todos os pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico por via convencional. Destes, quatro (36,0%) foram operados em caráter de urgência por apresentarem sinais clínicos

de colangite; três destes foram admitidos com o quadro descrito acima na unidade de emergência e operados, e um paciente durante internação eletiva apresentou quadro clínico sugestivo de colangite, compensado clinicamente e operado no 19º dia de internação.

Os demais pacientes (63,0%) foram operados eletivamente na mesma internação. Os procedimentos realizados foram: colecistectomia mais hepaticojejunostomia em Y de Roux em seis casos (54,0%). No paciente com o diagnóstico prévio de síndrome de Mirizzi (Figura 1) pela CPRE, realizou-se retirada em bloco da vesícula biliar e segmento do ducto biliar comum com posterior anastomose hepatojejunal e reconstrução em Y de Roux (Figuras 2 e 3). Colecistectomia mais coledocotomia com exploração e posterior coledocoplastia, foi realizada em três casos (27%). Realizou-se colecistectomia simples em dois pacientes (18,0%).

Figura 2 - Intraoperatório: cálculo biliar no interior da vesícula e do colédoco seccionados



Após o tratamento cirúrgico, nove pacientes (81,0%) evoluíram com melhora clínica e tiveram alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial. Dois pacientes (18,0%) foram a óbito: um por septicemia, operado de urgência por colangite, e outro por complicações respiratórias (infecção), no 60º dia de PO, por não conseguir desmame da prótese respiratória na UTI.

DISCUSSÃO

A média de idade dos nossos pacientes é de 59,3 anos (29 – 91 anos) com sinais e sintomas (dor e icterícia – 100,0%, colúria – 81,0%, náuseas e vômitos - 63,0%, acolia fecal – 45,0%), excetuando-se massa palpável verificada em apenas um caso (9,0 %), são semelhantes aos relatados na literatura consultada^{6,7,8,11}.

Figura 3 - Cálculos biliares em forma de “Y” vistos na Figura 1.



Sendo as doenças biliares uma das afecções mais frequentes no nosso hospital, a casuística de 11 casos observados em nove anos confirma a raridade desta afecção como causa de icterícia obstrutiva. De acordo com a maioria dos autores, a uma incidência variável de 0,05 a 2,7% nos pacientes portadores de colelitíase submetidos a tratamento cirúrgico^{9,11}. A baixa prevalência desta síndrome pode, de certa forma, contribuir para um retardo no diagnóstico ou para os poucos casos diagnosticados no pré-operatório. É interessante alertar para esta possibilidade diagnóstica, notadamente frente a pacientes com história de icterícia recorrente, sinais e sintomas da tríade de Charcot e ultrassonografia, demonstrando vesícula biliar contraída associada à dilatação da árvore biliar.

A icterícia esteve presente em todos os pacientes desta série: a bilirrubina total variou de 3,1 a 19,0 mg/dl, com predomínio da fração direta, acompanhada de aumento de enzimas canaliculares, denotando obstrução parcial das vias biliares.

Após uma avaliação inicial clínico-laboratorial, recorreremos aos exames de imagem para elucidação diagnóstica. A ultrassonografia realizada em todos os pacientes evidenciou colelitíase e dilatação de vias biliares em oito pacientes (72,0%) e vesícula escleroatrófica em três (27,0%).

Tais achados podem eventualmente sugerir síndrome de Mirizzi, desde que determine com precisão a dilatação do ducto hepático comum acima do local de impactação do cálculo biliar presente no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar. Este é um método não-invasivo e de fácil acesso para a maioria dos serviços¹⁸.

A tomografia de abdome foi realizada em apenas um paciente (9,0%), demonstrando dilatação acentuada das vias biliares intra e extra-hepática, com imagem sugestiva de cálculo no interior do ducto hepático comum e da vesícula biliar. Nos casos iniciais não dispúnhamos de CPRE no serviço; desta forma, foi realizada apenas nos dois últimos pacientes (18,0%), definindo o diagnóstico de síndrome de Mirizzi no pré-operatório.

Acreditamos que este método traz grande auxílio no diagnóstico pré-operatório, bem como auxilia o cirurgião na programação cirúrgica e pode descomprimir a via biliar através da locação de "stents" nos casos de colangite ou com intuito de melhorar as condições clínica dos pacientes até o tratamento cirúrgico definitivo^{12,15}. A colangio-ressonância é um excelente meio de investigação diagnóstica para estes casos por não apresentar o caráter invasivo¹⁷, podendo ser utilizada nos pacientes com história de hipersensibilidade aos meios de contraste utilizados na CPRE. Porém, este recurso nem sempre está disponível em muitos hospitais assistenciais. Além disso, cabe ressaltar que a colangio-ressonância não nos dá a possibilidade terapêutica conferida pela CPRE.

O diagnóstico pré-operatório é infrequente e a grande maioria dos casos tem seu diagnóstico firmado no intraoperatório^{13,14}, como ocorreu em nossa casuística.

O tratamento cirúrgico é feito, em geral, por acesso laparotômico, como em nossos casos e na maioria das séries descritas na literatura^{10,11,16}. Porém, recentemente outros autores têm utilizado a cirurgia laparoscópica para o tratamento desta afecção⁹; no entanto a maioria teve que fazer conversão para a técnica convencional^{4,8}. Em nossa série, quatro pacientes (36,0%) foram operados em caráter de urgência, devido ao quadro de colangite, sendo que em um, esta complicação ocorreu durante a investigação diagnóstica. Os demais (63,0%) foram operados de forma eletiva na mesma internação.

Em relação aos achados intraoperatórios, em sete (63%) dos pacientes havia fistula colecisto-duodenal, sendo que cinco apresentavam tipos III e IV, ou seja, com as formas mais avançadas, com envolvimento de mais de 50% da circunferência do ducto hepático comum, o que difere a nossa casuística quanto à classificação e o tipo de operação mais utilizada. Foi optado por colecistectomia e derivação bilio-digestiva em seis casos (54,0%), com reconstrução em hepaticojejunostomose em Y de Roux.

Um destes pacientes foi operado em dois tempos: inicialmente na vigência de colangite, na qual se realizou colecistectomia

e inserção de dreno de Kehr na via biliar. Aguardou-se a resolução do quadro infeccioso e melhora das condições clínicas do paciente, realizando-se então a cirurgia definitiva. Colecistectomia e coledocotomia com retirada de cálculos foi feita em três casos (27,0%) e colecistectomia simples em apenas dois pacientes (18,0%). A preservação de parte do infundíbulo da vesícula biliar na colecistectomia parcial pôde ser utilizada na reconstrução do ducto hepático, como fizera Rohatgi *et al.*, 2006, não sendo utilizada nesta casuística.

Tivemos pacientes com as formas mais avançadas da doença, sendo que a maioria já apresentava fistula colecisto-coledociana, implicando em maior número de derivações bilio-digestivas. Outro aspecto que vale salientar é que se operou também quatro pacientes em vigência de colangite, o que de certa forma aumenta a morbimortalidade pós-operatória.

Houve dois (18,0%) óbitos. O primeiro, uma paciente de 91 anos em surto de colangite, tendo sua operação realizada em caráter de urgência, uma vez que naquela época não dispúnhamos de colangiografia endoscópica retrógrada que poderia inserir uma prótese biliar, retirando a paciente da emergência clínica para então programar a cirurgia em caráter eletivo. Esta evoluiu com sepse refratária, indo a óbito no 12º dia de pós-operatório. É interessante ressaltar que, talvez essa paciente fosse melhor conduzida com apenas troca das próteses biliares a cada três meses.

Esta alternativa terapêutica pode ser empregada para alguns pacientes face às condições clínicas adversas sobretudo naqueles com idade avançada, com comorbidades e em vigência de colangite, como descrito no presente caso.

O segundo paciente (Csendes tipo IV) evoluiu no 5º PO de cirurgia bilio-digestiva em Y de Roux com fistula entérica, submetida à relaparotomia, em que se evidenciou deiscência da entero-enteroanastomose, a qual foi refeita. Encaminhada para a UTI com nutrição parenteral. Evoluiu com melhora do quadro abdominal, sendo reintroduzida dieta enteral no 10º dia PO, com boa aceitação. Entretanto, já desnutrida na 1ª intervenção, evoluiu com dificuldade de desmame respiratório, traqueostomia e infecção respiratória refratária, indo a óbito no 60º dia de PO.

CONCLUSÃO

Finalmente, alertamos para esta causa rara de icterícia como uma possibilidade a ser sempre levantada. É importante dispor de recursos para sua investigação e, sobretudo, traçar a melhor abordagem cirúrgica. Devemos considerar

descompressão endoscópica prévia para casos de colangite, notadamente em pacientes mais graves. Ressaltamos também a importância de diagnóstico e tratamento da simples litíase biliar em pacientes de risco, minimizando assim casos desta natureza.

REFERÊNCIAS

1. Abreu RAA, Speranzini MB. Fístulas Biliares. In: Manual do Diagnóstico e Tratamento para o Residente de Cirurgia. São Paulo: Atheneu. 2009: 957-69.
2. Csendes A, Diaz JC, Burdiles P. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg* 1989; 76:1139-43.
3. Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, McDonald JC. Mirizzi syndrome: experience from a multi-institutional review. *Am Surg* 2001;67:11-4/.
4. Lai ECH, Lau WY. Mirizzi Syndrome: history, present and future development. *ANZ J. Surg.*2006; 76: 251-7
5. Martin RF, Rossi RL. Bile duct injuries. Spectrum, mechanism of injury, and their prevention. *Surg Clin North Am* 1994;74:781-803.
6. Nunes CCA, Peter J, Pinto RP, Grechi BLP. Síndrome de Mirizzi e fistula colecistobiliar. *Rev Méd St Casa* 2000;11:1983-5.
7. Pemberton M, Wells AD. The Mirizzi syndrome. *Postgrad Med J* 1997;73:487-90.
8. Mohammed H.A.A-A, Mohammed K.A, Hayan A.B, Kamran K, Ibrahim A-T, Nasser F.A-D. Mirizzi Syndrome: Ten years experience from a Teaching Hospital in Riyadh. *World J Surg*, 2005; 29:1687-1692.
9. Rohatgi A, Singh K.K. Mirizzi syndrome: laparoscopic management by subtotal cholecystectomy. *Surg Endosc.* 2006; 20:1477-1481/.
10. Tan K.Y, Chng HC, Chen C.Y.Y, Tan S.M, Poh B.K, Hoe M.N.Y. Mirizzi syndrome: noteworthy aspects of a retrospective study in one centre. *ANZ J. Surg.* 2004; 74:833-837/.
11. Waisberg J, Corona A, Abreu IW, Farah JFM, Lupinacci RA, Goffi FS. Benign obstruction of the common hepatic duct (Mirizzi syndrome): diagnosis and operative management. *Arg. Gastroenterol.* 2005; 42:18-24/.
12. Binmoeller KF, Thonke F, Soehendra N. Endoscopic treatment of Mirizzi syndrome. *Gastrointest Endosc* 1993;39:532-6.
13. Shah OJ, Dar MA, Wani MA, Wani NA. Management of Mirizzi syndrome: a new surgical approach. *ANZ J Surg* 2001;71:423-7.
14. Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, McDonald JC. Mirizzi syndrome: experience from a multi-institutional review. *Am Surg* 2001;67:11-4.
15. England RE, Martin DF. Endoscopic management of Mirizzi syndrome. *Gut* 1997;40:272-6.
16. Figueira A, Cosentino JEM, França-Pinto PLS, Triviño T. Anastomose colédoco-duodenal realizada em doentes com coledocolitíase e com estreitamento inflamatório do colédoco. *Folha Méd* 1998;117:71-4.
17. Fulcher AS, Turner MA, Capps GW. MR cholangiography: technical advances and clinical applications. *Radiographics* 1999;19:25-41.
18. Hilger DJ, VerSteeg KR, Beaty PJ. Mirizzi syndrome with common septum: ultrasound and computed tomography findings. *J Ultrasound Med* 1988;7:409-11.