



TEMA 3 -2018:

Síndrome de Mirizzi

Recibido: 03/04/2018
Aceptado: 15/05/2018

¹ María Fabiola Cárdenas Quirós
² Ricardo Álvarez Chaves

- ¹ Médico Cirujano General. Emergencias Médicas Monteverde. dramfcq@gmail.com
² Médico Especialista Cirujano General. Hospital San Juan de Dios. rialcha81@gmail.com

Resumen

El Síndrome de Mirizzi descrito en 1948 por el cirujano Pablo Luis Mirizzi, es una complicación poco frecuente que ocurre en aproximadamente 1% de los pacientes con colelitiasis.

Consiste en la impactación de un lito biliar a nivel del conducto cístico o infundíbulo, que posteriormente produce una compresión del conducto hepático común, pudiendo ocasionar erosión y generar una fístula colecisto-coledociana.

Clínicamente cursa con ictericia de origen obstructivo, y síntomas comunes de patología biliar.

El diagnóstico preoperatorio sigue siendo de gran dificultad, diversos estudios han sido utilizados, entre los cuales se encuentran; la ecografía abdominal, la colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, la colangiografía percutánea o la colangiorresonancia, según disponibilidad en los centros hospitalarios.

El tratamiento sigue siendo quirúrgico, el abordaje operatorio, puede ser vía abierta o laparoscópica, en función del estadio y la experiencia del cirujano a cargo.

Palabras clave

SM; síndrome; Mirizzi; colelitiasis; CPRE

Abstract

Mirizzi syndrome described in 1948 by surgeon Pablo Luis Mirizzi, is a rare complication that occurs in approximately 1% of patients with cholelithiasis.

It consists of the impaction of a gallstone at the level of the cystic duct or infundibulum, which subsequently produces a compression of the common hepatic duct, which can cause erosion and generate a cholecysto-choledochal fistula.

Clinically it presents with jaundice of obstructive origin, and common symptoms of biliary pathology.

The preoperative diagnosis remains of great difficulty, several studies have been used among them are found; abdominal ultrasound, endoscopic retrograde cholangiopancreatography, percutaneous cholangiography or cholangioresonance, according to availability in the hospital centers.

The treatment is still surgical, the operative approach can be open or laparoscopic, depending on the stage and the experience of the surgeon in charge.

Key words

MS; syndrome; Mirizzi; cholelithiasis; ERCP

Introducción

El Síndrome de Mirizzi (SM) es una complicación con poca frecuencia de aparición en los pacientes con coledocitis. Ocurre en un 0,1% (1,2) de los pacientes con patología biliar y en el 1% (3) de los pacientes con coledocitis.

La incidencia de esta complicación varía entre 0,7 % a 1,4% en la gran mayoría de las series consultadas. Así como el SM tipo I es la variedad predominante con un 58,8 % aproximadamente.(4)

Históricamente Hans Kerh, en 1905, fue el primero en reportar pacientes con obstrucción de la vía biliar principal debido a la impactación de cálculos, y posteriormente por Ruge en el año 1908. Sin embargo, Pablo Luis Mirizzi, cirujano argentino, describió una condición clínica caracterizada por obstrucción del conducto hepático común, manifestada con ictericia, debida a la compresión mecánica y a la inflamación circundante, causadas por un cálculo biliar impactado en el cuello de la vesícula o conducto cístico, en su artículo "Síndrome del conducto hepático" publicado en 1948. Mientras que la primera descripción de una fístula colecistobiliar fue realizada por Puestow en el año 1942.

Clínicamente se caracteriza por un cuadro de ictericia obstructiva secundaria a la impactación de una litiasis en el infundíbulo de la vesícula o en el conducto cístico, comprimiendo el conducto hepático común y pudiendo originar una fístula colecistocolédociana, (5) además los estudios investigativos han asociado una mayor incidencia de cáncer de vesícula biliar a esta patología.

La ecografía abdominal es el método de imagen de elección para realizar el cribado, confirmándose el diagnóstico mediante una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), una colangiografía o una colangiografía directa, siendo su tratamiento de elección el quirúrgico.(6-8)

Descripción de Caso Clínico

Femenina de 44 años, sin antecedentes quirúrgicos o patológicos, con historia de dolor abdominal de tipo cólico en hipocondrio derecho de siete meses de evolución.

Acudió al servicio de emergencias con cuadro de 12 horas de evolución de dolor constante en el cuadrante superior derecho abdominal e ictericia de una semana de evolución.

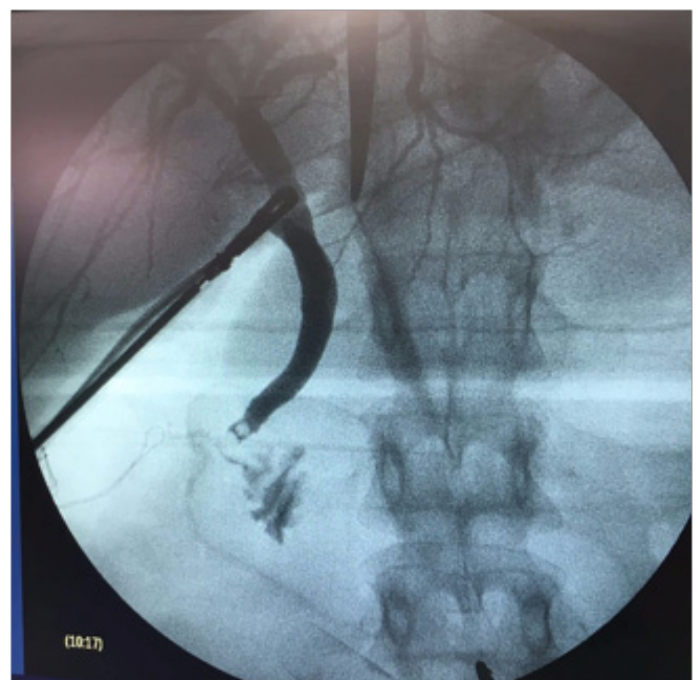
A la exploración física presentó ictericia cutánea, abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y signo de Murphy positivo.

A su ingreso se realizaron estudios complementarios con los siguientes hallazgos:

- **En la analítica sanguínea:** bilirrubina total: 2 mg/dl, bilirrubina directa: 1.9 mg/dl, gamma glutamil transferasa: 643 UI/l, alanino amino transferasa: 340 UI/l, amilasa: 34 U/l.
- **En la ecografía abdominal:** vesícula biliar de paredes limítrofes (3.4 mm), distendida, con única sombra acústica de 30 por 50 mm en su interior. Vía biliar distal no dilatada y vía biliar proximal no valorable por interposición gaseosa.

Subsiguientemente se decide llevar a sala de operaciones, realizándose una colecistectomía abierta, con exploración de vía biliar y colangiografía transcística. Documentándose lito biliar que abarca casi la totalidad de la vesícula biliar, enclavado hacia el infundíbulo e impactado sobre el conducto hepático común.

Posterior al procedimiento quirúrgico, la paciente responde con una evolución satisfactoria y se egresa con sonda de Kerh en el día posoperatorio número cuatro, con seguimiento por consulta externa.



■ **Figura 1:** Colangiografía Transcística.

Revisión de tema

■ Hallazgos Clínicos (8,9)

El rango de edad de aparición comprende desde los 21 años hasta los 90 años.

La preponderancia femenina en la patología de litiasis biliar, es el probable reflejo de la mayor presentación del Síndrome de Mirizzi en mujeres, siendo el mismo una entidad de difícil diagnóstico, por la ausencia de signos y síntomas patognomónicos.

El principal motivo de consulta es el dolor abdominal de un 50 a un 100%, también se presentan con ictericia de 60 a un 100%, otra manifestación encontrada ha sido la colangitis en un 6 a 35%, así como la Triada de Charcot presente en un 44 a un 71 % de los casos de los pacientes según estudios consultados.

Es frecuente que estos pacientes refieran clínica biliar de larga evolución, ictericia no dolorosa y al momento del diagnóstico manifiesten signos clínicos y bioquímicos de una obstrucción de la vía biliar: colangitis, colecistitis, o pancreatitis, por lo que debe realizarse diagnóstico diferencial con el resto de causas de ictericia obstructiva. Ocasionalmente, pueden verse pacientes sin ictericia, sin alteración del perfil hepático o inclusive tratar pacientes con dolor tipo cólico o manifestaciones sistémicas como fiebre, escalofríos, taquicardia y anorexia, y estas formas de presentación pueden surgir de forma intermitente y recurrente; o hasta fulminante.

La formación de un proceso fistuloso a nivel colecistobiliar comienza con la impactación de litos biliares por tiempo prolongado en el conducto cístico, llevando a inflamación, presión y necrosis de la pared en contacto, prolongando la inflamación hasta erosionar el tejido y llegar al ducto biliar adyacente, formando la fistula colecistobiliar.

Sin embargo esta entidad puede producir una fistula aún más compleja involucrando cualquier órgano vecino, debido a la inflamación constante del triángulo de Calot.

■ Métodos Diagnósticos

El SM comparte la sintomatología con patologías como la colecistitis aguda y la coledocolitiasis, entre ellas se encuentran; dolor en hipocondrio derecho o en epigastrio que puede irradiar a dorso, ictericia y pruebas de función hepática elevadas, las cuales permiten establecer una sospecha inicial del origen causal.

El procedimiento inicial de tamizaje es la ecografía abdominal, (10) ésta permite visualizar signos ecográficos que indican un SM como: vesícula biliar contraída con dilatación de la vía biliar intrahepática y del conducto hepático común, con calibre normal en el conducto biliar común, otros signos son detectados en la ecografía endoscópica, como: dilatación del cuello de la vesícula biliar, presencia de colelitiasis impactada a nivel del cuello de la vesícula o un cambio en el ancho del conducto hepático común distal a una colelitiasis^{10,11} y ante la sospecha diagnóstica se debe confirmar mediante una CPRE, una colangiografía percutánea o un estudio de colangiorresonancia.

En el caso de las imágenes radiológicas, en una radiografía de abdomen el SM puede simular tumores de vesícula biliar, un colangiocarcinoma o un tumor del conducto cístico. Por otro lado, la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal es útil para descartar malignidad, sin embargo, no aporta mejor información a la obtenida mediante ecografía con respecto a la colelitiasis y la obstrucción de la vía biliar. (10,11)

La colangiografía preoperatoria confirma el diagnóstico y determina la presencia de una fístula colecisto-coledociana. En este estudio, los signos indicativos del SM son la colelitiasis impactada en el cuello de la vesícula biliar o en conducto cístico, la obstrucción del conducto hepático común, el tamaño de la colelitiasis, la presencia de fístulas biliobiliares, enfermedad ampular, pancreática, duodenal o inclusive signos de malignidad. (9)

No obstante, debido a la escasa tasa de diagnósticos preoperatorios, el diagnóstico de forma intraoperatoria sigue siendo fundamental, consiguiendo observar cambios en la anatomía biliar normal, como un triángulo de Calot obliterado o con una masa fibrótica, la vesícula biliar encogida o adherencias en el espacio subhepático.

■ Clasificación del Síndrome de Mirizzi

Basados en los hallazgos de la CPRE, en el año de 1982, Mcsherry et al clasificaron al SM en dos clases:

El tipo I constituye la compresión externa del conducto hepático común por un lito grande impactado en el conducto cístico sin lesión estructural.

El tipo II, presenta una fístula colecisto-coledocal y es provocada por un lito biliar, el cual erosiona el conducto hepático común parcial o completamente. (12)

Por otro lado, Csendes et al. reclasificaron el síndrome de Mirizzi en cuatro tipos, categorizando la fístula colecistocolédocal de acuerdo a su grado de destrucción.

La lesión tipo I consiste en una compresión externa del conducto hepático común causada por un cálculo impactado en el cuello de la vesícula biliar.

La lesión tipo II consiste en una fístula colecistobiliar (ya sea colecistohepática o colecistocolédocal) producto de la erosión de la pared anterior y lateral del conducto hepático común, cuya fístula compromete menos de un tercio de la circunferencia del conducto hepático común.

La lesión tipo III consiste en una fístula colecistobiliar con 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 toda la circunferencia de la pared del conducto hepático común.

Para el año 2007, Csendes incluyó el tipo de lesión V a su clasificación original para aquellos casos del I al IV con presencia de fístula colecistoentérica con íleo biliar (Va) o sin íleo biliar (Vb).

Y posteriormente Starling subdividió el tipo I en Ia y Ib: siendo el tipo Ia en el que se encuentra un conducto cístico largo que corre paralelo a la vía biliar y se encuentra obstruido por cálculos; y el tipo Ib cuando el conducto cístico es corto, y muy obstruido por cálculos y sin presencia de fístula. (13,14)

■ Tratamiento del Síndrome de Mirizzi

El abordaje apropiado del Síndrome de Mirizzi consiste en tratamiento quirúrgico basado en la extensión o tipo de lesión, según la clasificación previamente abordada.

En todos los casos, la recomendación de los autores fue realizar la colecistectomía de fondo a cuello considerando la reacción inflamatoria fibrosa en el área del triángulo de Calot; y en caso de dificultades por alteración de la anatomía biliar, se aconsejó la colecistectomía subtotal, con extracción del lito, más cierre del remanente vesicular y drenaje de tejidos circundantes. (15-17)

Tipo I. Se maneja con colecistectomía, o colecistectomía subtotal: ya sea abordaje convencional o laparoscópico.

Tipo II. Manejo con colecistectomía abierta, colecistectomía subtotal abierta: se usa el remanente vesicular para cubrir el defecto de la vía biliar principal sobre un tubo en T (coledocoduodenoanastomosis).

Algunos estudios han reportado el uso de un remanente vesicular o del ligamento redondo para realizar una coledocoplastia, como abordaje quirúrgico.

Tipo III. Derivación bilioentérica con Hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

Tipo IV. Derivación bilioentérica con Hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

La restitución de la vía biliar mediante la hepaticoyeyunostomía en Y de Roux es una elección adecuada cuando hay desvitalización tisular de la pared del conducto biliar causado por compresión y compromiso vascular del conducto biliar. La viabilidad de esta anastomosis depende de la reperfusión retrógrada del conducto hepático proximal y de los vasos yeyunales del asa de Y en Roux. (18)

Tipo V. Se maneja de acuerdo a los abordajes anteriormente descritos según el tipo de Síndrome de Mirizzi y se debe postergar el tratamiento de la fístula bilioentérica de acuerdo a la evolución, para una segunda intervención.

La mayor parte de las afectaciones inflamatorias en los tejidos circundantes regresan a la anatomía normal cuando se logra manejar la causa y con un adecuado drenaje. (19)

Es importante mencionar que estudios de diversas series consultadas recomiendan la práctica continua de toma de biopsia por congelación, debido a la frecuencia elevada de concomitancia con el cáncer de vesícula. (20-24)

Por otro lado, la utilidad de la laparoscopia en el manejo del SM sigue siendo controversial, incluso, considerado por varios autores, como una contraindicación para el abordaje laparoscópico, en tiempos en los que la colecistectomía laparoscópica se ha convertido en la regla de oro para el tratamiento de la enfermedad litiasica vesicular, reportando su uso únicamente en la lesión tipo I, específicamente en pacientes seleccionados y por cirujanos altamente capacitados en cirugía mínimamente invasiva, con el fin de evitar complicaciones quirúrgicas como daño de la vía biliar, estenosis tardía del ducto biliar, cirrosis hepática biliar secundaria, sepsis y sangrado. (25-33)

■ Pronóstico del Síndrome de Mirizzi

Cuando se trata de lesiones de tipo I, el pronóstico del MS es muy bueno, sin embargo, el tratamiento de lesiones más avanzadas con destrucción fistulosa de la vía biliar, aumenta la morbilidad postoperatoria en un 10 % o más, por la presencia de fistulas biliares, estenosis de la vía biliar principal, abscesos en tejidos u órganos adyacentes; que requerirían reintervenciones aumentando tanto la morbilidad como la mortalidad. (34,35)

Conclusiones

El Síndrome de Mirizzi se encuentra entre las patologías de origen biliar con poca frecuencia de aparición, principalmente ocurre en pacientes con enfermedad litiasica de base.

La similitud en presentación clínica, así como bioquímica con patologías biliares, la ausencia de signos o síntomas patognomónicos, la imitada experiencia del personal de salud en el manejo del síndrome por su baja incidencia, han llevado a requerir el uso de estudios adyuvantes para lograr obtener un diagnóstico, entre los cuales se encuentran la ecografía abdominal (estudio de tamizaje de elección), la ecografía endoscópica, la CPRE (método diagnóstico de elección), el TAC, la colangiografía percutánea o un estudio de colangiorresonancia.

Respecto a la clasificación del SM su última actualización fue en el año 2007 al agregar a la clasificación de Csendes, la lesión tipo V que describe la asociación de una fistula colecistoentérica a cualquiera de los 4 tipos originales de lesión.

En relación al tratamiento de preferencia en la actualidad, se concluye que la elección de los autores continúa siendo el abordaje quirúrgico abierto, justo en la era del apogeo del uso de la laparoscopia en el manejo de pacientes quirúrgicos, debido al riesgo aumentado de complicaciones en la vía biliar y a la poca experiencia del personal de cirugía en el manejo de esta patología; esto a pesar de la controversia generada por una minoría de estudios en los cuales se han utilizado técnicas laparoscópicas, especialmente para tratar la lesión tipo I.

Bibliografía

1. Pemberton M Wells AD. The Mirizzi syndrome. *Postgrad Med J.* 1997; 73:487-490.
2. Ramia JM Villar J Muffak K Mansilla A, Garrote D Ferron JA. Síndrome de Mirizzi y Cáncer de Vesícula. *CirEsp.* 2007; 81:105,106.
3. Safioleas M Stamatakos M Safioleas P Smyrnis A Revenas C Safioleas C Mirizzi Syndrome: an unexpected problem of cholelithiasis. Our experiences with 27 cases. *Int Semin Surg Oncol.* 2008; 5:12.
4. Beltran MA. Mirizzi syndrome and gallstone ileus: an unusual presentation of gallstone disease. *J Gastrointest Surg.* 2005; 9:686-689.
5. D. Palacios Martínez M Gutiérrez López F Gordillo L Síndrome de Mirizzi, una causa infrecuente de ictericia obstructiva Semergen. 2011; 37:167-169.
6. Safioleas M Stamatakos M Renevas C Chatziconstantinou C Safioleas C Kostakis A. An alternative surgical to a difficult case of Mirizzi syndrome: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2006; 12:5579-5581.
7. Redaelli CA Büchler MW Schilling MD Kräkenbühl L Ruchti C Blumgart LH et al. High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery.* 1997; 121:58-63.
8. Aydin Ü Yazici P Özsan I et al. Surgical Management of Mirizzi Syndrome. *Turk J Gastroenterol.* 2008; 19:258-263.
9. Aarts MJB Engels LGJB Mirizzi's syndrome. *Neth J Med.* 2006; 64:252, 253.
10. Becker CD Hassler H Terrier F. Preoperative diagnosis of the Mirizzi syndrome: limitations of sonography and computed tomography. *AJR Am J Roentgenol.* 1984; 142:591.
11. Turner MA Fulcher AS. The cystic duct: normal anatomy and disease processes. *RadioGraphics.* 2001; 21:3-22.
12. McSherry CK Ferstenberg H Virshup M. The Mirizzi Syndrome: Suggested classification and surgical therapy. *Surg Gastroent* 1982; 1:219-225.
13. Beltrán M Csendes A Cruces K. The relationship of Mirizzi syndrome and cholecystoenteric fistula: Validation of a modified classification. *World J Surg* 2008; 32:2237-2243.

14. Méndez E Samaniego C. El manejo del síndrome de Mirizzi en un servicio de cirugía general. *Cir. Parag.* 2013; 37:10-14.
15. Settaf A Balafrej S. Plastie biliaire utilisant le ligament rond. Technique de réparation des pertes de substance de la voie biliaire principale. *Ann Chir.* 1993; 47:529-533.
16. Kaushik R Sharma R Jejunal serosal onlay flap for repair of large common bile duct defect in Mirizzi's syndrome. *Trop Gastroenterol.* 2001; 22:169, 170.
17. Turégano F Mercader E Pérez D Sanz M, Jiménez LM. Utilización del ligamento redondo en la reparación de defectos amplios de la vía biliar en el síndrome de Mirizzi de tipo II. *Cir Esp.* 2006; 79:379-381.
18. Chan CY Liao KH Ho CK Chew SP. Mirizzi syndrome: a diagnostic and operative challenge. *Surgeon.* 2003; 1:273-278.
19. Samaniego C Sanabria V Filártiga A. Experiencia en tratamiento del Síndrome de Mirizzi. *Rev. Chilena de Cirugía.* 2006; 58:276-280.
20. Redaelli CA Buchler MW Schilling MK Krähenbühl L Ruchti C Blumgart LH et al. High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery.* 1997; 121:58-63.
21. Principe A Del Gaudio M Grazi GL Paolucci U Cavallari A. Mirizzi syndrome with cholecystocholedocal fistula with a high CA19-9 level mimicking biliary malignancies: a case report. *Hepatogastroenterology.* 2003; 50:1259-1262.
22. Horio T Ogata S Sugiura Y et al. Cholecystic adenocarcinoma mimicking Mirizzi syndrome. *Can J Surg.* 2009 June; 52:E71, E72.
23. Ramia JM Villar J Muffak K Mansilla A Garrote D Ferron JA. Síndrome de Mirizzi y cáncer de vesícula. *Cir Esp.* 2007; 81:105, 106.
24. Kunisaki SM Hertl M Bodner BE Cosimi AB. Mirizzi syndrome secondary to an adenoma of the cystic duct. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2005; 12:159-162.
25. Safioleas M Stamatakos M Revenas C et al. An alternative surgical approach to a difficult case of Mirizzi syndrome: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2006; 12:5579-5581.
26. Lee KF Chong CN Ma KW et al. A minimally invasive strategy for Mirizzi syndrome: the combined endoscopic and robotic approach. *Surg Endosc.* 2014; 28:2690-2694.
27. Yeh C Jan Y Chen M. Laparoscopic treatment for Mirizzi syndrome. *Surg Endosc.* 2003; 17:1573-1578.
28. Robles P Lancaster B García J. Síndrome de Mirizzi, abordaje abdominal laparoscópico. *Rev Mex Cirugía Endoscópica.* 2004; 6:55-58.
29. England E Martín D. Endoscopic management of Mirizzi's syndrome. *Gut.* 1997; 40:272-276.
30. Vesakis A Davides D Birbas K et al. Laparoscopic treatment of Mirizzi syndrome. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2000; 10:15-18.
31. Rohatgi A Singh K. Mirizzi syndrome: laparoscopic management by subtotal cholecystectomy. *Surg Endosc.* 2006; 20:1477-1481.
32. Antoniou SA Antoniou GA Makridis C. Laparoscopic treatment of Mirizzi syndrome: a systematic Review. *Surg Endosc.* 2010; 24:33-39.
33. Milone M Musella M Maietta P et al. Acute acalculous cholecystitis determining Mirizzi syndrome: case report and literature Review. *BMC Surgery.* 2014; 14:90.
34. Masih I Moorehead R Caddy G. Mirizzi's syndrome: a diagnostic dilemma. *Ir J Med Sci.* 2011; 180:893-895.
35. Simoglou C Simoglou L Babalis D. Mirizzi Syndrome. *Hellenic Journal of Surgery.* 2013; 85:109-112.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no existió ningún conflicto de interés en el presente reporte.