

## Síndrome de Mirizzi, complicación inusual de la colelitiasis

### Mirizzi Syndrome, a Rare Complication of Cholelithiasis

Héctor Alejandro Céspedes Rodríguez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3668-9888>

Alejandro Bello Carr<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1842-8254>

<sup>1</sup>Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [hcespedesr03@gmail.com](mailto:hcespedesr03@gmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Mirizzi es una entidad clínica rara y difícil de tratar; sin embargo, los avances tecnológicos recientes han brindado a los cirujanos nuevas opciones para un diagnóstico y tratamiento más efectivos de esta afección.

**Objetivo:** Presentar el caso de síndrome de Mirizzi, complicación inusual de la colelitiasis.

**Presentación del caso:** Se presenta una paciente femenina, de 56 años de edad, que acude a nuestra institución por presentar ictericia intermitente, dolor en el hipocondrio derecho, coluria y acolia.

**Conclusiones:** El síndrome de Mirizzi, complicación de la colelitiasis, es una entidad poco frecuente, de difícil diagnóstico preoperatorio, por lo que en un gran porcentaje de los casos se diagnostica intraoperatoriamente. Su tratamiento es quirúrgico.

**Palabras clave:** síndrome de Mirizzi; fístula colecistobiliar; fístula biliar.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Mirizzi syndrome is a rare condition, difficult to treat; however, recent technological advances have provided surgeons with new options for diagnosing and treating this condition more effectively.

**Objective:** To present a case of Mirizzi syndrome, an unusual complication of cholelithiasis.

**Case presentation:** The case is presented of a 56-year-old female patient, who comes to our institution with intermittent jaundice, right hypochondrium pain, choluria and acholia.

**Conclusions:** Mirizzi syndrome, a complication of cholelithiasis, is a rare entity, difficult to diagnose preoperatively; therefore, a large percentage of its cases are diagnosed intraoperatively. Its treatment is surgical.

**Keywords:** Mirizzi syndrome; cholecystobiliary fistula; biliary fistula.

Recibido: 04/07/2021

Aceptado: 05/08/2021

## Introducción

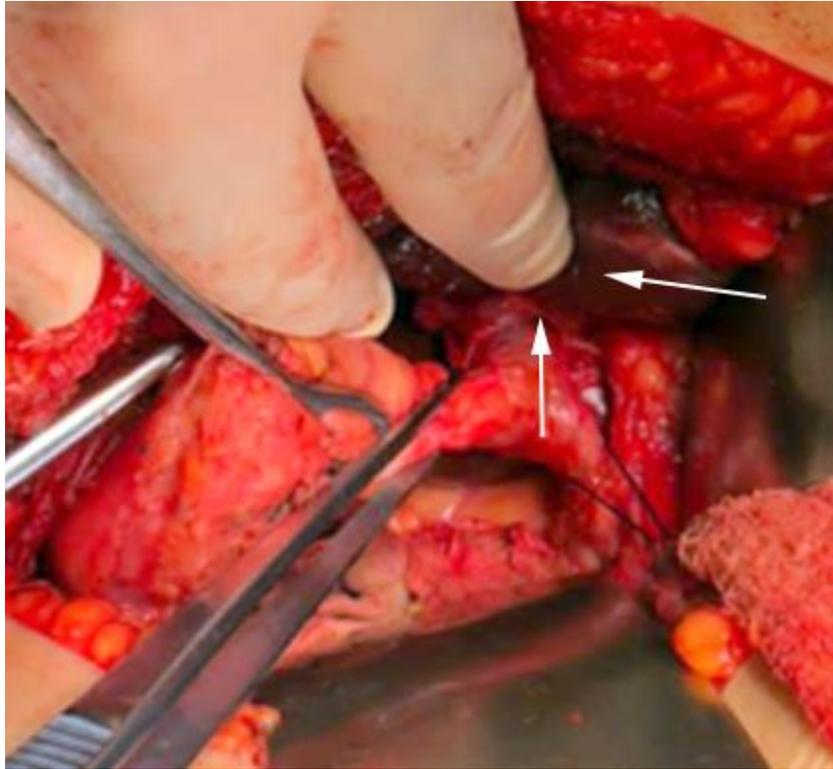
El síndrome de Mirizzi (SM) es una entidad poco frecuente, que ocurre debido a la obstrucción de la vía biliar común por compresión extrínseca, resultado de la inflamación aguda y crónica ocasionada por un cálculo impactado en la bolsa de Hartmann (bacinete) o el conducto cístico, con obstrucción parcial o completa de la vía biliar principal (VBP) y a medida que el proceso inflamatorio avanza se puede producir obstrucción, necrosis e incluso, fístula biliar interna.<sup>(1,2)</sup> Kehr y Ruge fueron los primeros en describir esta condición a principios del siglo XX, aunque el término “síndrome de Mirizzi” no se adoptó hasta después del trabajo de Mirizzi en 1948.<sup>(1,2,3,4)</sup> 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 colecisto-coledociana.<sup>(2,4)</sup> La ecografía abdominal es el método de imagen de elección para realizar el cribado, confirmándose el diagnóstico mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), colangio-resonancia o colangiografía directa.<sup>(2,3,4,5)</sup> El SM se asocia a una mayor incidencia de cáncer de vesícula biliar, siendo su tratamiento de elección el quirúrgico.<sup>(2,4,5)</sup> Dada la baja prevalencia de esta entidad como causa de ictericia decidimos hacer el presente trabajo, con el objetivo de presentar el caso de síndrome de Mirizzi, complicación inusual de la colelitiasis.

## Presentación del caso

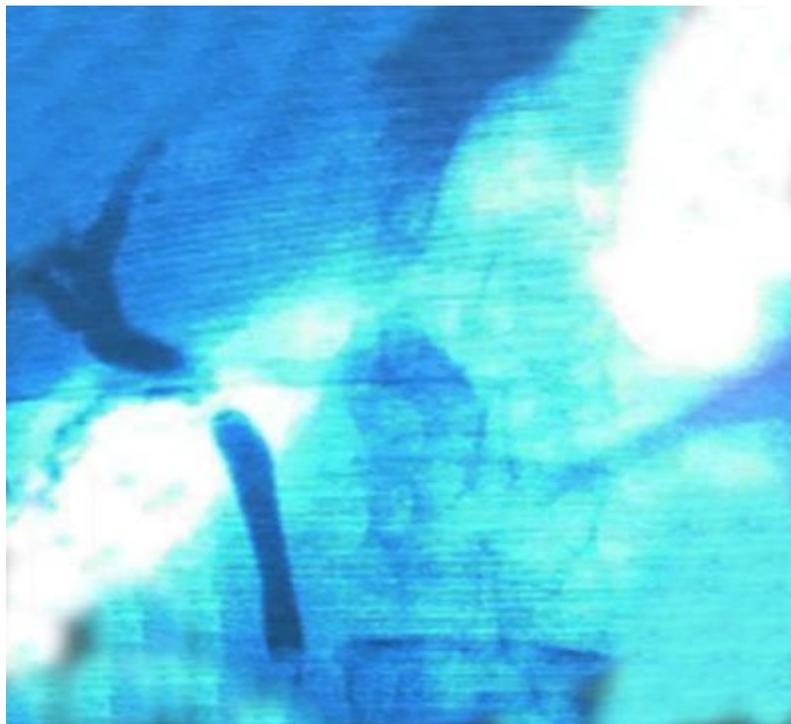
Paciente blanca, femenina, de 65 años de edad con historia personal de hipertensión arterial que acude a nuestro servicio por presentar Ictericia intermitente, dolor en hipocondrio derecho, prurito, coluria y acolia, niega pérdida de peso. Al examen físico se ictericia de piel y mucosas, excoriaciones en miembros superiores y abdomen. Exámenes complementarios mostraban un patrón colestásico bilirrubina directa, gamma glutamil transpeptidasa (GGT) y la fosfatasa alcalina triplicaban sus valores normales. Ecografía abdominal y la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal contrastada describieron: dilatación de vías biliares intrahepática, con un hepatocolédoco 9 mm, con presencia de un cálculo hacia la porción distal de la vía biliar principal, con una vesícula escleroatrófica de paredes 6 mm con múltiples litiasis, la mayor de 13 mm hacia el infundíbulo.

Con los siguientes elementos clínicos e imagenológicos anunciamos a la paciente con el diagnóstico de ictericia obstructiva por coledocolitiasis.

Durante la exploración abdominal, la disección del triángulo de Calot se nos hizo difícil, incluso intentamos ordenar calculo mayor de un cm sin lograrlo. Comenzamos una colecistectomía de fondo a cuello (método de Fisher), logramos identificar la arteria cística e identificar una fusión de la bolsa de Hartmann con la vía biliar, donde el cálculo ante mencionado ocupaba gran parte de la VBP. Decidimos realizar una colangiografía por punción donde observamos amputación parcial de la VBP que comprometía las 2/3 parte de la circunferencia VBP. Diagnosticando de forma intraoperatoria SM tipo III según la clasificación de Csendes. Realizamos colecistectomía, hepaticoyeyunostomía en asa de *Braun*, transmesocólica, con yeyunoyeyunostomía. La paciente es dada de alta a los diez días sin complicaciones. La biopsia mostró colecistitis crónica xantogranulomatosa, con erosión y lesiones inflamatorias crónica de la vía VBP.



**Fig. 1.** Se observa una flecha horizontal que señala la vía biliar principal y una flecha vertical que muestra el cálculo mayor de 1 cm que erosiona 2/3 partes de la circunferencia VBP.



**Fig. 2.** Imagen tomada durante la colangiografía por punción donde se observa una zona de la VBP amputada debido a la erosión del lito. Por tanto, se diagnostica SM tipo III según la clasificación de Csendes.

## Discusión

El síndrome de Mirizzi (SM) presenta una incidencia de menos del 1 %, que aumenta con la edad, se manifiesta con mayor frecuencia en el sexo femenino (50-77 %), sin predilección por razas.<sup>(1,2,5)</sup> Se estima que aproximadamente de 0,05 a 4 % de los diagnósticos se realizan durante la colecistectomía en pacientes portadores de colelitiasis y la variante más común es el síndrome de Mirizzi tipo I.<sup>(3,4)</sup> Es una causa poco común de ictericia obstructiva, más frecuente en países en vías de desarrollo, alcanzando en Latinoamérica entre el 4,7 y 5,7 % de los pacientes con enfermedad litiásica.<sup>(1,2,4)</sup> En nuestro país no existe un registro de esta entidad, aunque si reportes aislados de dicho síndrome. Puede ser considerado como un factor de riesgo para el carcinoma de vesícula y diagnóstico diferencial con patología tumoral de vesícula o vía biliar proximal.

La fisiopatología del SM ha sido descrita por McSherry y Csendes, autores que establecen la secuencia de eventos a partir del impacto del cálculo en el bacinete o conducto cístico.<sup>(2,4,6,7)</sup> La formación de fístulas colecistobiliares ha sido explicada por dos mecanismos: Uno propone que la vesícula biliar y el proceso inflamatorio secundario llevan a la obliteración completa del conducto cístico. El lito en su paso por este conducto desarrolla úlceras a presión que terminan erosionando la pared de la vesícula y la pared del conducto biliar hasta la necrosis, formando una comunicación entre las dos luces. El segundo sostiene que cálculo biliar impactado en el infundíbulo vesicular dilata progresivamente el conducto cístico, dando lugar a un acortamiento, contracción y fibrosis del mismo formando finalmente una gran comunicación entre el conducto biliar y la vesícula.

Afecta predominantemente a mujeres de entre 53 y 70 años. La presentación puede ser aguda o crónica, siendo esta última la forma más frecuente. Los síntomas suelen ser inespecíficos e incluyen: ictericia obstructiva, dolor abdominal en hipocondrio derecho o fiebre, en pacientes con diagnóstico o sospecha de enfermedad litiásica.<sup>(2,3,4)</sup> Otra manifestación, menos frecuente es el íleo biliar.<sup>(5)</sup> Considero que ante todo paciente mayor de 50 años, con historia anterior

de síntomas biliares recurrentes, con ictericia dolorosa y donde los exámenes imagenológicos muestren dilatación de vías intrahepática, sin demostrar dilatación de la extrahepática, y una vesícula escleroatrófica o la presencia de colelitiasis y los elementos anteriores. Se debería pensar en esta entidad o al menos tenerlos presente dentro de los diagnósticos diferenciales de un paciente con ictericia.

El diagnóstico preoperatorio del SM es dificultoso, según la literatura consultada solo se puede realizar en un 8 a 62,5 % de los pacientes, y se basa fundamentalmente en tres pilares: la Clínica, el alto índice de sospecha y los exámenes complementarios ecográficos y endoscópicos. El 50 % de los pacientes son diagnosticados en la instancia intraoperatoria (asociado a un aumento de la morbimortalidad en caso de abordaje inadecuado).<sup>(1,4,5,7)</sup> En este caso fue extremadamente importante el uso de la colangiografía transoperatoria, la cual realizamos por punción, se observó discreta dilatación de la vía biliar proximal, una segmentó de la vía biliar amputada mayor de 1 cm tomaba más del 50 % de la circunferencia, con múltiples cálculos porción distal de la vía biliar.

La ecografía permite visualizar una vesícula contraída con paredes engrosadas o atróficas, litos únicos o múltiples, conducto hepático dilatado por encima de la obstrucción. La colangiografía constituye un diagnóstico más preciso, ya que detecta entre el 70 y 90 % de los casos de Mirizzi. También es posible considerar la TAC como método diagnóstico, a pesar de que no tiene signos específicos de la patología en cuestión, su importancia principal radica en que permite descartar enfermedad maligna en el área portahepática y en el hígado. Por otra parte, la colangiografía resulta útil para determinar la presencia de fístulas y compresiones extrínsecas del conducto biliar. Aunque muchas publicaciones no hacen alusión a la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, este es el método Gold standard, tiene ventajas tanto diagnósticas como terapéuticas, dentro de las diferentes mejoras con las que cuenta este estudio se puede mencionar que es capaz, en manos de un operador experimentado, de visualizar ductos biliares extrahepáticos, determinar la presencia y localización de fístulas y obstrucción biliar, por otro lado, de ser posible, se pueden realizar intervenciones terapéuticas colocación de stents.<sup>(3,5,7,8)</sup>

En cuanto a su clasificación, McSherry lo clasificó en tipo I cuando era compresión extrínseca de la vía biliar y tipo II cuando se asociaba con fístula colecisto coledociana.<sup>(4)</sup> En 1989 Csendes lo clasificó en 4 estadios, en función de la presencia o ausencia de fístula

colecisto-coledociana: el tipo I corresponde a la ausencia de fístula, siendo los tipos del II al IV determinados en función de la extensión y destrucción originada por la misma. En el tipo II la fístula tiene un diámetro de 1/3 de la circunferencia del hepático común; En el tipo III está medida es de 2/3; Y en el tipo IV la fístula ocupa toda la circunferencia.<sup>(6)</sup> La clasificación de Csendes es la más usada en la actualidad para el manejo quirúrgico de dicha entidad. Donde SM tipo I se realiza colecistectomía parcial al igual que al SM tipo II solo que esta se la agrega método de drenaje de la vía biliar por sonda. Al SM tipo III y IV se le realiza hepaticoyeyunostomía.

El tratamiento de los pacientes afectos de SM infiere dificultades técnicas complejas, comparado con la terapéutica de la enfermedad litiasica vesicular no complicada. Esencialmente, debido a la inflamación resultante, las alteraciones de la anatomía biliar convierten al proceder quirúrgico en un evento peligroso, complejo y riesgoso, que podría llevar accidentalmente a la temible lesión de vías biliares.<sup>(5)</sup>

El objetivo principal es lograr la descompresión de la vía biliar y prevenir recurrencias, el manejo óptimo de esta enfermedad consiste en el manejo quirúrgico basado en la clasificación de la lesión.<sup>(8,9,10,11)</sup> Descompresión temporal mediante la CPRE (algunos reportes con CPT) usando *stents* biliares permite ganar tiempo mientras se mejoran las condiciones generales de algunos pacientes y una mejor planificación de las estrategias quirúrgicas a desarrollar. Se ha de resaltar la necesidad de apoyarse en la colangiografía transoperatoria, transvesicular o por punción del VBP,<sup>(8)</sup> que ayudarían a la confirmación del diagnóstico, observar adecuadamente la anatomía del sistema biliar, descartar litiasis coledociana e identificar la presencia de fístula, así como su tamaño. En centros especializados y con la experiencia adecuada, el uso del ultrasonido intraoperatorio permite alcanzar el mismo objetivo.<sup>(10,11)</sup>

En nuestro caso se trataba de un SM tipo III según la clasificación de Csendes, por lo que se realizó una hepaticoyeyunostomía en asa de Braum transmesocolica con yeyunostomía. Aunque la mayoría de las publicaciones derivan tipo Y, Roux consideró que nuestro proceder es una opción válida de tratamiento. La biopsia por congelación debe realizarse de rutina ante esta entidad debida a la alta prevalencia de cáncer en pacientes con síndrome de Mirizzi.

## Conclusiones

El síndrome de Mirizzi es una entidad poco frecuente debido a una colelitiasis y de difícil diagnóstico preoperatorio debido a la poca especificidad de la clínica. Su diagnóstico en un gran porcentaje de los casos se realiza de forma intraoperatoria. Donde su tratamiento es quirúrgico y la hepaticoyeyunostomía, como derivación bilioentérica, es usada en paciente con SM tipo III y IV, según la clasificación de Csendes.

## Referencias bibliográficas

1. Acquafresca P, Palermo M, Blanco L, García R, Tarsitano F. Síndrome de Mirizzi: Prevalencia, diagnóstico y tratamiento. Acta Gastroenterológica Latinoamericana. 2014 Jun [acceso 04/07/2021];44(4):323-8. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=199333044011>
2. Pereira-Graterol F, Salazar-Marcano F, Venales-Barrios Y. Síndrome de Mirizzi que simulaba una neoplasia biliar maligna. Rev Colomb Cir. 2020, Jun [acceso 04/07/2021];35:507-13. DOI: <https://doi.org/10.30944/20117582.730>
3. Méndez, Elvio, and Castor Samaniego. El manejo del síndrome de Mirizzi en un servicio de cirugía general: Mirizzi syndrome management in a department of general surgery. Rev. Cir. Parag. 2013 Jun [acceso 04/07/2021];10-4. Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/sopaci/v37n1/v37n1a02.pdf>
4. Young Erben, Luis A Benavente-Chenhalls, John M Donohue, Florencia G Que, Michael L Kendrick, Kaye M Reid-Lombardo, Michael B Farnell, David M Nagorney. Diagnosis and Treatment of Mirizzi Syndrome: 23-Year Mayo Clinic Experience. Jun [acceso 04/07/2021]. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2011.03.008>
5. Galiano Gil, JM. El síndrome de Mirizzi, un desafío para el cirujano. Rev Cubana Cir. 2016 Jun [acceso 04/07/2021];55(2). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-74932016000200006&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932016000200006&lng=es)
6. Csendes A, Díaz JC, Burdiles P, Maluenda F, Nava O. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. Br J Surg. 1989 Nov [acceso 04/07/2021];76(11):1139-43. DOI: <http://dx.doi.org/10.1002/bjs.1800761110>

7. Payá-Llorente C, Vázquez-Tarragón A, Alberola-Soler A, Martínez-Pérez A, Martínez-López E, Santarrufina-Martínez S, *et al.* Mirizzi syndrome: a new insight provided by a novel classification. *Annals of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery*. 2017 Jun [acceso 04/07/2021];21(2):67. DOI: <https://doi.org/10.14701/ahbps.2017.21.2.67>
8. Chen H, Siwo EA, Khu M, Tian Y. Current trends in the management of Mirizzi Syndrome: A review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018 Jun [acceso 04/07/2021];97(4):e9691. DOI: <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000009691>
9. Nassar AHM, Nassar MK, Gil IC. One-session laparoscopic management of Mirizzi syndrome: feasible and safe in specialist units. *Surg Endosc*. 2021 [acceso 04/07/2021];35:3286-95. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00464-020-07765-4>
10. Syplyviy V, Ievtushenko D, Ievtushenko A. Mirizzi syndrome: surgical treatment options. *HPB*. 2018 [acceso 04/07/2021];20:S716. Jun. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hpb.2018.06.1439>
11. 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*. 2013 Jun [acceso 04/07/2021];35(3):263-71. 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)

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.