

# Síndrome de Mirizzi graus III e IV: tratamento cirúrgico

## *Mirizzi syndrome grades III and IV: surgical treatment*

RONALD REVERDITO<sup>1</sup>; ANDRÉ DE MORICZ, TCBC-SP<sup>2</sup>; TÉRCIO DE CAMPOS, TCBC-SP<sup>2</sup>; ADHEMAR MONTEIRO PACHECO JÚNIOR, TCBC-SP<sup>2</sup>; RODRIGO ALTENFELDER SILVA, TCBC-SP<sup>2</sup>.

### R E S U M O

**Objetivo:** avaliar a epidemiologia e os resultados do tratamento cirúrgico de doentes portadores de graus III e IV, mais avançados, da Síndrome de Mirizzi (SM) de acordo com a classificação de *Csendes*. **Métodos:** estudo retrospectivo, de corte transversal através da revisão de prontuários de 13 pacientes portadores de graus III e IV da SM operados de dezembro de 2001 a setembro de 2013, entre 3691 colecistectomias realizadas neste período. **Resultados:** a incidência da SM foi 0,6% (23 casos) e os graus III e IV perfizeram 0,35% deste número. Houve um predomínio de tipo IV (12 casos). O diagnóstico pré-operatório foi possível em 53,8% dos casos. A conduta preferencial foi derivação biliodigestiva (10 casos) e foi optado por drenagem com tubo "T" e sutura da via biliar em três ocasiões especiais. Três pacientes apresentaram fístula biliar resolvida com conduta expectante e um caso de coleperitônio necessitou reoperação. No seguimento ambulatorial dos pacientes que realizaram a anastomose biliodigestiva (oito), 50% estão assintomáticos, 25% apresentaram estenose da anastomose e 25% perderam seguimento. O tempo médio de acompanhamento foi 41,8 meses. **Conclusão:** de incidência baixa e de diagnóstico pré-operatório em apenas metade dos casos, a SM em graus avançados tem na anastomose biliodigestiva sua melhor conduta, porém não isenta de morbimortalidade.

**Descritores:** Síndrome de Mirizzi. Icterícia Obstrutiva. Epidemiologia. Terapêutica. Procedimentos Cirúrgicos Operatórios.

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mirizzi é causa rara de icterícia obstrutiva benigna desencadeada por cálculo impactado na bolsa de *Hartmann* ou no ducto cístico, provocando compressão da via biliar e causando obstrução extrínseca do ducto hepático comum. Em casos de intenso processo inflamatório é de difícil tratamento. Segundo *Csendes et al.*, responsáveis por uma de suas classificações, os graus mais avançados compreendem pacientes portadores de fístula colecistobiliar com erosão da parede do ducto biliar comum de dois terços de sua circunferência (grau III) e erosão completa (grau IV)<sup>1-3</sup> (Tabela 1). Colecistectomia subtotal associada à coledocoplastia e drenagem com tubo "T" da via biliar ou derivação biliodigestiva são as principais alternativas do tratamento cirúrgico, não havendo, no entanto, um procedimento padrão.

O presente estudo tem por objetivo avaliar a epidemiologia e os resultados do tratamento cirúrgico de doentes portadores de graus mais avançados da síndrome de Mirizzi (III e IV).

### MÉTODOS

Foi realizado estudo retrospectivo, de corte transversal, através da revisão de prontuários de 13 casos operados no período de dezembro de 2001 a setembro de 2013, pelo Grupo de Vias Biliares e Pâncreas do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (FCMSCSP) e Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP). Os casos foram classificados segundo *Csendes et al.* e selecionados os graus III e IV. Avaliamos idade, sexo, tempo de história, diagnóstico, tratamento realizado e evolução pós-operatória.

### RESULTADOS

Dos 3691 doentes admitidos para tratamento de litíase vesicular no período de dezembro de 2001 a setembro de 2013, 23 (0,6%) apresentaram SM. Doença nos graus III e IV ocorreu em 13 pacientes (0,35%), sendo dez mulheres (76,9%) e três homens (23,1%). A média de idade foi 55,6 anos variando de 31 a 89 anos. Dois pacientes eram portadores de hipertensão arterial e um de diabetes

1 - Departamento de Cirurgia da Irmandade Santa Casa de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil. 2 - Grupo de Vias Biliares e Pâncreas da Irmandade Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

**Tabela 1.** Descrição dos estágios de desenvolvimento da síndrome de Mirizzi e fístula colecistobiliar descrito por Csendes et al.<sup>2</sup>

Tipo I	Compressão externa do ducto hepático comum por um cálculo impactado no infundíbulo ou ducto cístico da vesícula biliar.
Tipo II	Presença de fístula colecistobiliar com erosão da parede anterior ou lateral do ducto hepático comum por um cálculo impactado, onde a fístula envolve menos de 1/3 da circunferência do ducto hepático comum.
Tipo III	Presença de fístula colecistobiliar com erosão da parede do ducto hepático comum que envolve até 2/3 de sua circunferência.
Tipo IV	Presença de fístula colecistobiliar com destruição completa da parede do ducto hepático comum.

Fonte: Leopardi LN, Maddern GJ. Pablo Luis Mirizzi: the man behind the syndrome. ANZ J Surg. 2007;77(12):1062-4<sup>1</sup>.

*mellitus* tipo II. O tempo médio de história foi 375 dias, variando de um a 60 meses. Sete pacientes foram admitidos pelo pronto-socorro e seis ambulatorialmente

O sintoma mais prevalente foi dor abdominal (92%), seguido de icterícia em 84,6% e febre estava presente em dois dos sete pacientes com colangite. Dos 11 com história de icterícia, 63,6% cursaram com bilirrubina total maior que 3mg/dl na primeira avaliação. Pelo menos uma das enzimas canaliculares estava alterada em 92,3% dos casos. Apenas um paciente possuía as duas enzimas normais à admissão. Os níveis de fosfatase alcalina variaram entre 142 e 1942 U/L e gama glutamil transferase de 31 a 2836 U/L.

Entre os exames de imagem, o ultrassom abdominal foi realizado em todos e sugeriu o diagnóstico em 23% dos casos; cinco pacientes foram submetidos à tomografia computadorizada de abdômen que apontou o diagnóstico em dois casos e em apenas um caso foi realizada colangiorressonância que se mostrou sugestiva para SM. O principal diagnóstico diferencial foi coledocolitíase isolada. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) pré-operatória foi realizada em sete casos (53,8%) e sugeriu o diagnóstico em 57,1% das vezes. Nestes sete casos, em seis identificou-se coledocolitíase, três apresentavam colangite e em duas foi inserida prótese na via biliar. Em todos eles foi feita papilotomia endoscópica.

O diagnóstico pré-operatório foi suspeitado em 53,8% dos casos. Em duas situações iniciou-se a cirurgia por videolaparoscopia, mas devido às dificuldades de dissecação e dúvida na anatomia a conversão se mostrou a melhor opção. O achado intraoperatório foi SM grau III em um caso (7,7%) e grau IV em 12 (92,3%). Coledocolitíase esteve associada em 61,5% e colangite em 38,4%. Observou-se um caso de fístula colecistoduodenal e um caso de fístula colecistogástrica.

Todos os pacientes foram submetidos à colecistectomia e a conduta cirúrgica preferencial foi anastomose biliodigestiva hepaticojejunal em Y de Roux realizada em nove doentes (62,2%). Drenagem com tubo "T" foi empregada em três casos (23%) e derivação coledocoduodenal em um (7,7%). Em todos os casos foi explorada a via biliar e drenada a cavidade. O tempo médio de cirurgia foi 318 minutos, variando de 180 a 420 minutos. Três pacientes precisaram receber transfusão sanguínea no intraoperatório.

Complicações pós-operatórias locais ocorreram em 53,8% dos casos sendo a fístula biliar a mais frequente (30,7%), seguida de estenose da derivação biliodigestiva (15,3%) e sangramento transpapilar (um caso). Reoperação foi necessária em um único caso, no sétimo dia de pós-operatório por coleperitônio. Este paciente apresentou as duas principais complicações, fístula e estenose. Pacientes que desenvolveram estenose necessitaram sessões de dilatação transparieto-hepática, um evoluindo com bons resultados e outro com cirrose biliar secundária por abandono inicial do tratamento. Nos pacientes em que a drenagem com tubo "T" foi empregada, este permaneceu por quatro a seis meses<sup>3-7</sup> (Tabela 2).

Dois doentes morreram (15,3%). Um previamente submetido à CPRE pré-operatória, apresentou morte súbita no segundo dia de pós-operatório. A necropsia evidenciou sangramento pela papila que não se exteriorizou. Outro por choque séptico secundário a colangite, no terceiro dia de pós-operatório.

O exame anatomopatológico se mostrou benigno em todos os casos (colecistite crônica calculosa ou em surto de reagudização). O seguimento pós-operatório médio foi 41,8 meses, variando de um a 132 meses. Perderam seguimento 15,3% pacientes e 53,8% encontraram-se assintomáticos com exames normais.

## DISCUSSÃO

Os resultados desta revisão confirmam a baixa incidência de SM (0,6%) em pacientes que realizam colecistectomia por doença calculosa vesicular. Na literatura verifica-se incidência de 0,05% a 2,7%<sup>8,9</sup>. Já nos casos avançados, objeto deste estudo, a incidência foi ainda mais baixa (0,35%). Devido a pouca frequência, a experiência com este tipo de afecção é limitada e os trabalhos restritos a série de casos.

Houve predomínio de mulheres e média de idade de 55,6 anos, compatível com valores da literatura que mostram incidência aproximada de 70% em mulheres e idade variando de 53 a 70 anos<sup>10</sup>.

Os sintomas principais, dor abdominal (92%) e icterícia (84,6%), estavam presentes na grande maioria dos casos, associados com tempo médio de história prolongado, superior a um ano. Na literatura, a forma mais comum de apresentação clínica inclui a icterícia obstrutiva (60% a 100%) acompanhada de dor abdominal no quadrante superior direito (50% a 100%), além de febre<sup>1,2,6-14</sup>.

Enzimas canaliculares estavam alteradas em 92,3% dos exames; bilirrubina acima de 3mg/dl em 53,8%. Hiperbilirrubinemia é comum e níveis de fosfatase alcalina e gama GT podem estar elevados, segundo outros pesquisadores<sup>1,2,8-10</sup>. Leucitose pode ser vista associada a complicações como colecistite aguda, colangite e pancreatite aguda<sup>8</sup>. Níveis elevados de CA 19.9 têm sido encontrados em pacientes com SM grau II ou mais avançados<sup>8,15</sup>.

O diagnóstico pré-operatório é ideal, mas nem sempre feito. A incidência de lesão intraoperatória da via biliar em casos não diagnosticados previamente pode ser su-

perior a 17%<sup>8</sup>. Em nossa casuística, o diagnóstico pré-operatório foi feito em 53% dos casos. A ultrassonografia de abdome, realizada em todos os casos, sugeriu o diagnóstico em apenas 23% das vezes. A tomografia, colangiorressonância e colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) complementaram a propedêutica armada.

A acurácia da ultrassonografia abdominal na SM é 29% e a sensibilidade varia de 8,3% a 27%<sup>6,8</sup>. A tomografia não é específica, mas pode excluir lesões neoplásicas<sup>6,7,9-13</sup>. A colangiorressonância tem acurácia de 50% e a CPRE é a modalidade de imagem mais sensível, 50% a 100%, podendo também ser terapêutica através da extração de cálculos da via biliar e passagem de prótese<sup>8</sup>.

Por duas vezes, iniciou-se a cirurgia por via laparoscópica e nas duas ocasiões optou-se pela conversão devido ao processo inflamatório intenso. Trabalhos sobre colecistectomia laparoscópica em SM mostram níveis altos de conversão (31% a 100%), índices de complicação de zero a 60%, lesão de via biliar em zero a 22% e mortalidade variando de zero a 25%<sup>10</sup>. Com o avanço da técnica, novos materiais e maior experiência do cirurgião, essa modalidade pode se tornar mais segura, porém, a via convencional ainda é o padrão ouro<sup>6-14</sup>.

Considerando SM com fistula biliar superior a um terço do diâmetro coledociano, os casos estudados perfazem um caso grau III (7,7%) e 12 casos grau IV (92,3%), dos 23 casos diagnosticados no período, diferindo da maioria dos trabalhos em que os graus menores predominam<sup>6-14</sup>.

Na realidade, esse aspecto traduz a demora no tratamento de doentes portadores de colelitíase, verificando-se, na maioria das vezes, um tempo prolongado de história e a dificuldade de acesso aos serviços de saúde.

**Tabela 2.** Resultados do manejo cirúrgico da síndrome de Mirizzi.

Estudo	n	Tipo I/II	Tipo III/IV	Hemorragia pós-operatória	Fístula biliar	Estenose via biliar	Coleperitônio	Tempo de seguimento
Csendes <i>et al.</i> , 1989 <sup>2</sup>	219	23/90	97/9	4	16	12	6	1 a 13 anos
Ibrarullah <i>et al.</i> , 1993 <sup>3</sup>	14	4/7	3/0	0	0	0	1	1 a 27 meses
Xiaodong <i>et al.</i> , 1999 <sup>4</sup>	16	4/8	3/1	0	0	0	0	78 meses (média)
Johnson <i>et al.</i> , 2001 <sup>5</sup>	11	5/3	3/0	1	0	1	2	1 a 20 anos
Cui <i>et al.</i> , 2012 <sup>6</sup>	198	117/49	26/6	0	0	3	0	1 a 5 anos

Fonte: Adaptação de Lai EC, Lau WY. Mirizzi syndrome: history present and future development. *Anz J Surg.* 2006;76(4):251-77.

Quanto ao tratamento cirúrgico realizado, todos os pacientes foram colecistectomizados, submetidos à exploração da via biliar e tiveram a cavidade drenada. Os tempos cirúrgicos foram prolongados, com média de cinco horas. Coledocolitíase foi encontrada em 61,5% dos casos e colangite em 38,4%.

A conduta terapêutica preferencial foi anastomose biliodigestiva hepaticojejunal em Y de Roux. Em um caso foi realizada anastomose coledocoduodenal em paciente que apresentava gastrectomia parcial por doença ulcerosa péptica, pois esta anastomose estaria fora do trânsito intestinal.

Quando empregada drenagem com tubo "T", o mesmo permaneceu por quatro a seis meses, visando a moldar a via biliar e evitar estenose. Esta conduta foi adotada em três ocasiões associada à sutura do orifício sobre o dreno: uma paciente gestante que estava no segundo trimestre da gravidez e que permaneceu com a drenagem até o puerpério tardio; em um paciente que possuía os ductos hepáticos verticalizados, dificultando a anastomose; e em um paciente em vigência de colangite, com a parede da via biliar espessada e luz diminuta.

Foram surpreendidos dois casos de fístula com o trato digestivo: duodeno e estômago. O encontro de fístulas não é incomum devido ao mesmo mecanismo etiopatogênico, isto é, processo inflamatório intenso, levando a aderências entre as vísceras desencadeadas pelo cálculo vesicular.

O exame anatomopatológico mostrou doença benigna em todas as situações. Não é bem estabelecida a associação entre SM e neoplasia de vesícula biliar. Alguns estudos apontam incidência de até 5,3%, mas séries com maior número de pacientes não trazem nenhum relato de câncer associado<sup>6,15,16</sup>.

## ABSTRACT

**Objective:** to evaluate the epidemiology and outcomes of surgical treatment of patients with Mirizzi Syndrome (MS) grades III and IV, the most advanced according to Csendes classification. **Methods:** we conducted a retrospective, cross-sectional study by reviewing records of thirteen patients with grades III and IV MS operated from December 2001 to September 2013, among the 3,691 cholecystectomies performed in the period. **Results:** the incidence of MS was 0.6% (23 cases) and grades III and IV amounted to 0.35% of this number. There was a predominance of type IV (12 cases). The preoperative diagnosis was possible in 53.8% of cases. The preferred approach was biliary-digestive derivation (10 cases), and "T" tube drainage with suture of the bile duct was the choice in three special occasions. Three patients had biliary fistula resolved with clinical management, and one coliperitoneum case required reoperation. In the outpatient follow-up of patients who underwent biliodigestive anastomosis (eight), 50% are asymptomatic, 25% had anastomotic stricture and 25% lost follow-up. The mean follow-up was 41.8 months. **Conclusion:** MS in advanced degrees has low incidence, preoperative diagnosis in only half of cases, and has the biliodigestive anastomosis as the best conduct, but not without morbidity.

**Keywords:** Mirizzi Syndrome. Jaundice, Obstructive. Epidemiology. Therapeutics. Surgical Procedures, Operative.

## REFERÊNCIAS

1. Leopardi LN, Maddern GJ. Pablo Luis Mirizzi: the man behind the syndrome. *ANZ J Surg.* 2007;77(12):1062-4.
2. Csendes A, Diaz JC, Burdies P, Maluenda F, Nava O. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg.* 1989;76(11):1139-43.
3. Ibrarullah M, Saxena R, Sikora SS, Kapoor VK, Saraswat VA, Kaushik SP. Mirizzi's syndrome: identification and management strategy. *Aust N Z J Surg.* 1993;63(10):802-6.
4. Xiaodong H, Hongsheng L, Chaoji Z, Zhenhuan Z, Jianxi Z. Diagnosis and treatment of the Mirizzi syndrome. *Chin Med Sci J.* 1999;14(4):246-8.
5. Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, McDonald JC. Mirizzi's syndrome: experience from a multi-institutional review. *Am Surg.* 2001; 67(1):11-4.
6. Cui Y, Liu Y, Li Z, Zhao E, Zhang H, Cui N. Appraisal of diagnosis and surgical approach for Mirizzi syndrome. *ANZ J Surg.* 2012;82(10):708-13.
7. Lai EC, Lau WY. Mirizzi syndrome: history, present and future development. *ANZ J Surg.* 2006;76(4):251-7.
8. Erben Y, Benavente-Chenhalls LA, Donohue JM, Que FG, Kendrick ML, Reid-Lombardo KM, et al. Diagnosis and treatment of Mirizzi syndrome: 23-year Mayo Clinic experience. *J Am Coll Surg.* 2011;213(1):114-9.
9. Waisberg J, Corona A, de Abreu IW, Farah JF, Lupinacci RA, Goffi FS. Benign obstruction of the common hepatic duct (Mirizzi syndrome): diagnosis and operative management. *Arq Gastroenterol.* 2005;42(1):13-8.
10. Beltrán MA. Mirizzi syndrome: history, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J Gastroenterol.* 2012;18(34):4639-50.
11. Al-Akeely MH, Alam MK, Bismar HA, Khalid K, Al-Teimi I, Al-Dossary NF. Mirizzi syndrome: ten years experience from a teaching hospital in Riyadh. *World J Surg.* 2005;29(12):1687-92.
12. Karademir S, Astarcioglu H, Sökmen S, Atila K, Tankurt E, Akpınar H, et al. Mirizzi's syndrome: diagnostic and surgical considerations in 25 patients. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2000;7(1):72-7.
13. Wichmann C, Wildi S, Clavien PA. The relationship of Mirizzi syndrome and cholecystoenteric fistula: validation of a modified classification. *World J Surg.* 2008;32(10):2244-5.
14. Shah OJ, Dar MA, Wani MA, Wani NA. Management of Mirizzi syndrome: a new surgical approach. *ANZ J Surg.* 2001;71(7):423-7.
15. Redaelli CA, Büchler MW, Schilling MK, Krähenbühl L, Ruchti C, Blumgart LH, et al. High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery.* 1997;121(1):58-63.
16. Prasad TL, Kumar A, Sikora SS, Saxena R, Kapoor VK. Mirizzi syndrome and gallbladder cancer. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2006;13(4):323-6.

Recebido em: 24/02/2016

Aceito para publicação em: 06/06/2016

Conflito de interesse: nenhum.

Fonte de financiamento: nenhuma.

### Endereço para correspondência:

Ronald Reverdito

E-mail: r\_reverdito@hotmail.com