



UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA
CENTRO DE CIÊNCIAS MÉDICAS – CCM
DEPARTAMENTO DE CIRURGIA

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

Aluno: ARTHUR MOREIRA LUCAS DE LACERDA

Matrícula: 10912276

Orientador: ZAILTON BEZERRA DE LIMA JÚNIOR

João Pessoa

2014

SÍNDROME DE MIRIZZI TIPO IV: DO DIAGNÓSTICO DESAFIADOR AO TRATAMENTO

MIRIZZI SYNDROME TYPE IV: FROM CHALLENGING DIAGNOSIS TO TREATMENT

Zailton Bezerra de Lima Júnior, Arthur Moreira Lucas de Lacerda

Trabalho realizado na Clínica Cirúrgica, Hospital Universitário Lauro Wanderley, Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil.

Correspondência: Zailton Bezerra de Lima Júnior

E-mail: zailton_junior@hotmail.com

Resumo

Introdução: A síndrome de Mirizzi é uma obstrução mecânica do ducto hepático comum, decorrente da impaction de cálculo no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar. Rara condição que varia de 0,05% a 2,7% das colelitíases. De acordo com a classificação de Csendes *et al*, o tipo IV é quando há formação de fístula colecistobiliar envolvendo toda circunferência do ducto hepático comum ou colédoco. O diagnóstico é desafiador e comumente realizado no intra-operatório. **Objetivos:** Descrever um caso de síndrome de Mirizzi tipo IV diagnosticado no pré-operatório. **Relato de caso:** Paciente masculino, 48 anos, sem comorbidades, com história de dor em hipocôndrio direito precipitada pela alimentação a 5 anos, piorando a 3 meses, associado a icterícia, acolia fecal e colúria. Colangiressonância evidenciou uma imagem sugestiva de síndrome de Mirizzi tipo IV. Paciente foi submetido a colecistectomia com identificação da lesão, seguido de hepático-jejuno anastomose à Blumgart. Recebeu alta em 10 dias, sem intercorrências. **Conclusão:** O tipo IV da síndrome de Mirizzi possui incidência entre 1% e 4% dentre os casos dessa rara síndrome. No presente caso, acometeu paciente mais jovem que a média de idade usual da doença. O diagnóstico foi feito no pré-operatório, o que é incomum, pois estudos apontam que o diagnóstico no intraoperatório chega a 95%. Possibilitou melhor planejamento cirúrgico, evitando lesões na árvore biliar. O tratamento seguiu o que os mais recentes estudos indicam: laparotomia com colecistectomia e hepático-jejuno anastomose. A cirurgia realizada é considerada o padrão-ouro no tratamento da síndrome de Mirizzi tipo IV. O diagnóstico pré-operatório é incomum, mas quando realizado possibilita um melhor prognóstico para o paciente.

Abstract

Background: The Mirizzi syndrome is a mechanical obstruction of the common bile duct, resulting from impaction of gallstone in the cystic duct or gallbladder infundibulum. Rare condition which varies from 0.05% to 2.7% of cholelithiasis. According to the classification of Csendes *et al.*, type IV is when have a fistula formation involving the entire circumference of common hepatic duct or common bile duct. The diagnosis is challenging and commonly performed

intraoperatively. **Aim:** Describe a case of Mirizzi syndrome type IV diagnosed preoperatively. **Case report:** Male patient, 48 years, without comorbidities, history of five year right upper quadrant pain precipitated by feeding, worsening three months ago, associated with jaundice, acholic stools and dark urine. Magnetic resonance cholangiopancreatography showed an image suggestive of Mirizzi syndrome type IV. Patient underwent cholecystectomy with identification of lesion, followed by Blumgart's hepatic-jejunal anastomosis. He was discharged in 10 days without complications. **Conclusion:** Mirizzi syndrome type IV has an incidence between 1% and 4% among cases of this rare syndrome. In this case, befell patient younger than the average age of the usual disease. The diagnosis was made preoperatively, which is unusual, because studies show that intraoperative diagnosis reached 95%. Allowed better surgical planning, avoiding injuries in the biliary tree. The treatment followed what the latest studies indicate: laparotomy with cholecystectomy and hepatic-jejunal anastomosis. This surgical procedure is considered the gold standard in the treatment of Mirizzi syndrome type IV. The preoperative diagnosis is uncommon, but when performed enables better patient prognosis.

- Palavras-chaves:
Síndrome de Mirizzi, Colelitíase, Colestase, Icterícia Obstrutiva, Colectomia
- Key words:
Mirizzi Syndrome, Cholelithiasis, Cholestasis, Obstructive Jaundice, Cholecystectomy

Introdução

A síndrome de Mirizzi (SM) é uma obstrução mecânica do ducto hepático comum (DHC), decorrente da impactação de um volumoso cálculo no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar. É causa rara de icterícia do tipo obstrutiva, sendo descrita pela primeira na literatura em 1948, por Pablo Mirizzi⁸. A incidência desta síndrome varia de 0,05% a 2,7% entre os pacientes com colelitíase¹⁰.

McSherry *et al* classificou a SM em dois tipos: tipo I, parcial ou completa obstrução do DHC devido a compressão externa; tipo II, formação de fístula entre a vesícula biliar ou ducto cístico e o DHC⁷. Csendes *et al* subclassificou a fístula colecistobiliar em três tipos, de acordo com o diâmetro da comunicação: tipo II a fístula envolve menos de um terço da circunferência do DHC/colédoco, tipo III mais de dois terços e tipo IV envolve toda a circunferência do DHC/colédoco⁵. Recentemente, foi incluído o tipo V quando há fístula colecistoentérica² (Tabela 1, Figura 1).

TABELA 1 - Classificação da síndrome de Mirizzi de acordo Csendes *et al.*²

Tipo	Características
Tipo I	Obstrução extrínseca do DHC/colédoco por cálculo impactado
Tipo II	Fístula colecistobiliar com 1/3 do diâmetro da circunferência do DHC/colédoco
Tipo III	Fístula colecistobiliar com mais de 2/3 do diâmetro da circunferência do DHC/colédoco

Tipo IV	Fístula colecistobiliar que envolve toda circunferência do DHC/colédoco
Tipo V	Qualquer tipo, mais fístula colecistoentérica (Va: sem íleo biliar e Vb: com íleo biliar)

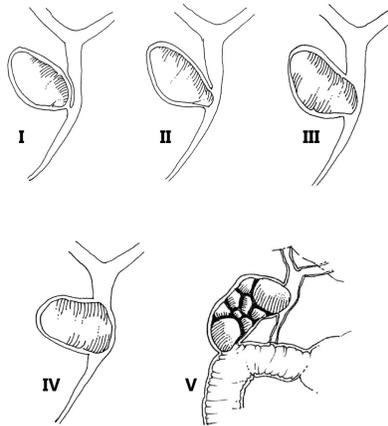


FIGURA 1 - Representação da classificação da síndrome de Mirizzi de acordo com Csendes *et al.*²

O diagnóstico de lesões com este grau de gravidade é, em geral desafiador e comumente realizado apenas no intra-operatório apesar dos métodos de imagem disponíveis⁹. O tratamento cirúrgico, com suas variantes técnicas possíveis, se mantém como principal ferramenta terapêutica nestes casos³.

O objetivo desse artigo é descrever um caso de SM tipo IV diagnosticado no pré-operatório, enfatizando aspectos relevantes do diagnóstico e terapêutica cirúrgica.

Relato do caso:

Paciente masculino, 47 anos, pardo, agricultor, admitido no ambulatório de Cirurgia do Hospital Universitário Lauro Wanderley com queixa de dor tipo cólica em hipocôndrio direito a cinco anos de intensidade moderada, irradiada para epigástrico, precipitadas pela alimentação, aliviadas com uso de escopolamina. A dor apresentou aumento progressivo de sua intensidade nos últimos três meses, associando-se a vômitos, icterícia, prurido, colúria, acolia fecal e perda de peso de 12 kg durante esse período. Relata episódios esporádicos de febre não mensurada. Não possuía comorbidades dignas de nota. Ao exame físico apresentava doloroso à palpação profunda em hipocôndrio direito e epigástrico, sem sinais de irritação peritoneal.

Exames laboratoriais à admissão: bilirrubina direta: 3,27 mg/dl, bilirrubina indireta: 2,49 mg/dl, fosfatase alcalina: 402 U/L, GGT: 1127 U/L, ALT: 104 U/L e AST: 122 U/L. Marcadores tumorais normais (CEA, Ca19-9 e alfafetoproteína) normais. A ultrassonografia de abdome total demonstrava fígado com discreta dilatação de sua árvore biliar e colelitíase. O diagnóstico por imagem deu-se pela colangiressonância magnética que evidenciou volumoso cálculo na topografia dos ductos cístico e hepato-colédoco, com

acentuada dilatação a montante dos ductos hepáticos direito e esquerdo e das vias biliares intra-hepáticas, compatível com síndrome de Mirizzi, mais provavelmente tipo IV (FIGURA 2 e 3).

Foi realizada abordagem via laparotômica com incisão subcostal direita, com colecistectomia fundo cístico, remoção do cálculo e identificação da lesão tipo IV, corroborando com os dados pré-operatórios. Realizou-se hepático-jejuno anastomose à Blumgart em pontos separados com poliglecaprona 0000, sem intercorrências (FIGURA 4). Paciente recebeu alta hospitalar 10 dias após a cirurgia, sem sintomas. Após dois meses de seguimento o paciente permanece assintomático, com normalização dos exames laboratoriais.

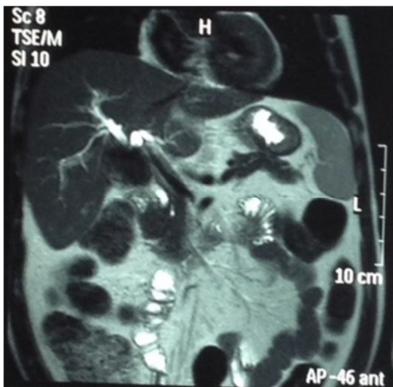


FIGURA 2 - Colangiressonância magnética demonstrando imagem compatível com cálculo causando acentuada dilatação à montante das vias biliares intra-hepáticas.



FIGURA 3 – Colangiressonância magnética evidenciando imagem compatível com cálculo de cerca 5,1 cm, ao nível da confluência dos ductos hepáticos direito e esquerdo, causando obstrução ao fluxo normal da bile.



FIGURA 4 - Sonda de Foley em ducto hepático direito e esquerdo.



FIGURA 5 - Cálculo retirado durante procedimento.

Discussão

O presente caso ilustra a síndrome de Mirizzi, uma complicação crônica da doença litíase biliar, contudo benigna. O seu tipo IV, no qual há presença de fístula coledocobiliar com erosão de toda parede é sua apresentação mais grave e incomum, com incidência variando de 1% a 4% entre os casos dessa rara patologia^{3,4}. Além disso, acometeu paciente mais jovem que o usual e do sexo masculino, visto que a média de idade varia de 53 a 70 anos e a ocorrência é maior no sexo feminino, cerca de 70%³.

Quanto a apresentação clínica e exames laboratoriais, seguiu o que a maioria dos trabalhos sobre o tema indica: se apresenta de forma inespecífica, com dor abdominal em quadrante superior direito (50%-100%), icterícia obstrutiva (40%-100%) e febre (20,7%-80%) em paciente com história ou suspeita de colelitíase^{3,4}. Estes dois últimos aliados a elevação da ALT ocorre mais comumente em pacientes com fístulas coledocobiliares⁴.

No entanto, o diagnóstico prévio desta doença foi sugerido através de uma colangiressonância magnética. Permitindo uma melhor programação cirúrgica,

evitando lesões inadvertidas na árvore biliar e melhorando o prognóstico do paciente, pois a incidência de danos ao trato biliar em pacientes sem diagnóstico pré-operatório pode chegar a 17%³. O diagnóstico pré-operatório da SM é difícil, e varia de 37,5% a 95% os casos onde apenas foi realizado no intra-operatório^{1,3}. O exame de inicial triagem é a USG abdominal que poderá sugerir a síndrome⁴. A partir de então, se lança mão de exames mais complexos como colangioressonância ou colangiopancreatografia endoscópica retrógrada, esta última tendo a vantagem de ainda ser terapêutica em alguns casos. Neste paciente, a colangioressonância foi útil para sugerir o diagnóstico, mostrando compressão extrínseca e fístula, bem como a extensão do processo inflamatório, evitando complicações da CPRE, mas com menor acurácia (50 versus 55 a 90%)³.

A abordagem via laparotômica, com abordagem retrógrada da vesícula biliar e anastomose hepático-jejunal é o procedimento de escolha para o tipo IV^{1,3,4,6}. A cirurgia aberta é a ideal para esta patologia, devido ao grau de inflamação que pode desestruturar a anatomia, com aderências firmes, elevando assim o risco de iatrogenia⁹. Apesar do tempo de internação maior e ser mais invasivo, esta via se mostrou mais segura. Somente em alguns poucos pacientes selecionados e com SM tipo I são candidatos a via laparoscópica⁴.

Conclusão

Colecistectomia com hepaticojejuno anastomose é o método padrão-ouro para correção da SM tipo IV e mostrou-se ser uma técnica segura e eficaz em nosso caso. O diagnóstico pré-operatório é incomum, mas quando realizado, possibilita melhor planejamento cirúrgico, com maiores chances de um desfecho pós-operatório favorável.

Referências

1. Abreu, Rone Antônio Alves de; Santos, Marco Aurélio G. dos; Silva, Jaumir Lourenço; Ojea, Alecsander Rodriguez; Vaz, Filinto Aníbal Alagia; Speranzini, Manlio Basílio. Síndrome de Mirizzi: estudo de 11 casos. *GED gastroenterol. endosc. dig*; 30(1)jan.-mar. 2011. *ilus.*
2. Beltran MA, Csendes A, Cruces KS. The relationship of Mirizzi syndrome and cholecystoenteric fistula: validation of a modified classification. *World J Surg* 2008; 32: 2237-2243
3. Beltran M.A. Mirizzi syndrome: history, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World Journal of Gastroenterology*. 2012;18:4639–4650.
4. 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: 708–713.
5. Csendes A, Diaz JC, Burdiles P *et al.* Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br. J. Surg.* 1989; 76: 1139–43.
6. Fonseca-Neto Olival Cirilo Lucena da, Pedrosa Maria das Graças Lapenda, Miranda Antonio Lopes. Manejo cirúrgico da síndrome de Mirizzi. *ABCD, arq. bras. cir. dig.* 2008 June; 21(2): 51-54

7. McSherry CK, Ferstenberg H, Virshup M. The Mirizzi syndrome: suggested classification and surgical therapy. *Surg. Gastroenterol.* 1982; 1:219–25.
8. Mirizzi PL. Syndrome del conducto hepatico. *J. Int. Chir.* 1948; 8: 731–3.
9. Safioleas M, Stamatakos M, Safioleas P, Smyrnis A, Revenas C, Safioleas C. Mirizzi Syndrome: an unexpected problem of cholelithiasis. Our experience with 27 cases. *Int Semin Surg Oncol.* 2008;5:12
10. 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/.