

Un caso di sindrome di Mirizzi

A. PAOLONI, R. BUCCHIANERI, G. MAZZOCCONI

RIASSUNTO: Un caso di sindrome di Mirizzi.

A. PAOLONI, R. BUCCHIANERI, G. MAZZOCCONI

La sindrome di Mirizzi è una rara condizione di ittero ostruttivo secondario ad una compressione del dotto epatico comune causata da un calcolo impattato nell'infundibulo della colecisti. La diagnosi differenziale riguarda principalmente il carcinoma della colecisti, la colangite sclerosante e le metastasi linfonodali. La sindrome è classificata in due tipi principali: tipo I, forma acuta senza fistola, e tipo II, forma cronica con fistola. La diagnosi preoperatoria è difficile perché i segni clinici, i dati di laboratorio e i reperti strumentali non sono patognomonic; generalmente la diagnosi è intraoperatoria come nel nostro caso.

Si trattava di un uomo di 76 anni con colelitiasi sintomatica di vecchia data, diabete ed epatite C, ricoverato per ittero e dolore ai quadranti alti dell'addome. Nonostante gli esami diagnostici strumentali esperiti, non è stato possibile formulare una diagnosi di certezza.

L'approccio chirurgico laparotomico ha consentito una diretta e sicura gestione delle strutture del peduncolo epatico, tutte intensamente coinvolte nel processo infiammatorio. È stata eseguita una colecistectomia anterograda lasciando in sede piccole aree di parete colicistica demucosata per i rischi di una escissione radicale.

Il paziente è stato dimesso in settima giornata postoperatoria dopo il buon esito del controllo colangiografico.

In conclusione, noi raccomandiamo di tenere in considerazione la sindrome di Mirizzi, benché rara, come possibile complicanza della colelitiasi e di trattare questa sindrome con estrema cautela. In accordo con la letteratura, sconsigliamo in particolare l'approccio chirurgico laparoscopico che spesso non consente un trattamento definitivo e presenta per il paziente rischi operatori maggiori.

SUMMARY: Mirizzi syndrome. Case report.

A. PAOLONI, R. BUCCHIANERI, G. MAZZOCCONI

The Mirizzi syndrome is an uncommon condition of obstructive jaundice secondary to a common hepatic duct obstruction caused by a gallstone impacted in the gallbladder's infundibulum. The differential diagnosis includes mainly gallbladder carcinoma, sclerosing cholangitis and metastatic nodes. The syndrome is classified in two principal types: type I is an acute form without fistula and type II a chronic form with fistula. The preoperative diagnosis is difficult because the clinical signs, the laboratory data and the instrumental findings are not pathognomonic. Generally the diagnosis is intraoperative as in our case.

A 76 year-old man with long-time cholelithiasis history, diabetes and hepatitis C was admitted in our service for jaundice and high abdominal quadrants pain. He underwent all preoperative exams without a definitive diagnosis.

The operation, by "open" approach, lead to the direct and safe management of the structures of the region involved in the inflammatory process. We performed an incomplete colecistectomy; the patient were discharged in seventh postoperative day after a colangiographic control.

In conclusion, we recommend to take in consideration the Mirizzi syndrom, even if rare, as a cholelithiasis complication and to approach this syndrome with extreme caution. Particularly, in accord with the literature, we dissuade from the laparoscopic approach, which doesn't often allow a definitive treatment and submit the patient to greater risk.

KEY WORDS: Sindrome di Mirizzi - Stenosi benigne della via biliare - Colecistectomia laparoscopica.
Mirizzi syndrome - Benign biliary strictures - Laparoscopic colecistectomy.

Introduzione

Mirizzi descrisse per la prima volta nel 1948 una rara complicanza della patologia litiasica della colecisti causata da un grosso calcolo che, incuneato nell'infundibulo (Hartmann pouch) o nel dotto cistico, comprimava il coledoco dall'esterno causando ittero e sintomi

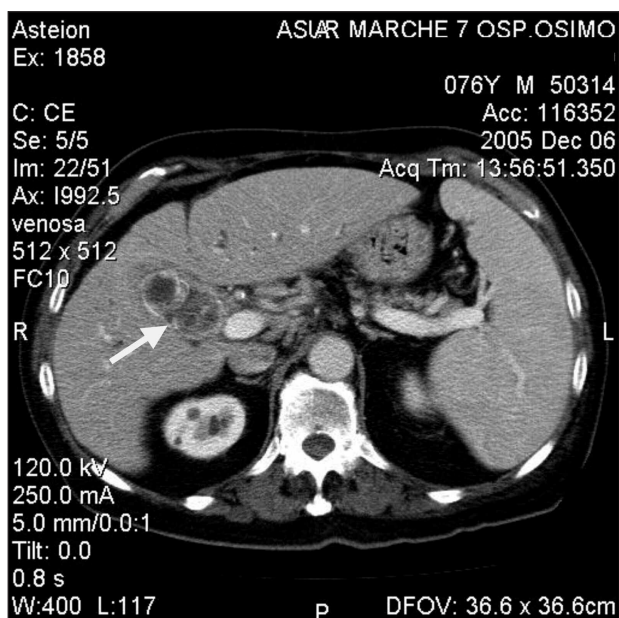


Fig. 1 - TC addome con mezzo di contrasto. La freccia indica le grossolane formazioni litiasiche in ambito colecistico.

da ostruzione della via biliare principale (VBP). L'incidenza di tale patologia negli Stati Uniti varia da 0,7 a 1,4% dei pazienti sottoposti a colecistectomia, mentre è dello 0,1% nei pazienti affetti da patologia litiasica (1,2). La sindrome sembra essere legata ad una condizione anatomica caratterizzata da un dotto cistico lungo, che decorre parallelamente alla VBP, e con punto d'inserzione basso sulla stessa. La presenza di un grosso calcolo (o di calcoli multipli) incuneati nell'infundibulo o nel cistico determinerebbe una flogosi cronica con contrazione della colecisti, sua "fusione" con la VBP ed eventuale formazione di fistola con la VB (3, 4). Tali processi infiammatori cronici sarebbero la causa dell'aumentata incidenza del cancro della colecisti.

L'esistenza di possibile fistola colecisto-coledocica ha indotto McSherry a classificare la sindrome in tipo I (senza fistola) e tipo II (con fistola) (5). Il tipo II è stato suddiviso ulteriormente in altre tre forme da Csendes (6).

La diagnosi è difficile e si avvale di ecografia, TC, colangio-RM, CPRE (Colangio-Pancreatografia Retrograda per via Endoscopica) (7). Nella maggior parte dei casi la diagnosi definitiva è intraoperatoria.

Descriviamo di seguito il difficile caso clinico di un paziente HCV-positivo con sindrome di Mirizzi tipo I.

Caso clinico

Il paziente, un uomo di anni 76, affetto da litiasi della colecisti asintomatica, diabete, ipertensione, epatite C precedentemente sottoposto a intervento chirurgico di appendicectomia e prostatec-

tomia endoscopica, giunge alla nostra osservazione per comparsa di colica biliare associata a ittero ingravescente. L'addome era trattabile ma dolorabile alla palpazione in sede epigastrica e in ipocondrio destro senza segni di difesa, l'alvo era aperto alle feci e ai gas. Gli esami ematochimici evidenziano: bilirubina tot 9,1; bilirubina dir 5,1; AST 99; ALT 119; gammaGT 1019; fibrinogeno 426; glicemia 150. Il CA. 19-9 era 93,3 (v.n. 0-37), normali gli altri marker tumorali.

Lo studio ecografico dell'addome mostrava: "Fegato aumentato di volume ad ecostruttura disomogenea - a tessitura d'echi grossolana, rarefatta, tipo "coarse" - con presenza di caput medusae all'ilo; epatico comune dilatato (circa 11 mm), colecisti contenente numerose formazioni calcotiche. Formazione ovale di circa 3 cm, compatibile con linfonodo, sottoepatica al davanti della porta, pancreas senza evidenti focalità, vena splenica di calibro aumentato (circa 16 mm), milza notevolmente aumentata di volume (diametro longitudinale di 24 cm)". La TC addome confermava i reperti a carico degli organi ipocondriaci, riferibili a cirrosi epatica in via di scompenso: venivano confermate le grossolane formazioni calcotiche della colecisti e si evidenziava una dilatazione delle vie biliari intraepatiche senza corrispondente aumento di calibro del coledoco (diversamente dal dotto epatico), per cui si ipotizzava che il difetto di canalizzazione del lume fosse proprio a livello dell'epatico comune (Fig. 1). Le pareti della colecisti apparivano marcatamente ispessite e ipervascolarizzate. Veniva confermato il sospetto linfonodo sottoepatico. A completamento diagnostico, il paziente era sottoposto a RM che confermava il quadro di ispessimento a manico della colecisti con compressione della VBP, senza peraltro dirimere il dubbio fra patologia neoplastica della colecisti e sindrome di Mirizzi, anche perché venivano documentate adenopatie ilari epatiche.

La CPRE confermava la stenosi serrata della parte media della VBP, convessa medialmente, come da compressione *ab extrinseco*, in assenza di formazioni litiasiche del tratto esplorato e di sludge biliare; veniva eseguita sfinterotomia, si posizionava sondino nasobiliare con "brushing" del coledoco (Figg. 2 e 3). Dopo la procedura endoscopica si assisteva ad un lento abbassamento degli indici di colestasi, che dopo 6 giorni erano: bilirubina tot 3,29; bilirubina diretta 1,8; AST 80; ALT 60; gammaGT 336.

Dopo 7 giorni il paziente veniva sottoposto a intervento chirurgico laparotomico per precisare la diagnosi e risolvere l'ostruzione biliare. All'esplorazione della cavità addominale si evidenziava un fegato cirrotico a nodi piccolo-medi, sul quale veniva eseguita biopsia; dopo la lisi di numerose aderenze omento-colecistiche, la colecisti appariva intensamente infiammata, sotto tensione e ripiena di grosse formazioni calcolose. L'isolamento degli elementi del triangolo di Calot era molto difficile per l'assenza di piani clivabili fra colecisti e ilo epatico. Si decideva pertanto per un'attenta dissezione della colecisti per via anterograda, resa ancora più difficoltosa dalla facilità di sanguinamento dei tessuti dovuta alla flogosi e alla condizione del paziente. Isolato parzialmente il fondo della colecisti, per l'impossibilità di proseguire senza rischiare di ledere gli elementi del legamento epatoduodenale (completamente fuso all'infundibulo), si decideva di aprire la colecisti e venivano estratte due voluminose formazioni calcolose di oltre 2 cm ciascuna. Si procedeva con l'esecuzione della colecistectomia lasciando una parte incompleta della sua originaria parete aderente all'ilo epatico da cui sarebbe stato rischioso disseccarla. L'incannulamento del dotto cistico con uno specillo permetteva l'esecuzione di un colangiografia che non evidenziava lesioni delle vie biliari e mostrava un regolare deflusso del mezzo di contrasto in duodeno. L'intervento terminava con il posizionamento di un drenaggio transcistico.

Il decorso postoperatorio era regolare. In V giornata il paziente veniva sottoposto a colangiografia trans-cistica che mostrava un tratto della VBP di calibro ristretto, esito di flogosi e compressione cronica, l'assenza di difetti di riempimento delle vie biliari e un

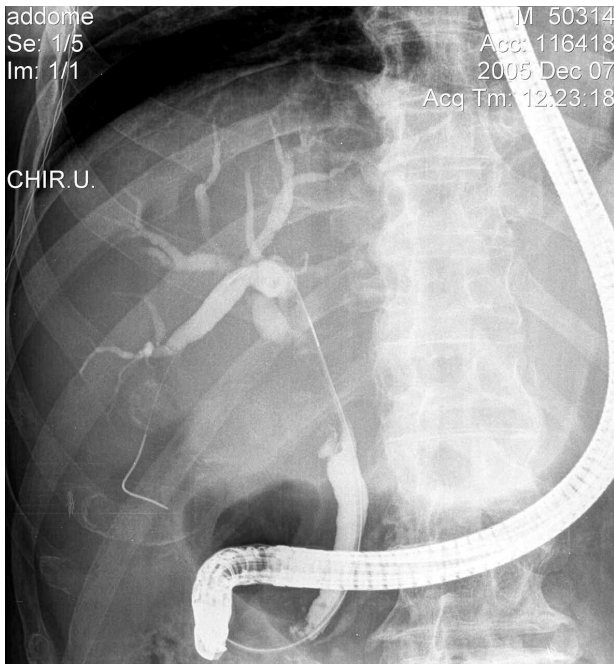


Fig. 2 - CPRE: posizionamento di un sondino nasobiliare.

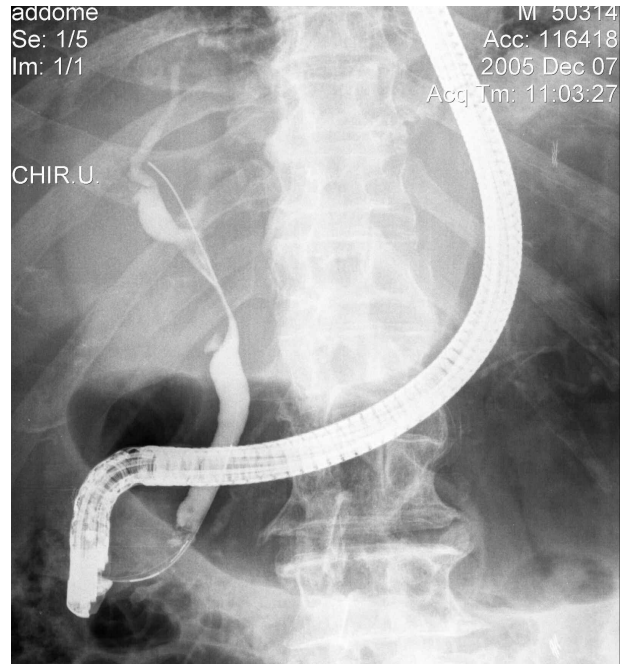


Fig. 3 - CPRE: stenosi per "impronta" sull'epato-coledoco.

buon deflusso del contrasto in duodeno (Fig. 3). Il giorno dopo il paziente veniva dimesso. L'esito del referto istologico del pezzo asportato era di colecistite cronica. Ad un mese dall'intervento il paziente, in buone condizioni, si è sottoposto ad una colangiografia di controllo, attraverso il drenaggio transcistico, che ha evidenziato un buon deflusso del contrasto in duodeno (Fig. 4); il drenaggio è stato quindi rimosso. I successivi controlli clinico-strumentali hanno documentato la comparsa di un piccolo epatocarcinoma HCV-correlato trattato con radiofrequenza per via percutanea.

Discussione

La sindrome di Mirizzi è descritta fra le possibili cause di ostruzione benigna delle vie biliari extraepatiche. La sua incidenza è molto rara, almeno attualmente, e pertanto non vi è l'abitudine né da parte del chirurgo né da parte del radiologo a riconoscerne non tanto i segni clinici quanto i reperti diagnostici per imaging. La diagnosi viene ancora posta nella maggior parte dei casi in sede operatoria. Non vi è prevalenza di razza né di sesso. L'età più colpita è quella giovanile, anche se può presentarsi a qualsiasi età. Nel 1988 Bower e Nagorney della Mayo Clinic hanno pubblicato una casistica di 5 casi su un totale di 8.220 colecistectomie, con diagnosi preoperatoria solo in un caso.

Mirizzi descrisse tale condizione per la prima volta nel 1948; l'ipotesi originaria prevedeva che lo spasmo di uno sfintere posto all'interno della via biliare principale, come reazione alla flogosi secondaria alla presenza di un calcolo nel cistico, causasse ittero ostruttivo.



Fig. 4 - Controllo colangiografico postoperatorio. La VBP è ridotta di calibro nel tratto prossimale, senza immagini di calcoli nel suo lume.

Attualmente si ammette l'inesistenza di tale struttura sfinteriale e l'ittero viene attribuito all'ostruzione dell'epatico comune da parte di uno o più calcoli impattati nella tasca di Hartmann o nel cistico. Tale condizione si verificherebbe solo in presenza di una peculiare situazione anatomica, ovvero di un cistico lungo con decorso parallelo all'epatico e uno sbocco "basso" sulla VBP. L'ostruzione cronica di tipo meccanico de-

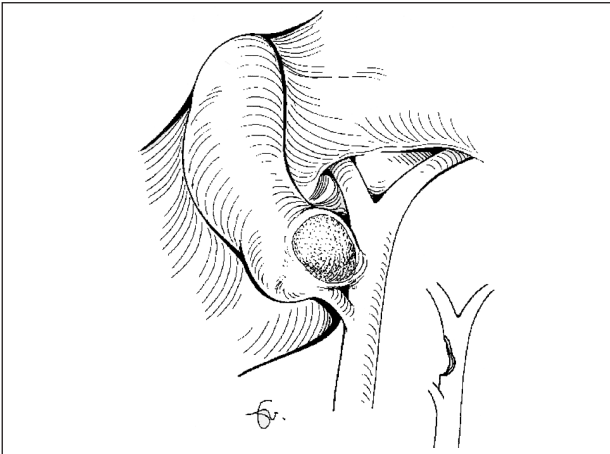


Fig. 5 - Sindrome di Mirizzi tipo I: compressione del dotto epatico ma non comunicazione fra esso e l'infundibulo della colecisti. Nel particolare: impronta del calcolo sul dotto epatico.

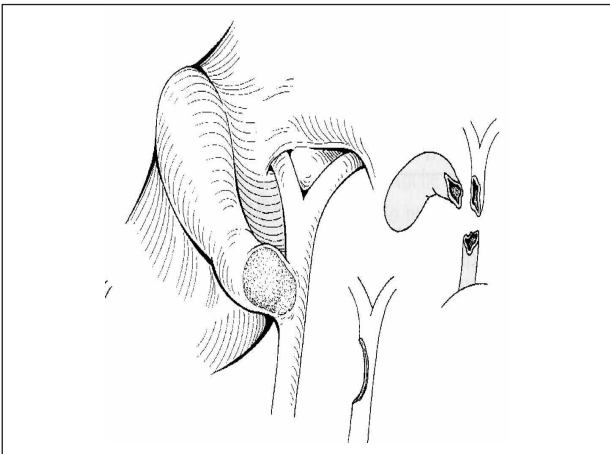


Fig. 6 - Sindrome di Mirizzi tipo II: fistola tra infundibulo della colecisti e dotto epatico. Nel particolare: perdita di sostanza del dotto epatico.

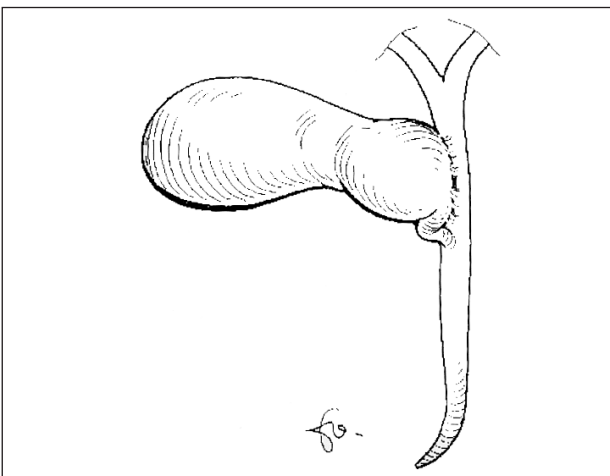


Fig. 7 - Sindrome di Mirizzi tipo II: si noti l'ampia comunicazione fra colecisti e dotto epatico (sottogruppo IV secondo Csendes).

termina nel tempo una serie di alterazioni caratterizzate da ispessimento e fibrosi della parete colecistica, dilatazione delle vie biliari a monte dell'ostruzione e, come fenomeno tardivo, possibilità di formazione di una fistola fra colecisti e epatico comune (tipo 2). Un'altra possibile complicanza è la fistola colecisto-enterica. In un terzo dei casi la sindrome è associata a cancro della colecisti, da attribuire secondo molti autori alla flogosi cronica da calcoli (8,9).

La classificazione della sindrome di Mirizzi è di McSherry, che nel 1982 definì come tipo I (Fig. 5) la sindrome con semplice compressione da calcolo con le varietà IA, in cui è conservata la pervietà del dotto cistico, e IB, in cui esso è obliterato, e come tipo II la forma con fistola colecisto-coledocica (Figg. 6 e 7). Un'ulteriore suddivisione del tipo II in tre sottogruppi (II, III, IV) venne proposta da Csendes in base all'entità della fistola (33% del diametro della VBP; 33-66% del diametro della VBP; >66% del diametro della VBP) (Figg. 6 e 7). Il tipo II rappresenta la naturale evoluzione del tipo I senza trattamento. Lo stesso Csendes, in un ampio studio eseguito su 219 pazienti, ha riportato una prevalenza dell'11% per il tipo I, del 41% per il tipo II, del 44% per il tipo III e del 4% per il tipo IV.

La presentazione clinica è molto varia, anche se l'ittero e i dolori addominali, per lo più in sede epigastrica, sono la regola. Nel nostro caso il paziente è giunto all'osservazione per ittero ostruttivo ingravescente, dolori epigastrici e dimagrimento (>4 kg nell'ultimo mese). Tutti gli esami eseguiti hanno evidenziato un'ostruzione del terzo medio della VBP. Benché fosse stata evidenziata una colelitiasi, nessun esame ha consentito una diagnosi di certezza. La CPRE ha mostrato una stenosi non superabile dallo strumento: è stato eseguito un *brushing* risultato in seguito negativo (9-11). È da sottolineare ancora che, benché siano stati utilizzati tutti i più moderni mezzi diagnostici, non è stato possibile raggiungere una diagnosi preoperatoria di certezza. Un approccio laparoscopico ci è quindi sembrato inutile e rischioso, sia per le condizioni del paziente sia per l'aspetto radiologico preoperatorio (TC) della colecisti e della VBP che sconsigliavano comunque una chirurgia mininvasiva. Infatti, la laparotomia bisottocostale ha evidenziato una colecisti completamente nascosta dall'omento, cui era tenacemente ed estesamente adesa, profondamente alterata dalla flogosi, non "afferrabile", con estrema facilità di sanguinamento, e un infundibulo del tutto "fuso" con il legamento epato-duodenale. Si è pertanto proceduto ad una colecistectomia anterograda molto cauta, lasciando in posto una parte di parete colecistica incompleta là dove era particolarmente aderente e solidale con gli elementi dell'ilo epatico (12-15). Non senza difficoltà è stato possibile isolare l'arteria epatica, notevolmente dilatata a causa dello stato cirrotico. Il cistico è stato reperito mediante uno specillo ed

è stata eseguita una colangiografia che ha permesso di escludere ulteriori formazioni litiasiche e danni iatrogenici dell'albero biliare.

Non è stato inviato il pezzo operatorio ad esame istologico estemporaneo perchè l'eventuale presenza di neoplasia non avrebbe cambiato, per il momento, la strategia terapeutica, per la presenza di un fegato francamente cirrotico.

Conclusioni

La sindrome di Mirizzi, rara complicanza della pa-

tologia litiasica della colecisti, è sempre da tenere in considerazione nella diagnosi differenziale della via biliare principale di incerta natura (16,17). La diagnosi preoperatoria è spesso difficile: nel nostro caso impossibile. La scelta dell'approccio chirurgico laparotomico anziché laparoscopico si è rivelata perfettamente giustificata per il grave quadro anatomico-patologico riscontrato (18).

Vorremmo sottolineare come in questi casi, in realtà non infrequenti in ambito chirurgico, quando tutti i presidi diagnostici si dimostrano non dirimenti, l'esperienza e la saggezza dell'operatore devono guidare la scelta verso il trattamento più appropriato.

Bibliografia

1. Hazzan D, Golijanin D, Reissman P, Adler SN, Shiloni E. Combined endoscopic and surgical management of Mirizzi syndrome. *Surg Endosc* 1999;13:618-20.
2. Mirizzi PL. Syndrome del conducto hepatico. *J Int de Chir* 1948;8:731-77.
3. Mirizzi PL. Fistules biliaires internes spontanees ou cours de la lithiase biliaire. XIV Congres Soe Intern Chir Paris, 1951;531.
4. Toscano RL, Taylor PH jr, Peters J, Edgin R. Mirizzi syndrome. *Am Surg* 1994;60(11):889-91.
5. McSherry CK, Ferstenberg H, Virshup M. The Mirizzi syndrome: suggested classification and surgical therapy. *Surg Gastroent* 1982;219-25.
6. Csendes A, Diaz JC, Burdiles P, et al. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg* 1989;76(11):1139-43.
7. Alareo A, Palma JP, Meneses M: Mirizzi's syndrome: scintigraphic diagnosis. *Br J Surg* 1992;517.
8. Berta R, Pansini GC, Zamboni P, Navarra G, Bertasi M, Vasquez G, Liboni A. Laparoscopic treatment of Mirizzi's syndrome. *Minerva Chir.* 1995;50(6):547-52.
9. De Bakshi S, Das S, Sengupta A. Mirizzi syndrome in a patient with carcinoma gallbladder. *Br J Surg* 1992;79:371-2.
10. Nishimura A, Shirai Y, Hatakeyama K. High coincidence of mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery* 1999; 126(3):587-8.
11. Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, McDonald JC. Mirizzi's syndrome: experience for e multi institutional review. *Am Surg.* 2001;67(1):11-4.
12. Schafer M, Schreiter R, Krahenbuhl L. Incidence and management of Mirizzi syndrome during laparoscopic cholecystectomy. *Surg Endosc* 2003;17(8):1186-90; discussion 1191-2. Epub 2003 May 13.
13. Baer HU, Matthews JB, Schweizer WP, et al. Management of the Mirizzi syndrome and the surgical implications of cholecystcholedochal fistula. *Br J Surgery* 1990;77(7):743-5.
14. Garavello A, Manfroni S, Bellanova G, Antonellis D. Mirizzi syndrome evaluation of 3 cases. *Ann Ital Chir.* 2004;75(3): 357-61.
15. Toursarkissian B, Holley DT, Kearney PA, McGrath PC, Zweng TN. Mirizzi's syndrome. *South Medical Journ.* 1994; 87(4):471-5.
16. Vadala G, Basile G, Rimmaudo G, Pappalardo A, Evola G, Vadala S. Mirizzi's syndrome. *Minerva Med.* 1999;90(56):179-85.
17. Chan CY, Liau KH, Ho CK, Chew SP. Mirizzi syndrome: a diagnostic and operative challenge. *Surgeon* 2003;1(5):273-8.
18. Sare M, Gurer S, Taskin V, Aledag M, Hilmioğlu F, Gurel M. Mirizzi syndrome: choice of surgical procedure in the laparoscopic era. *Surg Laparosc Endosc.* 1998;8(1):63-7.