

SÍNDROME DE MIRIZZI: REVISÃO E ABORDAGEM

*MIRIZZI'S SYNDROME: REVIEW AND
APPROACH*

Matheus Haine¹

Matheus Napoleão¹

Maxwell Vieira¹

Nayara Martins¹

Nayara Timóteo¹

¹ Alunos de graduação de medicina do Unifeso

Carlos P. Nunes²

² Professor do curso de medicina do Unifeso

RESUMO

Introdução: A temática abordada busca revisar as atualidades referentes à Síndrome de Mirizzi, visto que esta é uma das possíveis consequências da colelitíase, o que justifica a crescente preocupação sobre esse tema.

Objetivo: Nesse contexto, o objetivo desse trabalho é revisar a fisiopatologia da Síndrome de Mirizzi, conhecer sua definição, diagnóstico e o tratamento.

Métodos: Foram consultados artigos científicos selecionados através da busca do banco de dados PubMed, SciELO e DeCS.

Desenvolvimento: A Síndrome de Mirizzi é uma das possíveis complicações da fisiopatologia da colelitíase; nesse processo estão envolvidos mecanismos biomecânicos e processos biomoleculares, nos quais resultam em compressão extrínseca do ducto biliar, caracterizando então a síndrome.

Conclusão: É de suma importância que os profissionais de saúde reconheçam os sintomas e façam o diagnóstico precoce da Síndrome de Mirizzi para evitar possíveis complicações ou tratá-las para melhorar a qualidade do paciente.

Descritores: Mirizzi; CPRE; Síndrome de Mirizzi; Conduta Mirizzi.

ABSTRACT

Introduction: The topic addressed sought to review the presentations regarding Mirizzi Syndrome, since this is one of the possible consequences of cholelithiasis, which justifies the growing concern about this issue.

Objective: In this context, the objective of this study is to review the pathophysiology of Mirizzi Syndrome, to know its definition, diagnosis and treatment.

Methods: We consulted selected scientific articles through the search of the database PubMed, Scielo and DeCS.

Development: Mirizzi syndrome is one of the possible complications of the pathophysiology of cholelithiasis; in this process are involved biomechanical mechanisms and biomolecular processes, in which they result in extrinsic compression of the bile duct, characterizing the syndrome.

Conclusion: It is of utmost importance that healthcare professionals recognize the symptoms and make the early diagnosis of the Mirizzi Syndrome to avoid complications to improve the patient's quality of life.

Keywords: Mirizzi; ERCP; Mirizzi Syndrome; Mirizzi Conduct.

INTRODUÇÃO

Síndrome de Mirizzi, conhecida como síndrome de compressão biliar extrínseca, é uma complicação rara de colecistite e colelitíase crônica secundária à obliteração do infundíbulo da vesícula biliar (bolsa de Hartmann), ou ducto cístico, causada pelo impacto de um ou mais cálculos nessas estruturas anatômicas. Causa compressão do ducto biliar adjacente, resultando em obstrução parcial ou completa do ducto hepático comum e, finalmente, desencadeando disfunção hepática. É acompanhada por inflamação da vesícula biliar e, em alguns casos, fístula colecisto-coledociana pode estar presente.¹⁵

Ocorre aproximadamente em 0,05 a 4% dos pacientes portadores de colelitíase. Possui prevalência em mulheres com idade entre 21 e 90 anos, provavelmente um reflexo da preponderância de litíase biliar neste grupo, e é complicação de colecistolitíase de longa data.³

A critério diagnóstico, a ultrassonografia evidencia cálculo biliar fora do ducto hepático. A radiografia simples é importante como forma de demonstrar níveis hidroaéreos consistentes com uma pequena obstrução do intestino, embora o cálculo possa não ser identificado. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) permite a visualização dos ductos biliares extra-hepáticos, ou a colangiografia transepática percutânea (CTP), ou a colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM) demonstram habitualmente a compressão extrínseca característica do colédoco. A cirurgia consiste em remover o ducto cístico, a vesícula biliar enferma e o cálculo impactado. O tratamento endoscópico é eficaz e também pode ser usado como uma medida temporária ou tratamento definitivo em candidatos com risco cirúrgico inadequado.^{4,6,9}

Representa uma doença desafiadora para o cirurgião biliar, além de seu difícil diagnóstico, a síndrome é muitas vezes confundida com câncer de vesícula biliar, pois quando o processo inflamatório associado é predominante, este mimetiza uma estenose neoplásica na RM-colangiografia, além de já ser considerada uma condição pré-cancerosa; também é de difícil tratamento, e risco aumentado de lesão do ducto biliar durante a colecistectomia devido às dificuldades anatômicas durante a dissecação do triângulo de Calot.⁷

OBJETIVOS

Primário: Revisar as atualizações sobre a Síndrome de Mirizzi.

Secundários: Buscar nas bases de dados eletrônicas a definição, fisiopatologia, diagnóstico e tratamento da Síndrome de Mirizzi.

MÉTODOS

A fim de compreendermos a questão fizemos buscas em duas bases de dados, PubMed e SciELO, com os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) da BVS. Os descritores encontrados foram: Síndrome de Mirizzi, Conduta e Abordagem Cirúrgica na Síndrome de Mirizzi, CPRE, tanto na língua inglesa, como na portuguesa. No total foram encontrados 103 artigos, sendo 92 na base de dados PubMed e 11 na SciELO.

Assim, foi necessário adotar alguns critérios de exclusão e inclusão de artigos no estudo: idade do estudo menor que 15 anos, uma vez que existem poucas fontes atuais, maior especificidade quanto ao assunto e maior nível de evidência científica, sendo excluídos aqueles que não contemplavam as hipóteses construídas. Dessa maneira, ao todo selecionamos 15 artigos científicos, sendo estes analisados a fim de facilitar a compreensão e apreensão dos conteúdos importantes, com o intuito de demonstrar as atualizações na Síndrome de Mirizzi.

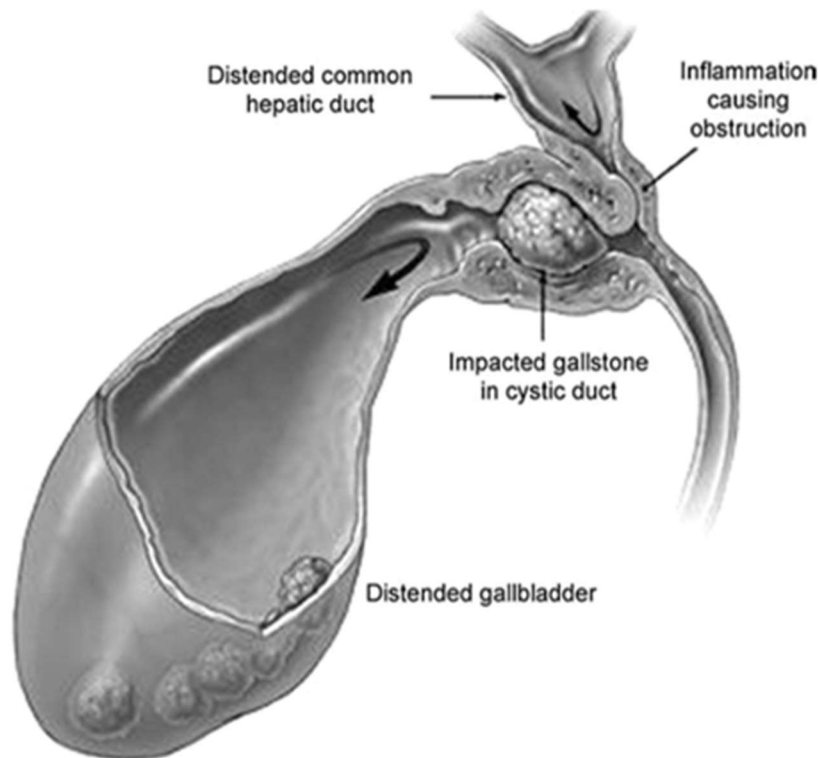
DESENVOLVIMENTO

Esta síndrome é uma complicação incomum da doença crônica do cálculo biliar.¹⁶

Os cálculos biliares são geralmente formados a partir de bile em estase, podem precipitar como lamas e posteriormente se transformar em pedras. A causa mais comum de colelitíase é a partir da precipitação de colesterol que forma subsequentemente em pedras de colesterol. A segunda forma de cálculos biliares são os cálculos biliares pigmentados, resultado do aumento da destruição de células vermelhas do sangue no sistema intravascular causando o aumento das concentrações de bilirrubina, que, subsequentemente, se armazenados na biliar, normalmente pretos. O terceiro tipo de cálculos biliares são as pedras pigmentadas mistas, combinação de substratos de cálcio, tais como carbonato de cálcio ou fosfato de cálcio, colesterol e biliar. O quarto tipo é composto principalmente de cálcio e normalmente encontrados em pacientes com hipercalemia.²

A maioria dos cálculos biliares são assintomáticos, a prevalência aumenta à medida que uma pessoa envelhece. A obesidade aumenta a probabilidade de cálculos biliares, especialmente em mulheres devido ao aumento da secreção biliar do colesterol. Por outro lado, os pacientes com perda de peso drástica ou jejum tem uma chance maior de cálculos biliares secundários à estase biliar. Além disso, há também uma associação hormonal com cálculos biliares, o estrogênio tem sido mostrado para resultar em um aumento do colesterol biliar, bem como uma diminuição da contratilidade da vesícula biliar. As pessoas com doenças crônicas tais como diabetes também tem um aumento na formação de cálculos biliares, bem como a redução da contratilidade da parede da vesícula biliar devido à neuropatia.²

Fisiopatologicamente, essa condição envolve a compressão extrínseca do ducto biliar por pressão aplicada indiretamente por um cálculo impactado no infundíbulo ou colo da vesícula biliar. O processo inflamatório favorece a formação de aderências, fundindo suas paredes com tecido inflamatório edematoso que eventualmente se tornará fibrótico para as estruturas vizinhas; mais frequentemente o ducto biliar comum, duodeno e cólon.^{2, 15, 16}

Figura 1 – Cálculo biliar impactado no ducto cístico

Fonte: Pablo Luis Mirizzi: O Homem Atrás Da Síndrome, N. L Eopardi E G Uy J. M Addern, Departamento De Cirurgia Da Universidade De Adelaide, The Queen Elizabeth Hospital, Adelaide, Austrália Do Sul, Austrália. DOI: 10.1111/j.1445-2197.2007.04325.x ¹

A classificação e caracterização da síndrome de Mirizzi permaneceu inalterada até 1982 quando McSherry et al., com base em seus resultados e dados de colangiopancreatografia retrógrada endoscópica, descobriram que a pressão constante de dentro (do ducto) poderia criar uma comunicação fistulosa entre a vesícula biliar e o ducto biliar. Eles, portanto, dividiram a Síndrome de Mirizzi em dois grupos: do Tipo I foi caracterizado por simples compressão do canal hepático comum, enquanto que o Tipo II foi definido pela presença de uma fistula colecistocoleodociana. Em 1989, Csendes et al. expandiram esta classificação em quatro classes ou graus da síndrome. Tipo I: obstrução extrínseca do ducto hepático comum, cálculos geralmente impactados no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula; Tipo II: Presença de fistula colecistobiliar com 1/3 do diâmetro da circunferência do ducto hepático comum; Tipo III: Presença de fistula colecistobiliar com mais de 2/3 do diâmetro da circunferência do ducto hepático comum; Tipo IV: Presença de fistula colecistobiliar que envolve toda a circunferência do ducto hepático comum. Atualmente, está sendo incluída a fistula colecistoentérica como complicação (Tipo V).^{1,3,10}

Em 2018, foi publicado um artigo de revisão onde foram reexaminados os prontuários clínicos, a análise laboratorial e cirúrgica, bem como o pós-operatório imediato e tardio, e achados no exame patológico de 18 pacientes com síndrome de Mirizzi, tratados nos anos de 2012 a 2016, foram constatados que a sintomatologia mais presente foi de dor em cólica, geralmente em quadrante superior direito que irradia a ponta da escápula direita, associada com a ingestão de alimentos gordurosos. Podem se associar também náuseas, vômitos, colúria, prurido, hepatomegalia e, menos frequentemente, pancreatite aguda,

perfuração da vesícula biliar e perda ponderal. O exame físico clássico irá demonstrar dor abdominal superior direito com palpação profunda (sinal de Murphy).^{2,3,7}

A compressão constante do cálculo, associado à inflamação das estruturas envolvidas, pode resultar em fistula entre o infundíbulo da vesícula ou o ducto cístico e a via biliar extra-hepática. Na fistula colecistobiliar, o cálculo pode migrar para a via biliar principal, enquanto que na fistula colecistoentérica o paciente pode apresentar obstrução intestinal denominada íleo biliar. Ademais, existe um risco aumentado de desenvolver câncer de vesícula biliar com síndrome de Mirizzi, devido à irritação persistente e recorrente da área e estase biliar crônica. De 5% a 28% dos pacientes com a síndrome foram encontrados câncer de vesícula biliar pós-colecistectomia.^{2,3}

Conduta diagnóstica e manejo da Síndrome de Mirizzi

A síndrome de Mirizzi tem sido um desafio diagnóstico e terapêutico para cirurgiões nas últimas décadas. A doença é bem conhecida por ser difícil de obter um diagnóstico pré-operatório preciso, uma vez que a colecistectomia laparoscópica convencional para SM é extremamente difícil e está propensa a lesões nas vias biliares. Mesmo se um diagnóstico pré-operatório desta síndrome é feito com sucesso, a operação ainda pode ser difícil se uma abordagem laparoscópica for adotada.¹⁴

No artigo Manejo cirúrgico da síndrome de Mirizzi, de 2008, exames da função hepática estavam alterados em 50% dos pacientes, em que a FA e GGT chamaram atenção, com valores flutuando 3 e 5x os normais.¹⁰

Em outro artigo, do ano de 2012, foi apresentada uma análise sobre a abordagem diagnóstica e terapêutica da Síndrome de Mirizzi, baseada na classificação de McSherry. De 21.450 colecistectomias realizadas entre os anos de 1987 e 2009, 36 pacientes foram diagnosticados com a síndrome. Os exames realizados no pré-operatório foram USG, TC e CPRE.⁸

Logo, o melhor teste para diagnosticar cálculos biliares e posterior colecistite aguda, apresentando uma taxa de especificidade de 90%, na Síndrome de Mirizzi, o exame de ultra-som observa-se, além do cálculo impactado, um colédoco distal com calibre normal, sinais inflamatórios peribiliares e o espessamento da parede da vesícula. Além desses, observa-se líquido pericolecístico e um sinal ecográfico de Murphy positivo.^{2,12}

A ressonância magnética (RM) e a colangio-RM são bastante úteis nestes casos, principalmente para afastar um tumor da cabeça pancreática ou uma colangite esclerosante primária. Se há uma pedra suspeita no ducto biliar comum com base nos resultados de ultra-som, colangiopancreatografia por ressonância magnética (CPRM) é o próximo passo. Se uma pedra no ducto comum é identificada no MRCP, em seguida, o teste padrão ouro, colangiopancreatografia retrógrado endoscópico (CPER) deve ser realizada por um gastro. Esta técnica tem a vantagem adicional de permitir a implantação de um stent para drenar o canal biliar antes da cirurgia. Uma colangiografia trans-hepática percutânea (PTHC) também é útil no diagnóstico de cálculos biliares se um CPRE não é possível.^{2,12,13}

Além desse padrão, no diagnóstico do Ileo Biliar (IB) o quadro radiológico clássico consiste na tríade de Rigler: obstrução de alças de delgado, pneumobilia e cálculo biliar ectópico, o que pode ser visualizado tanto no raio-x quanto na tomografia computadorizada contrastada, sendo a TC fundamental no diagnóstico e crucial na definição da indicação e momento do manejo cirúrgico, quando indicado.⁶

Apesar dos achados, o seu diagnóstico é feito no pré-operatório em apenas 5% dos casos, devendo ser suspeitada na colelitíase crônica e prontamente identificada no intra-operatório para evitar lesões biliares inadvertidas.^{10,11}

Tratamento

O manejo bem-sucedido da SM depende não apenas do tratamento cirúrgico adequado, mas também, mais importante, do diagnóstico pré-operatório correto. Um diagnóstico pré-operatório preciso pode tornar a operação bem preparada, mesmo na abordagem minimamente invasiva planejada. A tomografia computadorizada ou a ressonância magnética são importantes para excluir o carcinoma de vesícula biliar, mas a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) é importante para o delineamento preciso da anatomia biliar, remoção de qualquer ducto comum concomitante e colocação de stent biliar.¹⁴

No intra-operatório, o achado de aderências firmes perivisceral, vesícula biliar na maioria dos casos escleroatrófica, com ou sem fistula colecistoentérica, triângulo de Calot fibrosado deve despertar a suspeita desta entidade. Para pacientes com colangite aguda o tratamento em caráter de urgência deve proceder com drenagem biliar por CPRE, sendo submetidos à colecistectomia e hepaticojejunostomia dois meses depois.^{3,7}

A dificuldade no tratamento cirúrgico da doença geralmente se deve à presença de intenso processo fibrótico e eventual comunicação entre a vesícula biliar e o ducto hepático comum. Alguns autores não consideram a laparoscopia como primeira escolha devido ao intenso processo inflamatório causado pela doença, sendo até mesmo considerada contraindicação ao tratamento minimamente invasivo, mas pode ser realizada de forma segura por cirurgiões experientes em alguns casos. A abordagem laparoscópica da Síndrome de Mirizzi é controversa e tem sido recomendada para ser restrita a pacientes do Tipo 1 com seleção cuidadosa do paciente.^{3,4,10}

De acordo com a classificação de Mirizzi existe um protocolo bem definido de tratamento cirúrgico que se mostrou eficaz, onde os procedimentos recomendados para diferentes tipos são: Tipo I: colecistectomia parcial; Tipo II: fechamento da fistula com sutura ou coledocoplastia; Tipo III: coledocoplastia; Tipo IV: anastomose biliodigestiva colédocojéjuno ou hepaticojéjuno em Y-de-Roux.³

O principal fator para o sucesso do tratamento da síndrome de Mirizzi é o seu reconhecimento precoce, mesmo no intra-operatório, e na modificação do manejo, de acordo com as características de cada caso.¹¹

No caso do IB, são duas as modalidades principais do ato cirúrgico no IB: primeiro, a que somente corrige a causa da obstrução, a partir de enterotomia com extração do cálculo e eventual ressecção de

segmento intestinal desvitalizado pela impactação do cálculo; segundo, além da correção da causa da obstrução, realiza-se a correção e fechamento do local de origem da fístula e, no mesmo tempo, realiza-se a colecistectomia. Quando se realiza somente o procedimento desobstrutivo, identifica-se a região do cálculo impactado e efetua-se uma incisão alguns centímetros próxima à região acometida através da borda antimesentérica intestinal, ordenando-se o cálculo até a região da enterotomia. Avalia-se a viabilidade da região de onde foi retirado o cálculo com vistas à avaliação sobre a necessidade de ressecção do segmento intestinal. Após, deve-se realizar o inventário intestinal à procura de possíveis cálculos residuais, sendo que aproximadamente 10% dos pacientes apresentam múltiplos cálculos por passagem através da fístula.⁶

Terapias intervencionistas, não cirúrgicas, são também uma opção e têm sido realizadas com êxito por alguns profissionais. A retirada do cálculo impactado por visualização endoscópica ou litotripsia são procedimentos importantes no tratamento do IB, sendo relatados como bem-sucedidos em regiões de cólon e duodeno. Ambos procedimentos possuem as suas limitações: a endoscopia tem sua restrição técnica pela região de alcance do duodenoscópio ou colonoscópio; a litotripsia encontra dificuldade também pela distância da impactação quando se tem a interposição de alças intestinais, dificultando a visualização da região obstruída pelo ultrassom, inviabilizando a litotripsia extracorpórea.⁶

Complicações são encontradas em 0-60% variando desde infecção do sítio cirúrgico a fístulas e estenoses biliares. A mortalidades hospitalar é reportada entre 0-25%.⁵

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Ao término dessa revisão, verificou-se que é de extrema importância o reconhecimento da Síndrome de Mirizzi de maneira precoce nos pacientes com colelitíase e sintomas colestáticos, uma vez que essa cursa com compressão do ducto biliar adjacente desencadeando obstrução parcial ou completa do ducto hepático comum e, finalmente, resultando em disfunção hepática, e, em alguns casos, complicando com colangite, fístula colecistobiliar e fístula colecistoentérica, implicando em piora do prognóstico. Dessa forma é importante a realização de uma abordagem multifacetada para diagnóstico e gerenciamento desse quadro.

A diminuição da qualidade de vida e o aumento da taxa de mortalidade estão relacionados com as complicações descritas acima, sendo assim, é fundamental conhecer a síndrome bem como sua conduta diagnóstica e terapêutica adequada, podendo assim, evitar que o paciente desenvolva alguma das complicações e melhorando o prognóstico.

Os investimentos nas pesquisas auxiliam na compreensão da fisiopatologia, clínica, complicações e fatores ambientais que podem influenciar na Síndrome de Mirizzi. Além disso, estudos futuros devem se concentrar no conhecimento sobre novas ferramentas que auxiliam na investigação, para auxiliar no diagnóstico precoce e até mesmo no prognóstico.

Ademais, percebemos a suma importância de se atentar para a doença no caso de colecistite e colelitíase crônica na ausência de colecolitíase comprovada, através de exames de imagem poucos invasivos, como: USG de vias biliares ou colangiressonancia, identificando assim a síndrome

possibilitando o tratamento de maneira precoce, implicando em considerável melhora do prognóstico dos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Eopardi NL, Addern MG, PABLO LUIS Mirizzi: O homem atrás da SÍNDROME Departamento de Cirurgia da Universidade de Adelaide, The Queen Elizabeth Hospital, Adelaide, Austrália do Sul, Austrália.
2. Jones MW, Ferguson T. Mirizzi Syndrome, Last Update: February 22, 2019. StatPearls Publishing; 2019 Jan- The National Center for Biotechnology Information, Treasure Island (FL)
3. Lacerda PS, Ruiz MR, Melo A, Guimarães LS, Junior SR. Nakajima GS. Síndrome de Mirizzi: Um Grande Desafio Cirúrgico, Mirizzi Syndrome: A Surgical Challenge, Trabalho Realizado Na Clínica Cirúrgica, Hospital Universitário Getúlio Vargas, Universidade Federal Do Amazonas, Manaus, AM, Brasil
4. Fujita N, Noda Y, Kobayashi G. et al. Gallstone ileus treated by electrohydraulic lithotripsy. Sendai city medical center, department of gastroenterology and surgery. *Gastrointest Endosc.* 1992, 38(5):617-9.
5. Chih YY, Chang CL. Value of ct in the diagnosis and management of gallstone ileus. *World j Gastroenterology.* 2005; 11(14):2142-7.
6. Clemente G, Tringali A, De Rose AM, Panettieri E, Murazio M, Nuzzo G, Giuliani F. Mirizzi Syndrome: Diagnosis and Management of a Challenging Biliary Disease. *Can J Gastroenterol Hepatol.* 2018 12;2018:6962090. doi: 10.1155/2018/6962090. PubMed PMID: 30159303; PubMed Central PMCID: PMC6109484.
7. Espinoza GR. Diagnóstico y tratamiento del S. de Mirizzi: experiencia de la Clínica Mayo en 23 años. *Rev Chil Cir [Internet].* 2012 Abr [citado 2019 Mayo 17]; 64(2): 215-216. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262012000200018&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262012000200018>.
8. Longo DL, Fauci AS. *Gastrenterologia e Hepatologia de Harrison*, 2.ed. Editora AMGH, 2014, Sessão IV, Pág. 360-2
9. Neto OCL da F, Pedrosa MGLP, Miranda AL. Manejo cirúrgico da síndrome de Mirizzi. *ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva*, junho 2008. ISSN 0102-6720. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-67202008000200002>
10. De Abreu RAA, Dos Santos MAG, Silva JL, Ojea AR, Vaz FAA, Speranzini MB. Síndrome De Mirizzi: Estudo De 11 Casos. *Serviço De Cirurgia Geral E Do Aparelho Digestivo Do Conjunto Hospitalar Do Mandaqui – São Paulo – Sp*, 2011.
11. Barbosa ABR, De Souza LRMF, Pereira RS, D'Ippolito G. Espessamento parietal da vesícula biliar no exame ultrassonográfico: como interpretar? *Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem.*

Radiol Bras. 2011 Nov/Dez;44(6):381–387. Disponível em:
http://www.rb.org.br/detalhe_artigo.asp?id=2246&idioma=Portugues

12. Gómez MA, Meneses JC. Utilidade da endoscopia para diagnosticar a síndrome Mirizzi, relato de caso, Gastroenterology Unidade, Departamento de Medicina Interna. Universidad Nacional de Colombia. Hospital El Tunal. Bogotá, Colômbia, 07-04-10

13. Lee KF. Mirizzi syndrome: a new approach to an old problem. *HepatoBiliary Surg Nutr* 2018;7(1):56-57. doi: 10.21037/hbsn.2017.12.09

14. Treviño AIV, Romero JJG, Espejel MD, Chernitzky JC, Mera BB, Mata AGE, Villalva J CC, Acuña JC, Argüero RS. Updates in Mirizzi syndrome. *HepatoBiliary Surg Nutr* 2017;6(3):170-178. doi: 10.21037/hbsn.2016.11.01

15. Chen H, Siwo EA, Khu M, Tian Y. Current trends in the management of Mirizzi Syndrome. *Medicine* (2018) 97:4