

PAULO CESAR CREUZ

SÍNDROME DE MIRIZZI

Experiência em 10 anos de tratamento no Hospital de Jacarepaguá
(Hospital Cardoso Fontes)

Trabalho apresentado ao Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital de Jacarepaguá, para conclusão do
Curso de Residência Médica em Cirurgia Geral

Rio de Janeiro
Hospital de Jacarepaguá
2009

PAULO CESAR CREUZ

SÍNDROME DE MIRIZZI

Experiência em 10 anos de tratamento no Hospital de Jacarepaguá
(Hospital Cardoso Fontes)

Trabalho apresentado ao Serviço de Cirurgia Geral
do Hospital de Jacarepaguá, para conclusão do
Curso de Residência Médica em Cirurgia Geral.

Chefia do Serviço de Cirurgia Geral: Dr. Antônio Marcílio Ferreira Neves

Orientador: Dr. Ary Pires de Souza

Co-orientador: Dr. Leonardo Fernandes Valentim

Rio de Janeiro

Hospital de Jacarepaguá

2009

SUMÁRIO

RESUMO.....	iii
1. INTRODUÇÃO.....	1
2. OBJETIVO.....	5
3. MÉTODO.....	6
4. RESULTADOS.....	8
5. DISCUSSÃO.....	13
6. CONCLUSÕES.....	16
REFERÊNCIAS.....	17
APÊNDICE.....	20

RESUMO

O objetivo deste trabalho foi analisar pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi (SM) internados no Hospital de Jacarepaguá (HJ), no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, e caracterizar as manifestações clínicas e laboratoriais desta síndrome, assim como a utilização dos métodos diagnósticos e terapêuticos. Foram encontrados 15 casos de SM entre os 1832 pacientes operados por patologia litiásica da vesícula biliar (prevalência de 0,82%). Onze pacientes (73%) eram do sexo feminino e 4 (27%) do sexo masculino (relação 2,75:1). A idade média foi de 53 anos. Os casos de SM foram separados segundo a classificação de Csendes: tipo I: 2; tipo II: 5; tipo III: 3; tipo IV: 5. Apenas 1 paciente teve o diagnóstico de SM no pré-operatório, feito por CPRE. Dor abdominal, icterícia e náuseas e vômitos são os principais sinais e sintomas. As enzimas hepáticas e biliares estão geralmente elevadas, sendo a fosfatase alcalina a mais afetada. A ultra-sonografia abdominal foi o exame de imagem mais solicitado, sendo que vesícula biliar com cálculos e dilatação das vias biliares intra e extra hepáticas foram as alterações radiológicas mais frequentes. A SM tipo I foi tratada com colecistectomia apenas. Os tipo II e III necessitaram de exploração das vias biliares e coledocostomia com dreno de Kehr. O tipo IV exigiu a confecção de anastomoses bilio-digestivas. A alta dos pacientes ocorreu, em média, no 9º dia pós-operatório. Dois pacientes tiveram complicações pós-operatórias, um deles evoluindo para óbito. Conclui-se que a SM é uma complicação rara da colelitíase de longa duração, ocorrendo mais em mulheres na sexta década de vida, que a fístula colecistocolédociana é a forma de apresentação mais comum e que o tratamento varia conforme a complexidade de cada caso, realizando-se de colecistectomias a derivações bilio-digestivas.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Mirizzi (SM) é uma complicação rara da colelitíase de longa duração, caracterizada pelo estreitamento do ducto hepático comum.

Em 1948, o cirurgião argentino Pablo L. Mirizzi descreveu um paciente com obstrução parcial do ducto hepático comum secundário a cálculo biliar impactado no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula biliar, associado à resposta inflamatória envolvendo o ducto cístico e o ducto hepático comum². Esta apresentação tornou-se conhecida como Síndrome de Mirizzi. Inicialmente Mirizzi caracterizou a síndrome por: ducto cístico com trajeto paralelo ao ducto hepático comum, cálculos impactados no ducto cístico ou infundíbulo da vesícula biliar, obstrução mecânica do ducto hepático comum por cálculos ou secundário a inflamação, icterícia contínua ou intermitente e colangite recorrente. Atualmente ela compreende um espectro de apresentações que variam da compressão extrínseca do ducto hepático comum à presença de fístula colecistobiliar.

A Síndrome de Mirizzi ocorre em 0,05% a 3,95% dos pacientes com cálculos de vesícula biliar^{3,4,21,28,32,34}.

Inicialmente McSherry *et al*¹¹ classificaram-na em tipo 1: compressão externa do ducto hepático comum por um cálculo impactado no ducto cístico e tipo 2: erosão da parede do ducto biliar criando uma fístula colecisto-coledociana. Em 1989 Csendes *et al*⁶ propuseram uma nova classificação que separava os tipos fistulizados, de acordo com o grau de destruição da via biliar, em tipo I: compressão extrínseca do ducto hepático comum por cálculos geralmente impactados no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula; tipo II: presença de fístula colecistobiliar com um diâmetro até um terço da circunferência da parede do ducto hepático comum; tipo III: presença de fístula colecistobiliar com um diâmetro até dois terços da parede do ducto hepático comum; tipo IV: presença de fístula colecistobiliar que envolve toda a circunferência da parede do ducto hepático comum. Recentemente, em 1997, Nagakawa *et al*⁵ descreveram uma nova classificação da SM usando critérios diagnósticos e terapêuticos: tipo I: estenose do ducto hepático comum causado por um cálculo impactado no ducto cístico ou no infundíbulo vesicular; tipo II: fístula do ducto hepático comum como resultado de cálculo impactado no ducto cístico ou no infundíbulo vesicular; tipo III: estenose do ducto hepático causado por cálculo na confluência colecisto-coledociana;

tipo IV: estenose do ducto hepático como consequência de colecistite sem a presença de cálculo no ducto cístico ou infundíbulo vesicular.

O quadro clínico-laboratorial da SM não possui um modelo específico ^{1,7,8}. Na anamnese normalmente o paciente relata colelitíase de longa data, episódios de icterícia obstrutiva e passado de colecistite aguda e/ou colangite. Os sinais e sintomas referidos geralmente incluem dor abdominal em hipocôndrio direito e/ou epigástrio, icterícia, náuseas e vômitos, colúria e febre. Quanto aos exames laboratoriais, as transaminases hepáticas costumam estar elevadas e existem marcadores de colestase. Cerca de 80% dos pacientes com SM apresentam: icterícia, dor abdominal e alterações das provas de função hepática.

Quanto aos exames de imagem, a ultra-sonografia e a tomografia computadorizada de abdome podem sugerir o diagnóstico de SM ao revelar cálculo(s) fixo(s) na área do infundíbulo, próximo à junção do ducto cístico com o colédoco, e dilatação das vias biliares acima do local da compressão ¹⁰. A colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) pode revelar compressão ou estreitamento do ducto hepático comum. É um método que tem a vantagem de ser também utilizado como terapêutico. Além da remoção dos cálculos da via biliar, a CPRE permite a colocação de stents que servem para drenagem das vias biliares e identificação do ducto biliar comum durante ato operatório ^{12,13,14,15,16}. A ecoendoscopia (ultra-sonografia endoscópica) no diagnóstico da coledocolitíase, independentemente do tamanho do cálculo ou do diâmetro coledociano, é o teste diagnóstico mais acurado do que a CPRE para a detecção de cálculo na via biliar principal ¹⁷. Para o diagnóstico de SM, a ecoendoscopia apresenta uma sensibilidade de 97% e especificidade de 100% ³⁰. A colangiopressonância pode demonstrar com precisão a presença de dilatação biliar, o grau de obstrução, a localização intra ou extra luminal dos cálculos, identificar e avaliar o grau de inflamação ao redor da vesícula. Pode revelar alterações anatômicas como fístulas e mal-formações ^{18,19,20}.

O diagnóstico pré-operatório da SM é difícil, sendo necessário um elevado índice de suspeita desta síndrome para evitar lesões na árvore biliar. A importância do diagnóstico pré-operatório consiste na programação do ato cirúrgico, como a exploração da via biliar principal e/ou conversão de laparoscopia para laparotomia ^{21,25}. O diagnóstico intra-operatório ocorre na maioria dos casos, e é sugerido pela presença de aderências entre vesícula biliar e hepatocolédoco na área do triângulo de Calot ^{3,9}.

O tratamento da SM é cirúrgico e deve ser norteado pelos seguintes princípios gerais ^{11,29}: dissecação cuidadosa das estruturas biliares; remoção completa dos cálculos do trato biliar; identificação do ducto hepático comum; colangiografia intra-operatória sempre que possível, principalmente quando não existe diagnóstico pré-operatório definido. A cirurgia

indicada depende do grau de inflamação e deformidades anatômicas encontradas, sendo individualizada para cada caso. No entanto podemos identificar um padrão cirúrgico relacionado à classificação de Csendes. No tipo I de Csendes, a colecistectomia e remoção dos cálculos biliares são o tratamento de escolha^{3,23}. O processo inflamatório crônico pode dificultar a exposição do triângulo de Calot, levando a lesões iatrogênicas⁷. Por isso, uma colecistectomia parcial pode ser uma alternativa segura^{3,23}. Pode-se associar CPRE pós-operatória caso exista dificuldade técnica de remoção dos cálculos do colédoco^{22,12}. No tipo II e III de Csendes, por conta do processo inflamatório, a dissecação ao nível do ducto cístico e exposição do triângulo de Calot podem levar a abertura do orifício fistuloso, deixando pouco tecido para uma boa sutura³. Por isso é proposta a técnica de Sandblom²⁴, que consiste na abertura do fundo da vesícula com remoção dos cálculos, colecistectomia parcial por via anterógrada com preservação do infundíbulo, coledocoplastia com sutura da parede da vesícula remanescente no orifício fistuloso (evitando o estreitamento do ducto), e introdução do dreno de Kehr no ducto hepático comum acima da área reparada. O fechamento primário do orifício fistuloso apresenta tendência à formação de fibrose e estenose do ducto biliar nas linhas de sutura. Se a fístula não puder ser corrigida primariamente sem tensão, uma anastomose bilio-digestiva pode ser executada²². Na SM tipo IV normalmente é necessário uma hepaticojejunostomia em Y de Roux ou coledocoduodenostomia látero-lateral^{6,22}, em função do alto grau de deformidade e destruição da via biliar.

Quanto ao tratamento vídeo-laparoscópico, uma metanálise realizada em 2006 mostrou um alto índice de conversão no tratamento laparoscópico e lesões da via biliar numa taxa de 0 a 22,2%²¹. A cirurgia aberta continua sendo o tratamento padrão ouro. A SM ainda deve ser considerada uma contra-indicação para a cirurgia vídeo-laparoscópica²¹.

A principal complicação a ser considerada no tratamento da SM (não pela sua frequência, mas sim pela sua importância) é a lesão iatrogênica das vias biliares. Existe maior chance dela ocorrer quando não há suspeita pré-operatória da síndrome. A lesão da via biliar leva a obstrução crônica do trato biliar, o que pode causar lesão hepática permanente, especialmente quando existe algum grau de infecção crônica. Nesta situação, a proliferação biliar ductal é seguida por fibrose portal. A colestase prolongada pode levar a cirrose biliar secundária. Quando a colestase é aliviada pode haver regressão, normalmente lenta, das alterações histológicas hepáticas, principalmente a fibrose portal e desaparecimento da infiltração de pigmentos biliares.

Existe ainda uma chance maior de neoplasia da vesícula biliar nos portadores de SM. A inflamação crônica da vesícula biliar, normalmente encontrada nestes pacientes,

desempenha um papel na patogênese do câncer. A incidência de neoplasia de vesícula biliar é maior naqueles pacientes com SM, do que naqueles com colelitíase de longa data (25% vs. 2%, respectivamente) ³¹.

Este trabalho foi realizado com o intuito de traçar um perfil epidemiológico dos pacientes portadores de SM operados no HJ, descrevendo as formas de apresentação, métodos diagnósticos e terapêuticos e suas complicações, alertando para importância do diagnóstico e tratamento precoces.

2. OBJETIVO

Analisar pacientes portadores da Síndrome de Mirizzi operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009.

3. MÉTODO

Em um estudo clínico, descritivo e retrospectivo, foram identificados 1832 prontuários de pacientes portadores de patologia litiásica da vesícula biliar, submetidos a tratamento cirúrgico no Hospital de Jacarepaguá (HJ), no Rio de Janeiro – RJ, entre 01 de fevereiro de 1999 e 31 de janeiro de 2009, encontrando-se 15 pacientes portadores da Síndrome de Mirizzi (SM). Os prontuários foram fornecidos pelo Serviço de Arquivo Médico e Estatístico do HJ.

Utilizando-se um protocolo previamente estabelecido (apêndice), foram coletados dados sobre: identificação, idade, sexo, quadro clínico, exames complementares, momento do diagnóstico, classificação da SM, tratamento cirúrgico realizado, complicações e tempo de internação.

Quanto ao quadro clínico, foram analisados dados da anamnese e exame físico no pré-operatório. Os sinais e sintomas analisados foram: dor abdominal, náuseas e vômitos, febre, calafrios, icterícia (contínua ou intermitente), colúria, acolia, hipotensão e encefalopatia (diminuição do nível de consciência).

Quanto aos exames laboratoriais, foram consideradas as dosagens séricas de: bilirrubina total e direta, fosfatase alcalina, gama glutamil transferase (γ -GT), transaminase glutâmico oxalacética (TGO), e transaminase glutâmico pirúvica (TGP).

O momento do diagnóstico da SM foi dividido em pré-operatório, intra-operatório ou se havia uma suspeita da SM no pré-operatório.

Quanto ao tipo de SM presente, foram considerados os tipos descritos por Csendes *et al*⁶ (Quadro 1; Figura 1).

Quadro 1 – Classificação da Síndrome de Mirizzi, segundo Csendes *et al*⁶.

Tipo de Csendes	Características
Tipo I	Compressão extrínseca do ducto hepático comum por cálculos geralmente impactados no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula
Tipo II	Presença de fístula colecistobiliar com um diâmetro até um terço da circunferência da parede do ducto hepático comum
Tipo III	Presença de fístula colecistobiliar com um diâmetro até dois terços da parede do ducto hepático comum
Tipo IV	Presença de fístula colecistobiliar que envolve toda a circunferência da parede do ducto hepático comum

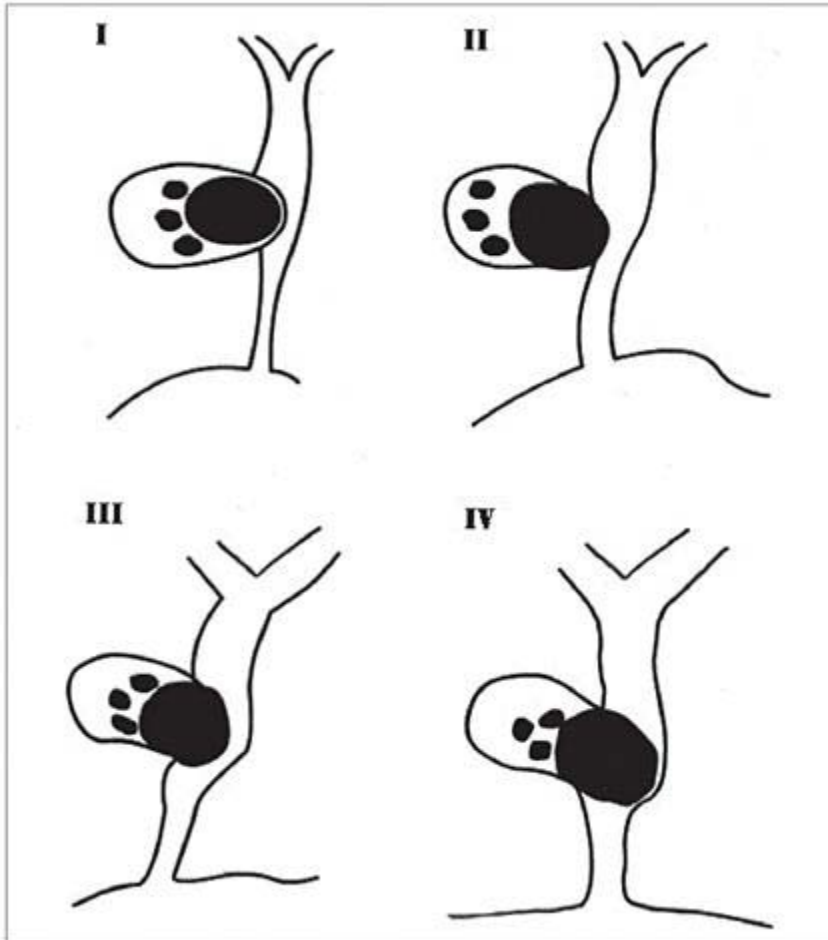


Figura 1 – Representação esquemática da classificação de Csendes para Síndrome de Mirizzi

Quanto ao tipo de complicação, foram consideradas apenas aquelas relacionadas à manipulação cirúrgica das vias biliares: fístula, lesão iatrogênica da via biliar, colelitíase residual, pancreatite aguda, abscesso colangiográfico, lesão vascular, etc.

4. RESULTADOS

Dos 1832 pacientes portadores de patologia litiásica operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, 15 possuíam a Síndrome de Mirizzi, correspondendo a uma prevalência 0,82%.

Tabela 1 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo o sexo, em número (n) e percentual (%).

Sexo	n	%
Masculino	4	26,67
Feminino	11	73,33
Total	15	100,00

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

A idade dos pacientes variou de 34 a 69 anos (média: 53,2 anos).

Tabela 2 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo a classificação do tipo de síndrome proposta por Csendes et al, em número (n) e percentual (%).

Tipo de Csendes	n	%
Tipo I	2	13,34
Tipo II	5	33,33
Tipo III	3	20,00
Tipo IV	5	33,33
Total	15	100,00

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

Tabela 3 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo o momento do diagnóstico da síndrome, em número (n) e percentual (%).

Diagnóstico	n	%
Pré-operatório	1	6,67
Intra-operatório	14*	93,33
Total	15	100,00

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

* Em 6 pacientes havia a suspeita pré-operatória da existência da síndrome, que foi confirmada durante o ato cirúrgico.

Tabela 4 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo os sinais e sintomas, em número (n) e percentual (%).

Sinal ou sintoma	n	%
Dor abdominal	14	93,33
Icterícia	13*	86,67
Colúria	13	86,67
Acolia	13	86,67
Náuseas e vômitos	11	73,33
Febre	6	40,00
Calafrios	4	26,67
Prurido	3	20,00
Hipotensão	1	6,67
Encefalopatia	1	6,67

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

* Entre os 13 pacientes icterícios, 10 (76,92%) apresentaram uma icterícia contínua, e nos outros 3 pacientes (23,08%) a icterícia tinha um comportamento flutuante.

Tabela 5 – Dosagens séricas das principais enzimas hepáticas e biliares dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo seus valores máximos, mínimos e médios.

Enzima	Mínimo	Média	Máximo	Referência
Bilirrubina total (mg/dl)	0,60	10,50	24,50	até 1,2
Bilirrubina direta (mg/dl)	0,20	7,49	16,20	até 0,4
Fosfatase alcalina (U/l)	272,00	997,18	3.242,00	50 a 136
Gama glutamil transferase – γ -GT (U/l)	39,00	417,69	893,00	Homem: 15 a 85 Mulher: 5 a 55
Transaminase glutâmico oxalacética – TGO (U/l)	6,00	124,29	460,00	12 a 46
Transaminase glutâmico pirúvica – TGP (U/l)	12,00	190,50	857,00	3 a 50

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

Tabela 6 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo os exames de imagem realizados, em número (n) e percentual (%).

Exame de imagem	n	%
Ultra-sonografia abdominal	15	100,00
Endoscopia digestiva alta	7	46,67
Tomografia computadorizada de abdome	4	26,67
CPRE*	2	13,33
Colangioressonância	1	6,67

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

* Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica.

Tabela 7 – Distribuição das alterações encontradas nos exames de imagem realizados nos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo os exames de imagem realizados, em número (n) e percentual (%).

Exame de imagem	USG ¹		EDA ²		TC ³		CPRE ⁴		Colangio- ressonância	
	abdominal		visão lateral		abdome					
Alteração radiológica	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Vesícula biliar com cálculo(s)	10	66,67					1	50,00	1	100,00
Dilatação de via biliar extra-hepática (hepatocolédoco)*	10	66,67			3	75,00	1	50,00	1	100,00
Dilatação de via biliar intra-hepática	9	60,00			4	100,00			1	100,00
Colédoco com cálculo(s)	5	33,33			2	50,00	2	100,00	1	100,00
Imagem cística (hipoecóica) na topografia do hilo hepático	3	20,00			1	25,00				
Vesícula biliar de paredes espessadas	5	33,33								
Vesícula biliar distendida	2	13,33							1	100,00
Vesícula biliar escleroatrófica	2	13,33								
Impressão coledociana no duodeno			3	42,86						
Papila de Vater abaulada			1	14,29						
Síndrome de Mirizzi							1	50,00		

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

1. Ultra-sonografia. 2. Endoscopia digestiva alta. 3. Tomografia computadorizada. 4. Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica.

* À montante do ponto de obstrução/estreitamento.

Tabela 8 – Distribuição dos pacientes portadores de Síndrome de Mirizzi, operados no Hospital de Jacarepaguá no período de 01 de fevereiro de 1999 a 31 de janeiro de 2009, segundo a classificação de Csendes e o tratamento cirúrgico realizado, em número (n) e percentual (%).

Cirurgia	Tipo I		Tipo II		Tipo III		Tipo IV	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Colecistectomia total	1	6,67						
Colecistectomia parcial	1	6,67						
Colecistectomia total com coledocostomia com dreno de Kehr			4	26,66	1	6,67		
Colecistectomia total com coledocostomia com dreno de Kehr e coledocoplastia			1	6,67	1	6,67		
Colecistectomia parcial com coledocostomia com dreno de Nelaton*					1	6,67		
Colecistectomia parcial com coledocostomia com dreno de Kehr							2	13,33
Colecistectomia total com coledocoduodenostomia							1	6,67
Colecistectomia total com hepaticojejunostomia							1	6,67
Hepaticojejunostomia**							1	6,67
Total	2	13,34	5	33,33	3	20,00	5	33,33

Fonte: SAME – HJ, 1999-2009

* A anatomia da via biliar distorcida pelo processo inflamatório não permitiu a colocação do dreno de Kehr com suas canaletas proximal e distal, sendo necessário o uso de um drena mais simples, como o de Nelaton .

** Neste paciente a vesícula biliar não foi identificada (por estar escleroatrófica ou envolvida pelo processo inflamatório), não sendo realizada a colecistectomia.

Em 10 pacientes (71,43%) foi possível realizar a colecistectomia total e em 4 pacientes (28,57%) a colecistectomia foi parcial. Em 1 paciente a vesícula biliar não foi identificada (por estar escleroatrófica ou envolvida pelo processo inflamatório).

As complicações pós-operatórias referentes à manipulação cirúrgica das vias biliares ocorreram em apenas 2 pacientes (morbidade: 13,33%). Num deles ocorreu abscesso subfrênico (tratado clinicamente) e estenose do colédoco distal (tratada no 39º dia pós-operatório com CPRE). No outro paciente ocorreu choque hipovolêmico e insuficiência renal aguda, atribuídos a sangramento da artéria cística, sendo re-operado e evoluindo para óbito no 9º dia pós-operatório (mortalidade: 6,67%).

O tempo de recuperação variou de 2 a 19 dias (média: 8,86 dias).

5. DISCUSSÃO

A prevalência da Síndrome de Mirizzi (SM) entre os portadores de cálculo de vesícula biliar neste estudo foi de 0,82%, estando de acordo com a literatura que mostra prevalências de 0,05 a 3,95% ^{3,4,28,32,34}.

Sendo uma complicação da colelitíase de longa duração, a SM apresentou neste estudo uma distribuição entre os sexos semelhante à da colelitíase, com 2,75 mulheres para cada homem, estando de acordo com a literatura ^{3,28,34,35}.

A idade média de 53,2 anos é compatível com a literatura, que varia de 48,0 a 61,7 anos ^{1,28,34,35}.

Em apenas 2 pacientes (13,34%) a SM se manifestou na sua forma clássica (Csendes tipo I) com compressão do ducto hepático comum. Nos outros 13 pacientes (86,66%) já havia destruição do ducto e formação de fístula colecistocolédociana (Csendes tipo II a IV). Samaniego *et al* ³⁴ encontraram um resultado semelhante com 22% de SM tipo I e 78% de SM com fístula (tipo II a IV). Num outro estudo realizado no Rio de Janeiro em 2005 ²⁸, dos 56 casos de SM, 42,80% eram do tipo I e 57,20% apresentava fístula (tipo II a IV). Como mostra a literatura ^{28,34,35}, existe uma prevalência maior dos casos com formação de fístula. Este fato pode estar relacionado com a dificuldade diagnóstica da SM e o tempo de espera para o tratamento cirúrgico da colelitíase ²⁸. A demora para a realização da cirurgia em pacientes portadores de colelitíase permite a instalação de um processo inflamatório crônico, além de sucessivos episódios de colecistite aguda (muitas vezes oligossintomáticos), que vão distorcendo e destruindo as vias biliares extra-hepáticas, tornando o tratamento mais complexo, com maior morbidade.

O momento do diagnóstico da SM é um fator importante para o sucesso do tratamento cirúrgico ^{25,28}. A distorção de uma via biliar por processo inflamatório crônico é um grande desafio para um cirurgião menos experiente ou que está acostumado apenas com colecistectomias simples. O diagnóstico pré-operatório permite uma adequação melhor da equipe cirúrgica (com cirurgiões mais experientes, um tempo anestésico maior, colangiografia trans-operatória, instrumentos de exploração da via biliar, etc.) para a realização de uma cirurgia com o mínimo de riscos para a ocorrência de lesões das vias biliares ²⁵. Neste estudo, apenas 1 paciente teve o diagnóstico pré-operatório da SM, que foi estabelecido pela colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE). Entretanto, dos 14 outros pacientes

que tiveram o diagnóstico confirmado no intra-operatório, seis deles já tinham dados clínicos e de exames complementares que sugeriam a existência da SM, o que permitiu um melhor preparo do ato cirúrgico, minimizando riscos.

Dor abdominal, icterícia colestática e náuseas e vômitos foram os sinais e sintomas mais encontrados nos pacientes com SM, estando de acordo com a literatura^{1,28,34,35}. Chama atenção o fato de que em 77% dos pacientes com icterícia, esta era contínua, sendo um dado importante para diferenciá-la da icterícia da coledocolitíase, que geralmente é transitória ou flutuante³⁶.

Foram encontradas anormalidades laboratoriais em todos os pacientes, sendo a fosfatase alcalina a enzima que mais apresentou alterações, estando sempre acima dos valores de referência. Em raros pacientes alguns marcadores ainda encontravam-se dentro da normalidade, porém, na média, todos estavam bem acima dos valores de referência. As dosagens de bilirrubinas chegaram a 24,50mg/dl de total e 16,20mg/dl de bilirrubina direta, valores muito acima daqueles encontrados em obstruções benignas das vias biliares (como a coledocolitíase), normalmente vistos apenas nas obstruções malignas³³.

Todos os pacientes foram submetidos à ultra-sonografia abdominal, porém em nenhum deles o exame foi diagnóstico, estando de acordo com a literatura consultada¹⁰. Ela apenas revelou alterações que demonstravam a obstrução extra-hepática das vias biliares. As principais alterações radiológicas foram: vesícula biliar com cálculos, dilatação da via biliar extra e intra hepática. A endoscopia digestiva alta foi o segundo exame mais solicitado (feita em 46,67% dos pacientes). A principal indicação do exame foi para afastar tumores peri-ampulares que pudessem justificar o quadro de icterícia colestática. As alterações radiológicas encontradas foram: impressão coledociana no duodeno (42,86%) e papila de Vater abaulada (14,29%), decorrentes da dilatação do hepatocolédoco. A tomografia computadorizada de abdome demonstrou bem a dilatação das vias biliares intra e extra hepáticas, porém sem realizar o diagnóstico de SM em nenhum dos casos. A CPRE foi realizada em apenas dois pacientes, estabelecendo o diagnóstico de SM em um deles e revelando alterações das vias biliares que, junto com dados clínico-laboratoriais, sugeriam o diagnóstico de SM no outro. A colangio-ressonância foi precisa em demonstrar detalhes anatômicos, porém sem firmar o diagnóstico. Em quatro pacientes foi descrita uma imagem cística (hipoecóica) na topografia do hilo hepático que poderia corresponder a uma vesícula biliar deformada pelo processo inflamatório, cujos cálculos já migraram para hepatocolédoco pela fístula formada, visto que nestes quatro pacientes foi encontrada SM tipo IV. A ecoendoscopia, considerada o exame mais sensível e específico para diagnóstico de SM¹⁷, não foi realizada em nenhum paciente.

Todas as cirurgias foram por laparotomia. Os casos de SM tipo I puderam ser tratados apenas com colecistectomia, sendo que num deles esta foi parcial, em função das aderências da vesícula biliar com o hepatocolédoco, estando de acordo com as recomendações da literatura^{3,23}. O tipo II, além da colecistectomia, necessitou da exploração das vias biliares em função da presença de fístulas. Mesmo com orifício fistuloso pequeno, neste serviço preconiza-se a coledocostomia com dreno de Kehr, que é retirado por volta do 28º dia pós-operatório, a nível ambulatorial. Um caso necessitou de coledocoplastia em função das aderências com a vesícula biliar. Nas SM tipo III também foi necessária uma coledocoplastia e uma colecistectomia parcial, visando deixar tecido suficiente para uma sutura sem tensão e sem risco de estenose, como propõem Sandblom²⁴ e Johnson³. Em todos os casos foi realizada a coledocostomia. O tipo IV, como era de se esperar, foi aquele de tratamento mais complexo. A colecistectomia total foi conseguida em apenas dois casos. A destruição da via biliar extra-hepática exigiu a confecção de anastomoses bilio-digestivas em três pacientes (duas hepaticojejunosomias e uma colecoduodenostomia), desfecho semelhante à de outros trabalhos^{1,28,32,34,35}. Nove dos dez pacientes submetidos à coledocostomia com dreno retornaram ao ambulatório no tempo previsto sem sinais de icterícia ou estenose da via biliar extra-hepática. Apenas um paciente apresentou estenose do colédoco distal que foi tratada no 39º dia pós-operatório com CPRE.

6. CONCLUSÕES

1. A Síndrome de Mirizzi é uma complicação rara da colelitíase de longa duração, ocorrendo mais em mulheres na sexta década de vida.
2. A fístula colecistocolédociana é a forma de apresentação mais comum.
3. O tratamento varia conforme a complexidade de cada caso, realizando-se de colecistectomias a derivações bilio-digestivas.

REFERÊNCIAS

1. Waisberg J, Corona A, Abreu IW, Farah JFM, Lupinacci RA, Goffi FS. Obstrução benigna do ducto hepático comum (síndrome de Mirizzi): diagnóstico e tratamento operatório. *Arq. Gastroenterol.* 2005; 42(1):13-18.
2. Mirizzi PL. Syndrome del conducto hepatico. *J Int Chirur.* 1948; 8:731-777.
3. Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, McDonald JC. Mirizzi syndrome: experience from a multi-institutional review. *Am Surg* 2001; 67:11-4.
4. Karakoyunlar O, Sivrel E, Koc O, Denecli AG. Mirizzi syndrome must be ruled out in the differential diagnosis of any patients with obstructive jaundice. *Hepatogastroenterology.* 1999; 46:2178-82.
5. Nagawaka T, Ohta T, Kayahara M, Ueno K, Konishi I, Sanada H, Miyasaki I. A new classification of Mirizzi syndrome from diagnostic and therapeutic viewpoints. *Hepatogastroenterology.* 1997; 44:63-67.
6. Csendes A, Diaz JC, Burdiles P. Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification. *Br J Surg.* 1989; 76:1139-43.
7. Kok KYY, Goh PYM, Ngoi SS. Management of Mirizzi syndrome in the laparoscopic era. *Surg Endosc.* 1998; 12:1242-4.
8. Martins Jr EV, Rohr MRS, Siqueira ES, Blum VF, Ferrari Jr AP. Síndrome de Mirizzi: relato de caso e revisão de literatura. *Gastroenterol Endosc Dig.* 1995; 14:28-30.
9. Shah OJ, Dar MA, Wani MA, Wani NA. Management of Mirizzi syndrome: a new surgical approach. *ANZ J Surg.* 2001; 71:423-7.
10. Hilger DJ, VerSteeg KR, Beaty PJ. Mirizzi syndrome with common septum: ultrasound and computed tomography findings. *J Ultrasound Med.* 1988; 7:409-11.
11. McSherry CK, Ferstenberg H, Vishup M. The Mirizzi syndrome: suggested classification and surgical therapy. *Surg Gastroenterol.* 1982; 1:219-25.
12. England RE, Martin DF. Endoscopic management of Mirizzi syndrome. *Gut.* 1997; 40:272-6.
13. Dewar G, Chung SCS, Li AKC. Operative strategy in Mirizzi syndrome. *Surg Gynecol Obstet.* 1990; 171:157-9.
14. Cotton PB. Endoscopic management of bile duct stones. *Gut* 1984; 25:587-97.

15. Siegel JH, Yatto RP. Biliary endoprosthesis for the management of retained bile duct stones. *Am J Gastroenterol*. 1984; 79: 50-4.
16. Chan CY, Liao KH, Ho CK, Chew SP. Mirizzi syndrome: a diagnostic and operative challenge. *Surg J R Coll Surg Edinb Irel*. 2003; 1:273-278
17. Ney MVS. A contribuição da ecoendoscopia no diagnóstico da coledocolitíase. Dissertação (mestrado) Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo 2003
18. Becker CD, Grossholz M, Mentha G, de Peyer R, Terrier F. MR cholangiopancreatography: technique, potential indications, and diagnostic features of benign, postoperative, and malignant conditions. *Eur Radiol*. 1997; 7:865-74.
19. Fulcher AS, Turner MA, Capps GW. MR cholangiography: technical advances and clinical applications. *Radiographics*. 1999; 19:25-41.
20. Soto JA, Yucel EK, Barish MA, Chutan R, Ferruci JT. MR cholangiopancreatography after unsuccessful or incomplete ERCP. *Radiology*. 1996; 199:91-8.
21. Lai EC, Lau WY. Mirizzi syndrome: history, present and future development. *ANZ J Surg*. 2006; 76(4):251-7.
22. Binmoeller KF, Thonke F, Soehendra N. Endoscopic treatment of Mirizzi syndrome. *Gastrointest Endosc*. 1993; 39:532-6.
23. Pemberton M, Wells AD. The Mirizzi syndrome. *Postgrad Med J*. 1997; 73:487-90.
24. Sandblom P, Tabrizian M, Fluckiger A. Repair of common bile duct defects using the gallbladder or cystic duct as a pedicled graft. *Surg Gynecol Obstet*. 1975; 140:425-32.
25. Costa CEF et al. Síndrome de Mirizzi: diagnóstico pré-operatório. HGJ, Serviço de Cirurgia Geral. Rio de Janeiro, 2004.
26. Martin RF, Rossi RL. Bile duct injuries. Spectrum, mechanism of injury, and their prevention. *Surg Clin North Am*. 1994; 74:781-803.
27. Nunes CCA, Peter J, Pinto RP, Grechi BLP. Síndrome de Mirizzi e fístula colecistobiliar. *Rev Méd St Casa*. 2000; 11:1983-5.
28. Leite LMC. Síndrome de Mirizzi. Contribuição ao diagnóstico e à terapêutica. *Radiol Bras*. 2006; 39(3)
29. Posta GG. Unexpected Mirizzi anatomy: a major hazard to the common bile duct during laparoscopic cholecystectomy. *Surg Laparosc Endosc*. 1995; 5:412-4.

30. Wehrmann T, Riphaus A, Martchenko K, Kokabpick S, Pauka H, Stergiou N, Frenz MB. Intraductal ultrasonography in the diagnosis of Mirizzi syndrome. *Endoscopy*. 2006; 38(7):717-22.
31. Redaelli CA, Buchler MW, Schilling MK, Krahenbuhl L, Ruchti C, Blumgart LH, Baer HU. High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma. *Surgery*. 1997; 212:58-63.
32. 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.
33. Ahrendt SA, Pitt HA. Árvore biliar: doença biliar maligna. In: Sabiston: Tratado de Cirurgia 16^a ed. 2003; 1210-1218.
34. Samaniego A, Castor; Sanabria Z, Valeria; Filártiga L, Aníbal. Experiencia en tratamiento del Síndrome de Mirizzi. *Rev Chil Cir*. 2006; 58(4): 276-280.
35. Marull AM, Gutiérrez LV. Síndrome de Mirizzi. *Rev Argent Cir*. 1999; 76(6): 236-42.
36. Ahrendt SA, Pitt HA. Árvore biliar: coledocolitíase. In: Sabiston: Tratado de Cirurgia 16^a ed. 2003; 1195-1199.

APÊNDICE

FICHA DE COLETA DE DADOS

1. Dados do paciente:

Registro:..... Idade:..... Sexo:..... Data Internação:/.../....

2. Quadro clínico:

- Dor abdominal Náuseas e vômitos Febre Calafrios
 Icterícia [Contínua Intermitente] Colúria Acolia
 Hipotensão Encefalopatia Prurido

3. Exames laboratoriais:

Bilirrubinas: Total:.....mg/dl Direta:..... mg/dl Fosfatase alcalina:.....U/l
 TGO:.....U/l TGP:.....U/l γ -GT:.....U/l

4. Exames de imagem:

Exame:..... Laudo:.....

.....

Exame:..... Laudo:.....

.....

Exame:..... Laudo:.....

.....

5. Momento do diagnóstico: Pré-operatório Intra-operatório Suspeita pré-operatória

6. Classificação de Csendes: Tipo I Tipo II Tipo III Tipo IV

7. Data da cirurgia:/.../....

8. Procedimento realizado: Colectomia [Total Parcial] Coledocoplastia

Coledocostomia com dreno de Kehr Coledocoduodenostomia
 Hepaticojejunostomia Outros:

9. Evolução pós-operatória:

- Sem complicações Colelitíase residual Pancreatite aguda
 Abscesso colangiólítico Lesão iatrogênica da via biliar Fístula
 Outros:

10. Data da alta hospitalar:/.../.... ou Óbito:/.../....