
DIAGNOSE WITH “MIRIZZI SYNDROME”

Simeon SimeonovKaneff University Hospital - Rousse, Bulgaria, sansiood@abv.bg

Abstract: Mirizzi syndrome is a rare but serious complication of the gallstone disease. In 1948 Pablo Luis Mirizzi for the first time described the so called ‘functional hepatic syndrome in patients’, who had obstructing concretion in d. cysticus causing cholestasis in the general bile duct by external compression. The compression, process of inflammation and wall ischemia result in erosion of the tissue engaged and appearance of various complications – abscess of the gallbladder, perivesicular abscess, cholecystoduodenal fistula, stricture of bile ducts, biliary fistula. Mirizzi syndrome is still a challenge before the surgeon because of the a change in the normal anatomy and the severe process of inflammation. Good knowledge of the problem is essential for the accurate diagnosis and treatment. The operative strategy has two main goals – provision of efficient passage of the gall and reliable restoration of the hepato-choledochus. Choosing the surgical tactics during the operative intervention is of foremost importance – cholecystectomy in type I and restoration of the integrity of the bile ducts by T-tube drainage, plastic surgery of the hepato-choledochus or bilio-digestive anastomoses in type II-IV. The good knowledge of the problem and anatomic variations keeps safe the surgical team from iatrogenic lesions of the bile ducts and contributes for favourable postoperative results.

Keywords: treatment, diagnosis, Mirizzi syndrome, benign complication.

ПОСТАВЯНЕ НА ДИАГНОЗА „СИНДРОМ НА МИРИЦИ“**Симеон Симеонов**Университетска болница „Канев“ – Русе, България, sansiood@abv.bg

Резюме: Синдромът на Мирици е рядко, но сериозно усложнение на жлъчно-каменната болест. През 1948г. Pablo Luis Mirizzi за първи път описва т.нар. „функционален хепатален синдром при иктерично болни“, при който инклавирани конкременти в d. cysticus причиняват холестаза в общия жлъчен проток посредством външна компресия. В резултат на компресията, процеса на възпаление и исхемия на стената се получава ерозия на ангажираните тъкани и възникване на различни усложнения – емпием на жлъчния мехур, перивезикален абсцес, холецистодуоденална фистула, стриктура на холедоха, холецистохоледохиална фистула.

Синдромът на Мирици все още е предизвикателство пред хирурга, поради промяната на нормалната анатомия и тежкия възпалителен процес. Доброто познаване на проблема е необходимо за правилната диагностика и лечение. Оперативната стратегия има две основни цели – осигуряване на ефикасен отток на жлъчката и надеждно възстановяване на хепатикохоледоха. Определянето на хирургичната тактика по време на оперативната интервенция е от водещо значение – холецистектомия при тип I и възстановяване целостта на жлъчните пътища чрез Кер дренаж, пластика на хепатикохоледоха или билиогигестивни анастомози при тип II-IV. Доброто познаване на проблема и анатомичните вариации предпазва оперативния екип от ятрогенни лезии на жлъчните пътища и допринася за благоприятните следоперативни резултати.

Ключови думи: лечение, диагноза, синдром на Мирици, доброкачествено усложнение.

ВЪВЕДЕНИЕ

Синдромът на Мирици (СМ) е рядко, но сериозно усложнение на жлъчно-каменната болест (ЖКБ). През 1948г. Pablo Luis Mirizzi за първи път описва т.нар. „функционален хепатален синдром при иктерично болни“, при който инклавирани конкременти в d. cysticus причиняват холестаза в общия жлъчен проток посредством външна компресия. В резултат на компресията, процеса на възпаление и исхемия на стената се получава ерозия на ангажираните тъкани и възникване на различни усложнения – емпием на жлъчния мехур, перивезикален абсцес, холецистодуоденална фистула, стриктура на холедоха, холецистохоледохиална фистула.

През 1975г. Corlette прави класификация на фистулите в 2 основни типа – тип I – фистулата ангажира джоба на Hartmann и тип II – еродирани от конкремента на общия жлъчен проток. Mc Sherry (1982) и A. Csendes (1989) допълват и разширяват класификацията на синдрома на Мирици (Фиг.1).



Фиг. 1 класификация на синдрома на Мирици според McSherry и Csendes

ПОСТАВЯНЕ НА ДИАГНОЗА „СИНДРОМ НА МИРИЦИ“

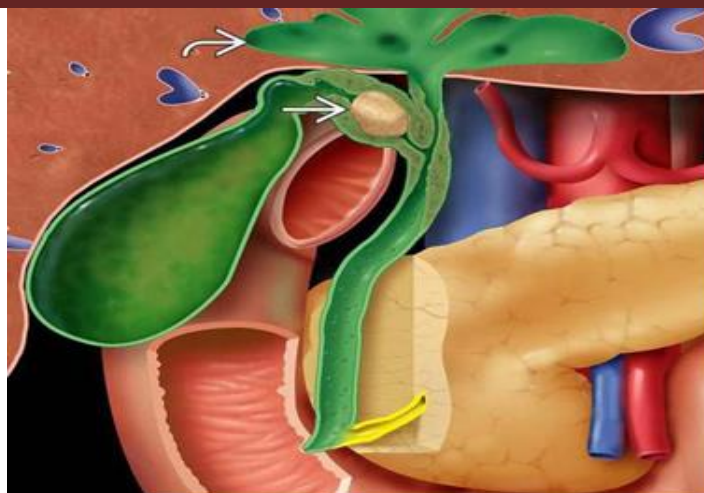
Материал, методи и обсъждане

За периода 2010-2015г. в клиниката са хоспитализирани 22 пациента със синдром на Мирици. От тях 15 жени и 7 мъже – съотношение жени:мъже = 2,1 1. Възрастта на болните варира от 19г. До 78г., като при всички е установена продължителна анамнеза и клинична картина за ЖКБ (над 10 години), в повечето случаи неколнократно провеждана консервативна антибиотична терапия. От всичките 22 пациента, при постъпването в клиниката с механичен иктер са били 17 (77,27%), като стойностите на серумния билирубин са варирали от субиктер (при 3 п.) до интензивен иктер достигащ до 145 $\mu\text{mol/L}$ при останалите пациенти. Всички пациенти са оперирани в планов или спешен порядък. Разпределението съобразно вида на извършената оперативна интервенция е дадено на Табл.1.

Табл. 1. Оперативни интервенции при пациенти със синдром на Мирици

Оперативна интервенция	Брой болни	%
Холецистектомия	8	36,36
Холецистектомия + дренаж по Kehr	6	27,27
Холецистектомия + пластика на ОЖК + дренаж по Kehr	3	13,64
Холецистектомия + Б Д А	5	22,73
общо	22	100,00

Синдром на Мирици (Фиг. 2) представлява доброкачествено усложнение на пролонгираното протичане на холелитиазата и е една от редките причини за обструктивна жълтеница. Главната причина за образуване на билио-билиарните фистули е нарушеното отичане на жлъчка от мехура вследствие на ЖКБ, жлъчната хипертензия и хроничния възпалителен процес. В съчетание с антибиотично лечение това води до забавена деструкция на стената на жлъчния мехур, което дава възможност на съседните органи, респективно хепатикохоледоха, да се фиксират към некротичния участък и да се образува спонтанна перфорация и фистула. Обструкцията при синдрома на Мирици се проявява по 2 основни начина: хроничното или остро възпаление води до намаляване на размерите на жлъчния мехур и вторични стриктури на хепатикохоледоха, а при наличието на големи конкременти се получава компресия, исхемия и некроза с последваща холецистохоледохиална комуникация. Наличната холестаза проксимално от СМ и мигриралите в холедоха жлъчни конкременти водят до рецидивираща обструктивна жълтеница с тежък възходящ холангит, понякога предизвикващ развитие на чернодробно абсцеси и чернодробна недостатъчност.



Фиг. 2. Синдром на Мирици

През 1982г. Mc Cherry et al предлагат класификация на синдрома базирана на ERCP и PTC образните изследвания:

- Тип I – външна компресия на общия жлъчен проток;
- Тип II – наличие на холецисто-холедохиална фистула.

През 1989г. А. Csendes предлага нова класификация на пациентите със синдром на Мирици и холецистобилиарна фистула е въведена. Тя включва 4 основни типа:

Тип I – без наличие на фистула – при 36,36% от нашите пациенти:

- IA – наличен дуктус цистикус;
- IB – облитерация на дуктус цистикус.

Типове от II до IV включват наличието на фистула – при 63,64% от собствената серия:

- Тип II – дефект на холедоха до 33% Тип III – дефект между 33 и 66% ;
- Тип IV – дефект обхващащ над 66% от стената на холедоха.

По честота синдрома на Мирици се среща в около 0,7 – 1,4% от пациентите посложени на холецистектомия и в 0,1% от всички с жлъчно-каменна болест.

Значението и последствията от това състояние са свързани с тях потенциално сериозни усложнения като нараняване на жлъчните пътища, особено при лапароскопска холецистектомия.

Пациентите със синдрома на Мирици най-често са с дългогодишна анамнеза за ЖКБ – по литературни данни до 29,6 години, в собствената серия средно около 10 години, в над 70% от случаите жени (68,18% от напите пациенти). Анамнестично при пациентите се установяват чести обостряния и кризи, като рядко заболяването се представя в остра форма, по-честа е хроничната форма – в 59% от собствените пациенти.

В клиничната картина на пациентите със синдрома на Мирици няма нещо специфично – най-честите клинични симптоми са иктер – при 77,27% от нашите пациенти, болка в горен десен коремен квадрант – налична в даден етап от заболяването при всички пациенти, температура дължаща се на насложения възпалителен процес, по-рядко симптоми като гадене, повръщане, редуция на тегло. Характерна клинична картина е на остър холецистит, остър холангит или остър панкреатит. Друга клинична изява може да бъде и илеусът, дължащ се на конкременти.

Поставянето на диагноза синдром на Мирици е от първостепенно значение, поради факта, че честотата на ятрогенни лезии на жлъчните пътища при оперирани пациенти със синдром на Мирици без предоперативна диагноза е над 17%. Предоперативната диагноза на това заболяване е трудна и може да се направи в 8 до 62,5% от случаите (в 40,9% от собствените случаи). Ако предоперативната диагноза не е направена, интраоперативното установяване и разрешаване на проблема е жизненоважно. Неразпознаването на това състояние води до сериозно повишаване на морбидитета и mortalитета.

Най-често в лабораторните изследвания присъстват повишени стойности на билирубина и маркери на възпалението. Често се наблюдават и повишени стойности на трансаминазите, като е установено и повишаване на туморен маркер СА 19-9 при пациенти с Мирици тип II или повече.

За поставянето на диагнозата е използван целия възможен арсенал на образната диагностика – абдоминална ехография, компютърна томография, магнитно-резонансна холангиопанкреатография, ендоскопска холангиопанкреатография. С помощта на образната диагностика предоперативно е установено силно задебеление на стената на жлъчния мехур – достигащо до 8-10мм или силно изтънена стена, конкременти предизвикващата обструкция на мехура, данни за псевдодивертикулроза на стената на мехура, наличие на течност около жлъчния мехур, оформени абсцесни капсули, дилатирани екстрахепатални жлъчни пътища. Диагностичната стойност на магнитно-резонансното изследване е значително по-голяма от тази на ултразвук и компютърната томография.

Лечението на пациентите е основно хирургично. Пациентите със синдром на Мирици представляват предизвикателството пред хирурга поради повишения риск от нараняване на жлъчните пътища, променената анатомия вследствие тежкия възпалителен процес и образуваните сраствания, както и присъствието на билиарна фистула, значителното кървене при отпрепарирани на структурите, стриктурите и стенозите възникнали от възполителния процес.

Интраоперативно са потвърдени или установени индиректен тип – безфистулна форма при 8 пациента и директен тип с оформена билиобилиарна фистула при 14 пациента. Разпределението на пациентите според класификацията на Csendes е представено на Таблица 2.

Табл. 2. Типове синдром на Мирици

	Брой болни	%
I тип	8	36,36
II тип	6	27,27
III тип	6	27,27
IV тип	2	9,1
общо	22	100,00

При всички пациенти е извършена оперативна интервенция в планов или спешен порядък. Прави впечатление немалкият бройна оперативните интервенции в непосредствена или отложена спешност поради големия брой усложнения установени в собствената серия пациенти – в над 40% от случаите – перивезикален абсцес, стенозиращ папилит, остър панкреатит, чернодробен абсцес, локален перитонит вследствие гангренозен холецистит.

Холецистектомия без експлорация на екстрахепаталните жлъчни пътища е извършена при 8 пациента, а при останалите 14 е направена ревизия на хепатикохоледоха. При 9 от пациентите оперативната интервенция е завършила с дренаж по Кер, като в 3 от случаите е извършена и пластика на холедоха върху поставения Кер. В 5 от случаите е извършена билиодигестивна анастомоза – при 3 пациенти холедоходуоденоанастомоза и при 2 случая – хепатикојеюноанастомоза по Roux. При всички пациенти с ревизия на хепатикохоледоха рутинно е извършвана интраоперативна холедохоскопия.

Дренажът по Кер е поставян по възможност дистално от фистулата, като дефектът е възстановяван с резорбируеми конци 4-0. Средното време след оперативната интервенция до изваждането на Керовия дрен е 2 месеца. За извършване на пластика на жлъчните пътища е използван маншон от стената на жлъчния мехур. Следоперативни усложнения са наблюдавани при 4 болни, дължащи се на ранева инфекция при 3 (13,63%) и екзитус леталис в 1 случай – пациент с тип III, чернодробен абсцес, сърдечна и дихателна недостатъчност, данни за белодробна тромбоемболия (Beltrán; 2012; Eric, Lai, Lau; 2006; Veltchev, Kalniev, Todorov, 2009; Mohan, Cdr Kumar, Pacharu, 2011; Sidibé1, Ossibi, Traoré et al., 2016; Janes, Berry, Dijkstra, 2005; Sheikh, Khan, Zaheer et al, 2013; Titare, Sonawane, Rathod et al., 2014; Gómez, MD, Meneses, 2010; Lacerda, Rios ruiz, Ana melo et al., 2014; Aydin, Yazici, Özsan et al., 2008).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Синдромът на Мирици все още е предизвикателство пред хирурга, поради промяната на нормалната анатомия и тежкия възпалителен процес. Доброто познаване на проблема е необходимо за правилната диагностика и лечение. Оперативната стратегия има две основни цели – осигуряване на ефикасен отток на жлъчката и надеждно възстановяване на хепатикохоледоха. Определянето на хирургичната тактика по време на оперативната интервенция е от водещо значение – холецистектомия при тип I и възстановяване целостта на жлъчните пътища чрез Кер дренаж, пластика на хепатикохоледоха или билиодигестивни анастомози при тип II-IV. Доброто познаване на проблема и анатомичните вариации предпазва оперативния екип от ятрогенни лезии на жлъчните пътища и допринася за благоприятните следоперативни резултати.

ЛИТЕРАТУРА

- Beltrán, M. (2012). Mirizzi syndrome: History, current knowledge and proposal of simplified classification World J Gastroenterol 2012 September 14; 18(34): 4639-4650.
- Eric C. H. Lai, Wan Yee Lau. (2006). Mirizzi syndrome: history, present and future development. ANZ Journal of Surgery. Volume 76, Issue 4, pages 251-257, April 2006.
- Veltchev, L., Kalniev, M., Todorov, T. (2009). Mirizzi syndrome-rare cause of major biliary complications. Case report. Journal of IMAB Annual Proceeding (Scientific Papers) 2009, book 1.
- Col PV Rama Mohan, Wg Cdr M Kumar, Maj R Pacharu. (2011). Mirizzi syndrome. MJAFI 2011;67:280-281.
- Kassim Sidibé1, Pierlesky Elion Ossibi, Zacharia Traoré, Imane Kamaoui, Yousset Lamrani, Meryem Boubbou, Moustapha Maaroufi, Imane Toughrai, Khalid Mazaz Siham Tizniti. (2016). Mirizzi Syndrome Complicating Acute Cholecystitis: CT Diagnosis. Open Journal of Radiology, 2016, 6, 92-95.
- Simon Janes, L. Berry, B. Dijkstra. (2005). Management of post cholecystectomy Mirizzi's syndrome. Journal of Minimal Access Surgery March 2005| Vol 1 | Issue 1:34-36.
- Jehanzeb Sheikh, Rehan Abbas Khan, Farhan Zaheer, Khalid Ehsan Mallik, Anis Us Zaman, Muhammad labal. (2013). Experience of Mirizzi syndrome in tertiary care hospital. Pak J Surg 2013; 29(3):169-173.
- Prashant U. Titare, Bhawana D. Sonawane, Pradip B. Rathod, Narend Tembhekar. (2014). Mirizzi Syndrome: Inflammation Mimicking Malignancy. IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (TOSR-JDMS) e-ISSN: 2279-0853, p-ISSN: 2279- 861. Volume 13, Issue 11 Ver. V (Nov. 2014), PP 42-45
- Martin Alonso Gómez, MD, Juan Carlos Meneses. (2010). Usefulness of endoscopy for diagnosing Mirizzi Syndrome. Rev Col Gastroenterol /25 (3) 2010; 305-308
- Patrícia de Souza Lacerda, Manuel Rios ruiz, Ana melo, Leonardo Simão Guimaraes, Rubem Alves da Silva-Junior, Gerson Suguiyama Nakajima. (2014). Mirizzi syndrome: a surgical challenge. ABCD Arq Bras Cir Dig 2014;27(2):222-231.
- Ünal I Aydın, Pcnar Yazici, Ismail Özsan, Galip Ersöz, Omer Özütemiz, Murat Zeytinlu, Ahmet Çoker. (2008). Surgical management of Mirizzi syndrome. Turk J Gastroenterol 2008; 19 (4): 258-263.
- Petrova, T., Petrov, Zh. (2018) Modelling the Distribution of Lasers in Biological Tissues, Int J Bioautomation, 2018, 22 (3), 213-228, doi: 10.7546/ijba.2018.22.3.213-228.
- Petrova, T., Petrov, Zh. (2019). Peculiarities in the Distribution of Temperature under the Influence of a Laser Beam in a Multilayered Medium, Int J Bioautomation, 2019, 23 (1), 29-40, doi: 10.7546/ijba.2019.23.1.29-40.