

**UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA**

LAÍS DA ROSA GUTMARÃES

REBECA ARAÚJO DA SILVA

**SÍNDROME DE MIRIZZI TIPO II
RELATO DE CASO**

**DUQUE DE CAXIAS
2018**

LAÍS DA ROSA GUIMARÃES

REBECA ARAÚJO DA SILVA

**SÍNDROME DE MIRIZZI TIPO II
RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso,
apresentado ao curso de Medicina
da Universidade do Grande Rio,
como requisito parcial para
obtenção do grau de Médico.
Orientador (es): Luiz Fernando
Muller e Mauro Monteiro

DUQUE DE CAXIAS
2018

100
63

TERMO DE APROVAÇÃO

LAÍS DA ROSA GUIMARÃES

REBECA ARAÚJO DA SILVA

SÍNDROME DE MIRIZZI TIPO II RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Curso,
apresentado ao curso de Medicina
da Universidade do Grande Rio,
como requisito parcial para
obtenção do grau de Médico.

Orientador (es): Luiz Fernando
Muller e Mauro Monteiro

Apresentado em ____ de ____ de 2018

BANCA EXAMINADORA

Nome Professor

Nome Professor

Nome Professor

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, agradecemos a Deus pelo milagre da vida, por nos mostrar o caminho da luz.

Agradecemos infinitamente as nossas famílias, pelo carinho e apoio, auxílio e dedicação que lhes deram para nossa formação.

Agradecemos aos nossos amigos, que em todos os momentos estiveram nos motivando.

Um agradecimento especial aos mestres, principalmente nossos professores da Clínica Cirúrgica Mauro e Luiz Miller pela dedicação, paciência e carinho ao lecionar.

Obrigada.

DEDICATÓRIA

Dedicamos esse trabalho de término de conclusão de curso aos docentes e funcionários da UNIGRANRIO e aos pacientes, foi por eles que nos empenhamos em mais conhecimento para melhor atendê-los.

Dedicamos este estudo aos professores Mauro Monteiro, Luiz Fernando Muller e Eugênio Muller que nos ensinaram o quão importante é a função do médico, por todos seus ensinamentos e na incansável tarefa de nos fazer aprender.

“Estudar o fenômeno da doença sem livros é como navegar sem mapa, mas estudar em livros sem ver pacientes é como não navegar.”

(William Osler)

RESUMO

Neste caso abordaremos sobre uma paciente com dor abdominal, com diagnóstico prévio de colelitíase e diagnóstico intra-operatório definitivo de Síndrome de Mirizzi Tipo II. A Síndrome de Mirizzi, é uma complicação rara da colelitíase de longa duração, visto em menos de 1% das colecistectomias. É mais encontrada em mulheres, e varia desde a segunda década à nona década de vida. O diagnóstico é geralmente um achado intra-operatório e o tratamento é cirúrgico, de acordo com as variações da síndrome. Mirizzi Tipo II é uma das variações dessa síndrome, corresponde a uma comunicação entre o ducto cístico e o hepático ou colédoco, configurando uma fistula biliobiliar que envolve até 1/3 da circunferência do ducto. O prognóstico dessa patologia depende das subclassificações da doença e da técnica operatória realizada, estatisticamente é bom.

Palavras chave: Síndrome de Mirizzi. Síndrome de Mirizzi Tipo II. Abdome agudo.

LISTA DE ABREVIATURAS

SM	Síndrome de Mirizzi
CPRE	Colangiopancreatografia retrógrada endoscópica
EAS	Elementos e sedimentos anormais urinários
CPT	Colangiografia percutânea trans-hepática
US	Ultrassonografia
TC	Tomografia computadorizada
Colangio-RM	Colangiografia por ressonância magnética

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Anatomia do sistema biliar e sua relação com as estruturas circundantes.2	6
Figura 2 - Triângulo de Calot.2.....	7
Figura 3- Representação esquemática dos 4 primeiros tipos descritos por Csendes para SM4.....	10
Figura 4 - Colangiografia da paciente	17

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Classificação da síndrome de Mirizzi Csendes e Colaboradores (2007) 6	11
Tabela 2– Exames laboratoriais da paciente	16
Tabela 3 - Exames laboratoriais da paciente	16

Sumário

1. INTRODUÇÃO	1
2. JUSTIFICATIVA	3
3. REFERENCIAL TEÓRICO	4
3.1 ABDOME AGUDO	4
3.2 ANATOMIA DA VIA BILIAR	4
3.3 ANATOMIA VASCULAR.....	6
3.4 FISIOLOGIA DA VIA BILIAR.....	7
3.5 SÍNDROME DE MIRIZZI.....	9
3.5.1 Classificação	10
3.5.2 Quadro Clínico	11
3.5.3 Diagnóstico.....	11
3.5.4 Tratamento.....	12
4. METODOLOGIA.....	15
4.1 RELATO DE CASO	15
5. DISCUSSÃO	19
6. CONCLUSÃO.....	21
7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	22

1. INTRODUÇÃO

A dor abdominal é uma das queixas clínicas mais frequentes em todo mundo. O abdome agudo em geral abre um leque de opções diagnósticas, porém, nem sempre o diagnóstico é feito. E quanto maior a demora em fazê-lo, pior pode ser o prognóstico da patologia. Em um paciente com dor abdominal é muito importante a investigação adequada e correta da etiologia da dor abdominal.

Geralmente as patologias envolvidas no abdome agudo, devemos pensar em causas como a apendicite aguda que é a maior causa de abdome agudo e por conseguinte, a doença biliar. A doença biliar complicada é a segunda causa de abdome agudo não obstétrico, e consequentemente a colelitíase sintomática, perdendo somente para apendicite aguda.^{1,2}

Uma complicação da colelitíase de longa data visto em 0,1% a 0,7% dos casos e em 1% das colecistectomias que corresponde com um quadro sintomático semelhante é conhecido como Síndrome de Mirizzi (SM).³

A SM é uma complicação rara da colelitíase de longa duração com presença de cálculos biliares na bolsa de Hartmann. Mirizzi Tipo IV é um dos tipos mais raros, apresentando 4% dos casos.³

Em 1948, o professor de cirurgia em Córdoba - Argentina, Pablo Luis Mirizzi descreveu esta síndrome como uma obstrução do ducto hepático comum, secundária à compressão de um cálculo grande no infundíbulo da vesícula ou do ducto cístico.^{3,4}

Em 1982, McSherry optou subclassificar a síndrome em dois tipos, no qual o Tipo I consistia na compressão externa do ducto hepático comum por cálculo no ducto cístico ou na bolsa de Hartmann e o Tipo II o cálculo corroía completamente ou parcialmente a parede do ducto biliar comum, resultando em fistula colecistocoledociana.^{3,5}

Csendes, em 1989, sugeriu uma nova classificação baseada no tamanho da fistula biliar. As do Tipo II, são as fistulas que corroem menos do que 1/3 da circunferência do ducto biliar. As do Tipo III, são aquelas onde envolvem mais do que 2/3 da circunferência do ducto biliar e as do Tipo IV é onde há destruição completa do ducto biliar.^{3,4,5}

Em publicações mais recentes sobre a SM, que foi previamente classificada em quatro tipos, Csendes e seu grupo, sugerem que a história natural da SM não termina com o desenvolvimento de uma fistula colecistobiliar. Esse processo inflamatório em curso pode resultar em fistulas mais complexas que envolvem vísceras adjacentes. Por esta razão, uma

nova classificação proposta: a adição de um quinto tipo, o Tipo V (Va - sem íleo biliar, e Vb - com íleo biliar), para a classificação inicial, correspondente a fístulas colecistoentéricas.^{3,6}

As classificações de McSherry e Csendes são as mais utilizadas, por ter melhor manejo cirúrgico.³

Inicialmente, Mirizzi caracterizou essa patologia com o ducto cístico de trajeto paralelo ao ducto hepático comum com cálculos impactados no cístico ou na bolsa de Hartmann (infundíbulo), causando obstrução mecânica do hepatocolédoco por cálculos ou secundário a resposta inflamatória, icterícia e colangite de repetição, além de espasmo do esfíncter circular do ducto hepático.⁷

Atualmente, tal moléstia compreende certas apresentações que variam desde a compressão extrínseca do hepatocolédoco à presença de fistulas colecistocolédocianas e colecistoentéricas.^{6,8}

O diagnóstico geralmente é realizado intra-operatório ou por colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE) e o tratamento normalmente é cirúrgico, preferindo a via aberta, pois é mais segura, visto que trabalhar em cima do pedículo hepático na vigência de fistula é muito arriscado.^{3,8}

Apesar de o diagnóstico pré-operatório ser raro nos pacientes com SM, ela deve ser suspeitada na colelitíase crônica e prontamente identificada no intra-operatório para evitar lesões biliares inadvertidas.

2. JUSTIFICATIVA

A escolha de um relato de caso de uma paciente feminina portadora de Síndrome de Mirizzi tipo II foi baseada em alguns fatores. O primeiro por ser uma patologia que nunca tínhamos ouvido falar ao longo desses cinco anos de graduação. O segundo fator é que a mesma é uma complicação rara da colelitíase de longa duração, visto em menos de 1% das colecistectomias, ocorre aproximadamente em até 4% dos pacientes portadores de colelitíase. O terceiro, que o diagnóstico prévio da doença nos permite uma conduta com uma técnica menos invasiva. Ao estudar o caso da paciente percebemos que a importância do reconhecimento da Síndrome de Mirizzi deriva do alto risco de lesões do ducto biliar durante os procedimentos cirúrgicos. Soma-se a esse fato, a dificuldade do diagnóstico pré-operatório, pois não há apresentação clínica e laboratorial específica. Somado todos esses fatores escolhemos apresentar um caso de uma paciente portadora de Mirizzi tipo II, tratada cirurgicamente através da abordagem aberta.

3. REFERENCIAL TEÓRICO

3.1 ABDOME AGUDO

Abdome agudo é o nome que se dá ao fenômeno patológico relacionado a um conjunto de sinais e sintomas abdominais, que geralmente se expressam de maneira súbita e intensa, principalmente pela dor, náuseas e vômitos. Existem diversos tipos de abdomes agudos, podendo estes serem de origem traumáticas e não traumáticas. Esta é uma entidade comum na prática clínica, afetando tanto homens e mulheres.⁹

Para início de investigação devemos considerar principalmente as apresentações clínicas ditas como clássicas para melhor acurácia diagnóstica, evitando investigações desnecessárias.⁹

História de cólica biliar é comum, associada à náuseas, vômitos e dor epigástrica ou no quadrante superior direito. Com relação ao Sinal de Murphy, e a defesa muscular abdominal, também são comuns na colecistite aguda. No caso específico da colecistite aguda, os níveis séricos de transaminases e bilirrubina direta podem estar elevados. A confirmação diagnóstica do cálculo biliar é realizada pela ultrassonografia. Esse método apresenta 86% de sensibilidade diagnóstica para apendicite na população geral e 96 a 98% de sensibilidade e especificidade para colelitíase.¹⁰

3.2 ANATOMIA DA VIA BILIAR

A árvore biliar extra-hepática consiste na confluência dos ductos hepáticos esquerdo e direito, no ducto hepático comum, no colédoco, no ducto cístico e vesícula biliar. O ducto hepático esquerdo é formado pelos ductos que drenam os segmentos II, III e IV do fígado e um comprimento extra hepático de cerca de 2 cm. O ducto hepático direito é formado pelos ductos hepáticos posterior direito e anterior direito e drenam os segmentos V, VI e VIII e tem comprimento extra hepático mais curto.²

A bifurcação do ducto hepático é geralmente extra hepática e anterior à bifurcação da veia porta. A confluência biliar é separada pela face posterior do lobo caudado do fígado pela placa hilar, que consiste em uma fusão de tecido conjuntivo envolvendo as estruturas biliar e

vascular dentro da cápsula de Glisson. O ducto hepático comum localiza-se ântero-lateralmente à artéria hepática e veia porta no ligamento hepatoduodenal e uni-se ao ducto cístico, formando o colédoco. O ducto colédoco estende-se da junção entre o ducto cístico e o ducto hepático comum até a papila de Vater, onde se esvazia no duodeno.²

O colédoco varia de 5 a 9 cm de comprimento, dependendo da sua junção com o ducto cístico, e é dividido em três seguimentos: supraduodenal, retroduodenal e intrapancreático. O colédoco distal e o ducto pancreático podem ser unir fora da parede duodenal para formar um longo canal comum, ou esta união ocorre dentro da parede duodenal, para formar um canal comum pequeno, ou ainda podem entrar no duodeno através de dois óstios distintos.²

A vesícula biliar é um órgão em formato de pera que serve de reservatório em continuidade com os ductos hepáticos e colédoco através do ducto cístico. Seu comprimento oscila de 7 a 10 cm, e seu diâmetro de 3 a 5 cm e sua capacidade de 30 a 60 ml. A vesícula biliar localiza-se na superfície superior do fígado parcialmente envolvida em uma camada de peritônio. É anatomicamente dividida em fundo, corpo, infundíbulo e colo, o qual se esvazia no ducto cístico. Tanto o colo da vesícula biliar como do ducto cístico contém pregas de mucosas orientadas espiralmente conhecidas como as valvas de Heister. As valvas tentam impedir a passagem de cálculos biliares, de extensão excessiva ou colabamento do ducto cístico, diante de variações na pressão ductal. O ducto cístico varia de 1 a 5 cm de comprimento e de 3 a 7 mm de diâmetro, em geral, sua junção ao ducto hepático comum ocorre em um ângulo agudo. Pequenas veias e vasos linfáticos ocorrem entre o leito e a parede da vesícula biliar conectando a drenagem linfática e venosa do fígado e da vesícula biliar. Essas conexões são as causas direta da disseminação inflamatória e carcinomatosa proveniente da vesícula biliar para o fígado. São comuns variações anatômicas dos ductos císticos e hepáticos.^{2,9}

O ducto cístico geralmente se une ao colédoco em um ângulo agudo, mas pode posicionar-se em paralelo ao ducto hepático comum por uma distância variável antes de unir-se a ele, ou pode, ainda, unir-se ao ducto hepático direito ou a um ducto hepático direito segmentar. Um ducto hepático acessório ou ducto colecisto-hepático (ducto de Luschka) também pode entrar na vesícula biliar através de seu leito e, se encontrado durante uma colecistectomia, deve ser ligado para evitar fistula biliar. As anormalidades da vesícula biliar são muito menos frequentes que variações na anatomia ductal. Há relatos de agenesia da vesícula biliar e duplicação da vesícula biliar, ocorrendo 1 a cada 4 mil nascimentos.^{2,9}

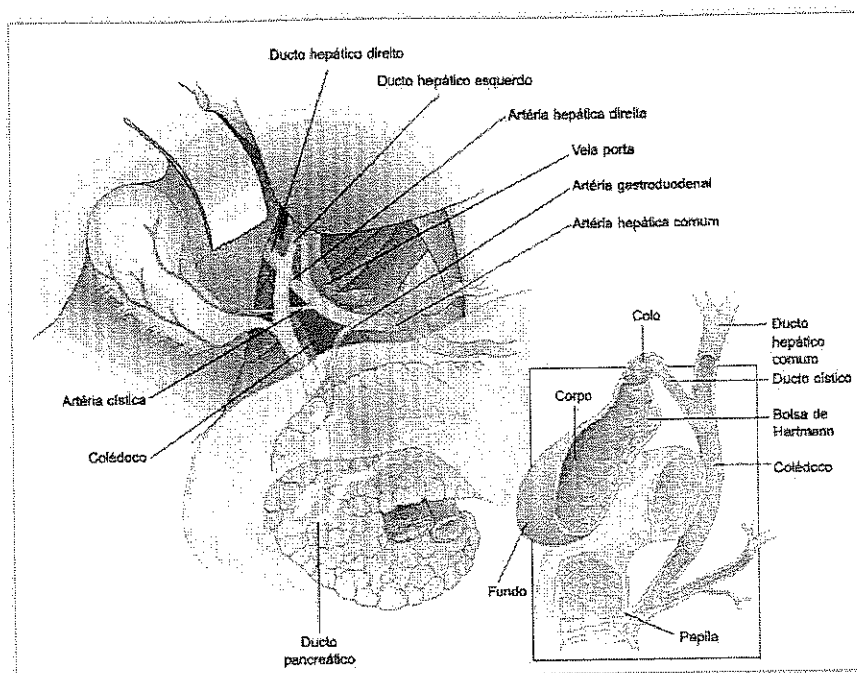


Figura 1 – Anatomia do sistema biliar e sua relação com as estruturas circundantes.²

3.3 ANATOMIA VASCULAR

O suprimento sanguíneo para árvore biliar extra-hepática origina-se distalmente das artérias gastroduodenal, retroduodenal e pancreatoduodenal pósterio superior e proximalmente às artérias hepáticas direita e cística. Essas artérias suprem o colédoco e o ducto hepático comum através de ramos que correm paralelos ao ducto nas posições de 3 e 9 horas. A árvore biliar extra-hepática é vulnerável a lesão isquêmica. Para evitar a interrupção do frágil suprimento sanguíneo inconstante para o ducto, é importante não desnudar o tecido conectivo de revestimento em torno dele durante sua dissecação e isolamento. A isquemia do ducto biliar não será prontamente evidente no momento da dissecação mas pode resultar em estenose biliar ou deiscência no período pós-operatório.⁹

A vesícula biliar é suprida por uma artéria cística única, mas em 12% dos casos podem surgir uma artéria cística dupla. A origem e o curso da artéria cística são altamente variáveis, sendo uma das mais variáveis no corpo. A artéria cística pode originar-se das artérias hepáticas esquerda, hepática comum, gastroduodenal ou mesentérica superior.²

O ducto hepático comum, o fígado e o ducto cístico definem os limites do triângulo de Calot (Figura 2). Localizados no interior desse triângulo estão estruturas importantes: a artéria

cística, a artéria hepática direita e o linfonodo do ducto cístico. O linfonodo de Calot é a via principal de drenagem linfática da vesícula biliar e é, portanto, comumente envolvido em doenças inflamatórias ou neoplásicas da vesícula.²

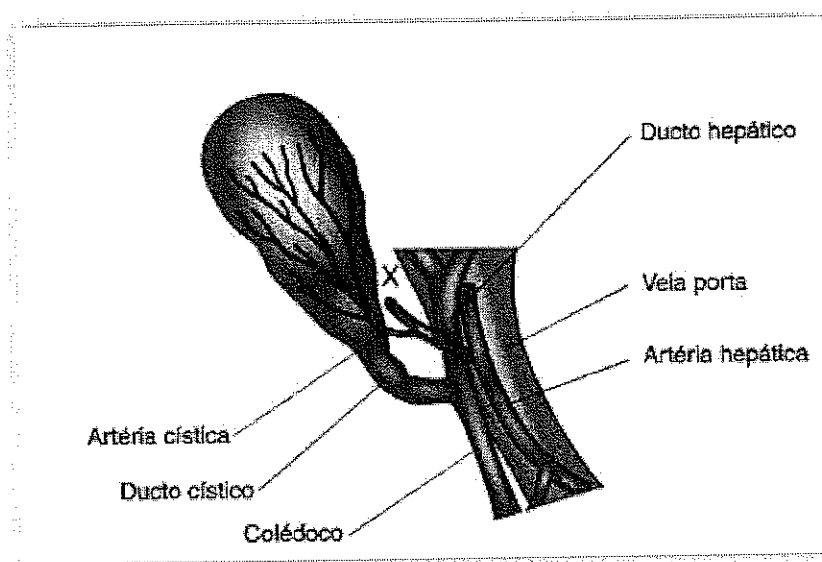


Figura 2 - Triângulo de Calot.²

3.4 FISIOLÓGIA DA VIA BILIAR

Os ductos biliares, a vesícula biliar e o esfíncter de Oddi modificam, armazenam e regulam o fluxo da bile. O fígado produz cerca de 500 a 1000 ml de bile por dia, e excreta nos canaliculos biliares. Durante sua passagem pelos ductos biliares e ducto hepático, a bile canalicular é modificada pela absorção e secreção de eletrólitos e água. A secreção de bile é responsiva a estímulos neurogênicos, humorais e químicos. O estímulo vagal aumenta a secreção de bile, enquanto o estímulo do nervo esplâncnico resulta de bile reduzido. Um hormônio gastrointestinal, chamado secretina aumenta o fluxo de bile através da secreção ativa de um líquido rico em cloreto e pelos ducto biliares. A liberação de secretina é estimulada pelo ácido clorídrico, proteínas e ácidos graxos no duodeno. A secreção ductular de bile também é estimulada por colecistocinina (CCK), gastrina e outros hormônios. O epitélio ductal é capaz de absorver água e eletrólitos, conferindo importância ao armazenamento de bile, em períodos de jejum em pacientes colecistectomizados.²

A bile é uma mistura aquosa isotônica formada por eletrólitos, proteínas, sais biliares, colesterol, fosfolípidos e bilirrubina.²

O colesterol e fosfolipídeos, sintetizados no fígado são os principais lipídeos encontrados na bile. A síntese de fosfolipídeos e colesterol pelo fígado é parcialmente regulada pelos ácidos biliares. A coloração da bile é consequente à presença do pigmento bilirrubina de glicuronídeo, que é produto metabólico da decomposição de hemoglobina e está presente na bile em concentrações 100 vezes maiores que no plasma. Uma vez no intestino, as bactérias a convertem em urobilinogênio, tendo uma pequena fração absorvida e secretada na bile.²

A vesícula biliar concentra e armazena bile hepática durante o estado de jejum e libera a bile para o duodeno em resposta a uma refeição. Como a capacidade usual da vesícula biliar é de apenas de 30 a 60 ml, sua notável capacidade absorviva é responsável pelo armazenamento de grande parte dos 600 ml de bile produzidos a cada dia. A concentração de bile pode afetar a solubilidade de dois importantes componentes dos cálculos biliares: cálcio e colesterol. Embora sua mucosa absorva cálcio, esse processo não é tão eficiente como para o sódio e água.²

As células epiteliais da vesícula biliar secretam pelo menos dois importantes produtos em sua luz: glicoproteínas e íons hidrogênio. A vesícula biliar é preenchida com a contínua produção de bile pelo fígado, contra a força de um esfíncter de Oddi contraído. Conforme a pressão do colédoco excede no interior da luz da vesícula biliar, a bile oriunda do fígado entra na vesícula biliar por um fluxo retrógrado pelo ducto cístico, onde é rapidamente concentrada. Os períodos de enchimento são marcados por breves episódios de esvaziamento parcial da bile concentrada na vesícula biliar que são coordenados com a passagem através do duodeno da fase III do complexo mioelétrico de migração.²

Após uma refeição, a vesícula se contrai em resposta a uma fase de atividade cefálica mediada pelo vago e à liberação de CCK, o principal regulador da função da vesícula biliar nos 60 a 120 minutos seguintes, cerca de 50% a 60% da bile esvaziam-se estavelmente no trato intestinal. A liberação de CCK no intestino delgado proximal, especialmente nas células epiteliais duodenais é estimulada por gordura intraluminal, aminoácidos e ácido gástrico e é inibida por bile. A CCK também atua inibindo o tônus motor normal do esfíncter de Oddi. O reconhecimento da vesícula biliar ocorre então gradualmente nos 60 a 90 minutos seguintes.^{2,8}

O esfíncter de Oddi é uma estrutura complexa que é funcionalmente independente da musculatura duodenal. Ele cria uma zona de alta pressão entre o ducto biliar e o duodeno. O esfíncter regula o fluxo de bile e suco pancreático no duodeno, impede a regurgitação dos conteúdos duodenais para as vias biliares e também desvia bile para vesícula biliar. O esfíncter de Oddi, também tem contrações fásicas muito elevadas, que participam na prevenção da regurgitação dos conteúdos duodenais para as vias biliares.^{2,8,9}

Tanto fatores neurais, quanto hormonais, tem influência sobre o esfíncter de Oddi. Em resposta a CCK, a pressão e a atividade de onda fásica do esfíncter de Oddi diminuem. Após uma refeição, a pressão do esfíncter relaxa em coordenação com a contração da vesícula biliar, permitindo assim o fluxo pacífico de bile para o duodeno. Durante o jejum as concentrações fásicas de alta pressão do esfíncter de Oddi persistem por todas as fases do complexo mioelétrico de migração (CMM). A atividade do esfíncter de Oddi parece ser coordenada com o esvaziamento parcial da vesícula biliar e aumenta no fluxo de bile que ocorre durante a fase 3 do CMM. Essa atividade pode ser um mecanismo preventivo contra o acúmulo de cristais biliares durante o jejum.^{2,8,9}

3.5 SÍNDROME DE MIRIZZI

A Síndrome de Mirizzi (SM) ou síndrome de compressão extrínseca das vias biliares, é uma complicação pouco frequente da colelitíase de longa duração, que consiste na obliteração do infundíbulo da vesícula biliar (bolsa de Hartmann) através de um cálculo grande que provoca a obstrução mecânica extrínseca do ducto biliar e inflamação dos tecidos circundantes.¹⁴⁻¹⁶

A SM pode ocorrer com ou sem fistula colecistobiliar e também pode causar também sintomatologia.¹⁴ Na fistula colecistobiliar, o cálculo pode migrar para o trato biliar principal, enquanto na fistula colecistoentérica o paciente pode apresentar obstrução intestinal chamado íleo biliar.¹⁷

Há uma estimativa que ocorre como uma complicação da colelitíase em 0,1% a 0,7% dos casos e em 1% de todos os pacientes submetidos a colecistectomia. É mais frequente em mulheres entre 21-90 anos de idade, provavelmente um reflexo da preponderância de cálculos biliares neste grupo. A importância do reconhecimento da SM deriva do elevado risco de lesão do ducto biliar durante os procedimentos cirúrgicos. Em resumo para este fato é a dificuldade para o diagnóstico pré-operatório, porque não há clínica específica e apresentação de laboratório.^{15,17,18}

No momento não há nenhum método ideal de diagnóstico pré-operatório e surgem entre outros meios auxiliares de diagnóstico, a colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), colangiografia percutânea trans-hepática (CPT), ultrassonografia abdominal (US), tomografia computadorizada (TC) e colangiografia por ressonância magnética (Colangio-RM)

como alternativas, porém na maior parte dos casos o diagnóstico é feito intra-operatório. Apesar do fato de que os tratamentos laparoscópicos de sucesso foram relatados, a cirurgia aberta continua a ser a abordagem padrão ouro para esta doença devido a dificuldades técnicas envolvidas.¹⁶

3.5.1 Classificação

A SM, embora leve o nome do famoso cirurgião argentino, Pablo Luiz Mirizzi, não foi primeiramente descrita por ele e sim por Kher há mais de 100 anos, que a relatou como uma colestase extra-hepática.¹⁸ Na década de 40, Pablo Mirizzi descreveu a síndrome quando ele encontrou as seguintes características em 7 pacientes: ducto cístico paralelo, cálculos biliares impactados no gargalo da vesícula biliar ou ducto cístico que produziu uma obstrução parcial do ducto biliar comum devido à compressão ou inflamação, colangite e espasmo das fibras musculares circulares do ducto hepático, na qual, este último foi o único erro em sua descrição, já que não havia espasmos ou fibras musculares no ducto hepático.¹⁹

A SM, que foi previamente classificada em quatro tipos, em publicações mais recentes Csendes et al. sugerem que a história natural da SM não termina com o desenvolvimento de uma fistula colecistobiliar, esse processo inflamatório em curso pode resultar em fistulas mais complexas que envolvem vísceras adjacentes, por esta razão uma nova classificação proposta: A adição de um quinto tipo, o Tipo V, (Va - sem íleo biliar, e Vb - com íleo biliar) para uma classificação inicial, onde há fistulas colecistoentéricas.^{6,17}

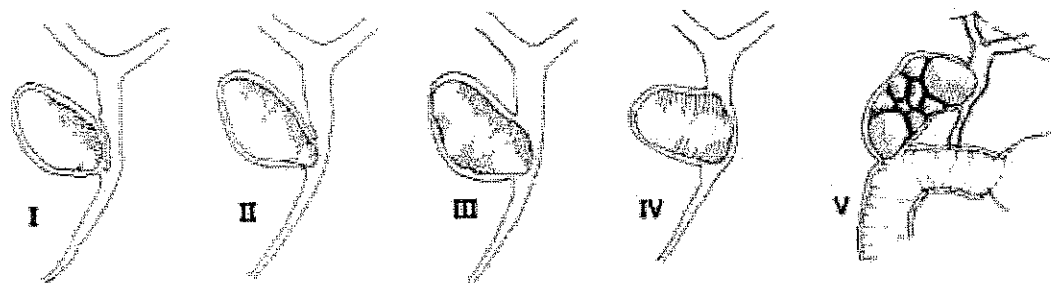


Figura 3- Representação esquemática dos 4 primeiros tipos descritos por Csendes para SM4 url: <http://luizdecarli.com.br/blog/2017/05/19/sindrome-de-mirizzi/>

Tabela 1 – Classificação da síndrome de Mirizzi Csendes e Colaboradores (2007) 6

Classificação da Síndrome de Mirizzi.	
TIPO	DESCRIÇÃO
I	Compressão extrínseca da via via biliar por um calculo compactado na vesícula
II	Fístula colecistobiliar que envolve 1/3 da circunferência da via biliar
III	Fístula colecistobiliar que envolve 2/3 da circunferência da via biliar
IV	Fístula colecistobiliar que envolve toda a circunferência da via biliar
V	Qualquer tipo mais fistula colecistoentérica
Va	Sem íleo biliar
Vb	Com íleo biliar

3.5.2 Quadro Clínico

A SM, é caracterizada por sintomas de cólica biliar recorrente, icterícia obstrutiva ou colangite, que são causados por obstrução do ducto biliar devido a um cálculo impactado na bolsa de Hartmann ou ducto cístico.²³ Podem ser vistos também, náuseas, vômitos, colúria, prurido, hepatomegalia e, menos frequentemente, pancreatite aguda, perfuração da vesícula biliar e perda de peso.¹⁷ O quadro clínico é variado e os sintomas podem ser intermitente ou constantes. Não existe laboratório específico para a SM, porém mais de 80% dos pacientes vão ter hepatograma alterado.¹⁸

3.5.3 Diagnóstico

A SM apresenta uma clínica variável e laboratório inespecífico, sendo utilizados alguns métodos de exames de imagem para possível diagnóstico pré-operatório, porém, a maioria dos casos o diagnóstico é feito intra-operatório. O diagnóstico pré-operatório da SM é muito importante devido à associação com lesões iatrogênicas de via biliar.⁴

Como não há no momento nenhum método de diagnóstico pré-operatório extremamente eficaz, surgem, algumas tentativas de exames, como: CPRE, CPT, US abdominal, TC e Colangio-RM como alternativas.^{4,15,18}

A US abdominal pode ser utilizada como primeiro elemento de imagem, porém, tem baixa rentabilidade para identificação de compressão do ducto biliar e só se pode suspeitar de SM quando se identifica dilatação das vias biliares, por cima do sítio de onde se identificam os cálculos na bolsa de Hartmann. A TC é útil na colecistite aguda e suas complicações, mas tem pouca sensibilidade para detectar cálculos biliares e tem maior utilidade para descartar um processo neoplásico na obstrução biliar. A CPT envolve o acesso aos ductos biliares com auxílio de uma agulha fina, serve muito bem para avaliar o ducto biliar dilatado, porém, mal tolerada pelos pacientes, mas ajuda nos casos que não tem CPRE. A colangiopancreatografia por ressonância magnética tem ganhado aceitação como alternativa no diagnóstico de cálculos biliares, com a vantagem de não ser um processo invasivo de modo que foi posicionado como um procedimento prévio a CPRE, que pode confirmar o diagnóstico. Atualmente, considera-se que o CPRE é o exame de melhor auxílio diagnóstico para identificar esta síndrome, porque examina todo o ducto biliar, tem uma sensibilidade que varia entre 8% -62%, e esta técnica tem um benefício adicional, graças a um tratamento paliativo pode ser realizada com a colocação de um *stent* para drenagem das vias biliares antes de tomar o paciente à cirurgia.¹⁸

Alguns estudos com US endoscópica foram propostos visto que a CPRE tem uma margem de complicações razoavelmente consideráveis. A US endoscópica como método diagnóstico, é um teste que nos permite observar todo o ducto biliar da papila para o fígado e devidamente avaliada toda vesícula biliar a partir do fundo para o ducto cístico, lugares onde apresenta precisamente a SM, porém há falta de estudos para este meio diagnóstico em relação a especificidade e sensibilidade para que se possa tornar um meio de primeira linha no diagnóstico pré-operatório.^{15,18}

Apesar de o diagnóstico pré-operatório ser raro nos pacientes com SM, ela deve ser suspeitada na colelitíase crônica e prontamente identificada no intra-operatório para evitar lesões biliares inadvertidas. Apesar da era da colecistectomia laparoscópica, o método aberto deve ser o de escolha.²²

3.5.4 Tratamento

Como referido, a SM é a obstrução do ducto hepático comum secundária a compressão extrínseca devido a impactação de cálculos no ducto cístico ou no infundíbulo da vesícula. É

uma complicação não usual da doença litíase da vesícula biliar, e tem como objetivo final o tratamento cirúrgico, na qual a colecistectomia é realizada e quando há algum dano na via biliar o mesmo deve ser reparado. A estratégia cirúrgica depende do tipo e gravidade da lesão da via biliar e a existência de fistula. A via de abordagem depende da precisão do diagnóstico pré-operatório, quando se suspeita de uma alteração importante na anatomia e nas estruturas do hilo hepático e se corrobora a dilatação da via biliar e provável fistula, se recomenda realizar o procedimento com técnica convencional aberta. Na atualidade, há alguns autores que referem e citam diversos casos de tratamento da SM por via laparoscópica com resolução de casos não complicados. Não há o que questionar que em muitas ocasiões o diagnóstico é um achado inesperado durante um ato cirúrgico.^{4,15}

O tratamento cirúrgico da síndrome requer habilidade e cuidado na dissecação das vias biliares, para realizar a colecistectomia, uma remoção do cálculo e evitar iatrogênia no trato biliar caso tenha aderências grosseiras periviscerais no intra-operatório, a vesícula biliar, na maioria dos casos é escleroatrófica, com ou sem fistula colecistobiliar, uma fibrose do triângulo de Calot deve despertar a suspeita desta entidade. A colangiografia realizada por meio de punção ou por drenagem à Kehr como o primeiro procedimento é obrigatória de modo que possa delinear a anatomia do trato biliar.¹⁷

A técnica videolaparoscópica pode ser realizada com segurança por cirurgiões experientes em alguns casos, como na ausência de fistula colecistobiliar (Tipo I). A colecistectomia e a remoção do cálculo biliar constitui o tratamento de eleição. Na presença de litíase na via biliar comum e quando a coledocotomia mostra dificuldades técnicas, a colangiopancreatografia endoscópica no pós-operatório com a remoção do cálculo pode ser uma alternativa segura.¹⁷

Em tipos II e III, a dissecação do ducto cístico e a exposição do triângulo Calot podem levar à abertura de um orifício de fistula no ducto biliar comum. Em tal situação, uma das alternativas é usar a técnica Sandblom em que a colecistectomia parcial é realizada (colecistectomia anterógrada) com a preservação do infundíbulo seguido por abertura da vesícula biliar, faz-se a remoção do cálculo do seu interior, e coledocoplastia com sutura do orifício da fistula na parede restante da vesícula biliar. O dreno de Kehr é introduzido no canal hepático comum ao longo do local de reparação. O fechamento do orifício deve ser feito sem tensão e com a mucosa do coto da vesícula biliar justaposta à mucosa conduta. O uso do infundíbulo da vesícula biliar para fechar o orifício do canal hepático comum é bom porque é constituído em tecido vascular e tem mucosa semelhante ao ducto biliar. No entanto, há uma

tendência para a formação de fibrose e estenose nas linhas de sutura do ducto biliar, mesmo quando é realizado cuidadosamente. No tipo IV, realiza-se a colecistectomia, exploração das vias biliares e hepaticojejuno anastomose em Y de Roux ou coledocoduodenostomia latero-lateral.^{15,17,24,25}

A abordagem cirúrgica relatada pela maioria dos autores é a cirurgia aberta, devido ao intenso processo inflamatório causado pela patologia, sendo minimamente invasiva a via laparoscópica, vindo a ser uma contraindicação.²⁵

4. METODOLOGIA

O presente trabalho, é um relato de caso de uma paciente de 26 anos, mulher, sem comorbidades com uma complicação rara da vesícula biliar, denominada Síndrome de Mirizzi Tipo II, além da revisão bibliográfica sobre este tema.

Os dados para esse relato foram obtidos através da consulta do prontuário da paciente no Hospital Municipal Dr. Moacyr Rodrigues do Carmo (HMMRC) no período de Outubro de 2017 a Novembro de 2017.

Foram utilizados como fonte de pesquisa para revisão bibliográfica, bibliotecas virtuais online com o termo “síndrome de Mirizzi”, “Síndrome de Mirizzi Tipo II” e “*abdominal emergencies*” também foram utilizados com os mesmos termos na plataforma EBSCOhost, Pubmed e Scielo, além de pesquisa bibliográfica através da literatura médica.

4.1 RELATO DE CASO

JLE, 26 anos, sexo feminino, parda, do lar, casada, natural do Rio de Janeiro e reside em Duque de Caxias, internada no Hospital Municipal Moacyr do Carmo, com história de dor abdominal há 4 dias em hipocôndrio direito e epigástrio acompanhado de náuseas e vômitos, febre de 38,5°C, negando outros sintomas. Na história patológica pregressa apresentava uma internação para cesariana previa, com história e ultrassonografia prévia de colelitíase.

Ao exame físico a paciente se encontrava em bom estado geral, lucida e orientada no tempo e no espaço, acianótica, anictérica, hipocorada (1+/4+), hidratada, eupneica em ar ambiente, eucárdica, normotensa, estável hemodinamicamente. Ausculta pulmonar com murmúrio vesicular universalmente audível. Ausculta cardíaca com ritmo cardíaco regular, bulhas normofonéticas, em sopros e/ou estrassístoles. Ao exame abdominal, havia peristalse presente, dor difusa a palpação profunda com maior intensidade no hipocôndrio direito, com sinal de Murphy presente, sem sinais de irritação peritoneal. Membros inferiores sem edemas, com panturrilhas livres, pulsos pediosos palpáveis e simétricos.

Na admissão foram solicitados exames laboratoriais (segue abaixo), EAS, US de vias biliares. O EAS encontrava-se sem alterações e urinocultura com ausência de crescimento bacteriano após 48 horas de incubação. A US de vias biliares estava sem sinais de dilatação das vias biliares extra e intra-hepática; o hepatocolédoco de calibre normal; a alteração encontrada foi a vesícula biliar distendida, de formato anatômico, paredes finas, exibindo conteúdo anecóico, contendo alguns pequenos cálculos no seu interior.

(continua)

Tabela 2 - Exames laboratoriais da paciente

Exame laboratorial	1ºDIH	4ºDIH
Hemoglobina	11,3 g/dl	9,6 g/dl
Hematócrito	34%	27,9
Leucócitos totais	17 mil/mm ³	9 mil/mm ³
Bastões	4%	%
Plaquetas	345 mil/mm ³	286 mil/mm ³
Ureia	35mg/dl	-
Creatinina	0,5 mg/dl	0,5
Potássio	4,2mEq/L	4,4
Sódio	136 mEq/L	137
Amilase	40 U/L	30
Lipase	10 U/L	-
PCR	23mg/L	-

(conclusão)

Tabela 3 - Exames laboratoriais da paciente

	1ºDIH	2ºDIH
TGO	22 U/L	10 U/L
TGP	27 U/L	17 U/L
Fosfatase alcalina	78 U/L	68 U/L
Gama GT 14º DIH 259U/L e no 18º DIH 405U/L	40 U/L	52 U/L
Bilirrubina total	0,6mm/dL	4,50 mm/dL
-Fração direta	0,1 mm/dL	4,49 mm/dL
- Fração indireta	0,5 mm/dL	0,01 mm/dL
TAP:		
-Tempo	Segundos	12seg
- Atividade	%	100
- INR		1,0
PTT	Segundos	12seg

O diagnóstico pré-operatório foi de colecistite aguda litíásica. Como conduta foi estabelecido um plano terapêutico, no qual foi proposto antibioticoterapia (Clavulin) com sintomáticos e programação da colecistectomia aberta após 12 dias da antibioticoterapia.

Foi realizada uma colecistectomia aberta, com uma incisão subcostal à direita- Kocher, posteriormente a abertura da cavidade abdominal por planos. No inventário da cavidade foi identificado vesícula biliar com paredes espessadas com empiema volumoso e múltiplos cálculos em seu interior. Infundíbulo e ducto cístico aderido ao colédoco caracterizando Síndrome de Mirizzi tipo II com fistula cistocolédociana pequena. Via biliar de calibre normal com orifício da fistula próxima a bifurcação da via biliar +/- 1cm, inferiormente. Foi colocado o dreno de Kehr em orifício de fistula colédociana. Realizado colangiografia de controle com bom posicionamento (figura 4)

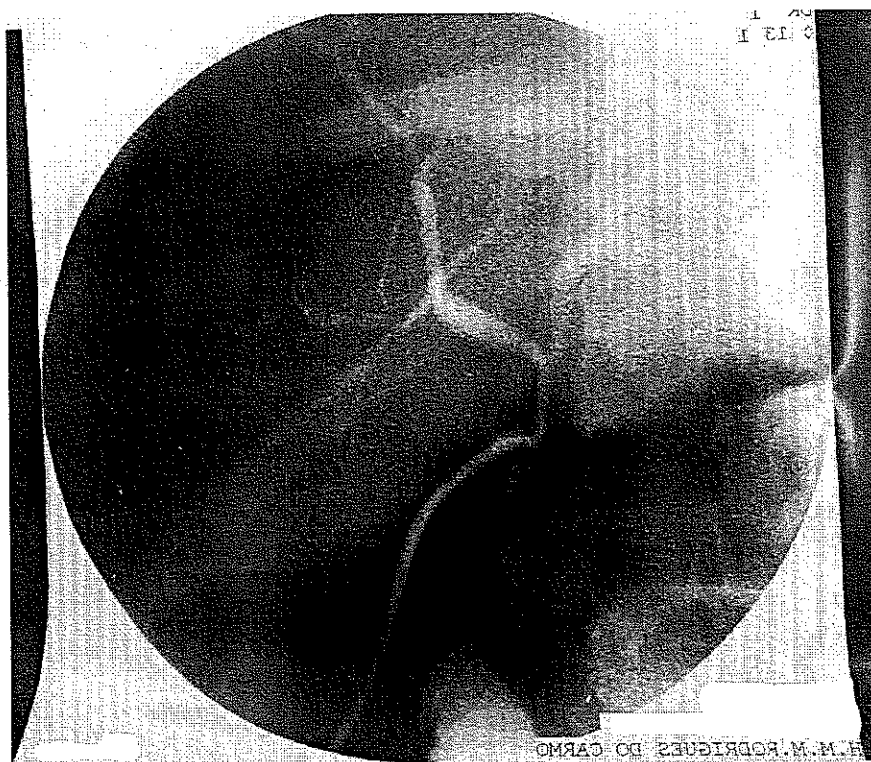


Figura 4 - Colangiografia da paciente

Após colangiografia, foi feita a fixação do dreno de Kehr ao colédoco com *prolene* 4.0 e saída em incisão de pele adaptado ao coletor. Foi posicionado um dreno Penrose a via biliar com saída em incisão em flanco direito. A cirurgia terminou com a revisão da hemostasia, lavagem com SF0,9% e fechamento por planos curativos. A vesícula biliar foi enviada para histopatológico.

O diagnóstico intra-operatório foi de síndrome de Mirizzi Tipo II. Ocorreu boa evolução pós-operatória clínica e laboratorial. A paciente permaneceu mais dez dias internada com o dreno de Kehr drenando cerca de 120ml, então foi realizada nova colangiografia pelo dreno em que o mesmo não demonstrou alterações e que foi preponderante para que a mesma recebesse

alta hospitalar com orientação para retorno ao ambulatório de cirurgia.

5. DISCUSSÃO

A síndrome de Mirizzi se apresenta clinicamente com os elementos da tríade de Charcot, estando a icterícia e a dor em hipocôndrio direito presentes em cerca de 60% a 100% dos pacientes, e a febre em até 80% deles. Desse modo, a diferenciação clínica de outras doenças biliares fica comprometida, mesmo com o uso de exames de imagem, sendo o diagnóstico pré-operatório reservado a menos de 50% dos casos em centros de referência, podendo chegar a menos de 5% dependendo do local estudado^{2,3}. No caso estudado a paciente não apresentou a clínica característica o que tornou mais difícil o diagnóstico pré-operatório.

De acordo com a classificação Csendes *et al.* (Tabela 1), o caso relatado pode ser classificado como tipo II. Quanto à fisiopatologia, os cálculos biliares no colo da vesícula geram inflamação, compressão e estreitamento do ducto hepático comum, que pode acarretar necrose tecidual e formação de fístulas³.

É importante ressaltar que a compressão extrínseca do ducto hepático comum promove grande risco de se lesar esta estrutura durante a colecistectomia^{1,3}. Assim, a síndrome de Mirizzi pode ser uma contraindicação relativa à colecistectomia laparoscópica, devendo ser considerada a abordagem laparotômica². Além disto, o tratamento dos graus mais avançados da doença requer anastomose bileo-digestiva para sua resolução, o que exige maior experiência do cirurgião.

Com prevalência de 60%, as complicações desta cirurgia incluem infecção do sítio cirúrgico, formação de fístulas e estenoses biliares, e a mortalidade chega a 25%².

No caso clínico apresentado a paciente não apresentou clínica característica de icterícia obstrutiva. A mesma foi diagnosticada no pré operatório com colecistite aguda litiasica, somente quando submetida a colecistectomia aberta que teve o diagnóstico intraoperatório de Síndrome de Mirizzi tipo II quando visualizaram o infundíbulo e ducto cístico aderido ao colédoco, com fístula colecistocolédoco envolvendo 1/3 da circunferência da via biliar. Optaram por colocar o dreno de Kehr no orifício da fístula, realizando colangiografia de controle e fixando o Tubo. Ocorreu boa evolução pós-operatória clínica e laboratorial. A paciente permaneceu mais dez dias internada com o dreno de Kehr drenando cerca de 120ml, foi então que a mesma recebeu alta hospitalar com orientação para retorno ao ambulatório de cirurgia.

A síndrome de Mirizzi é uma complicação da colelitíase, ou seja, uma complicação de

uma patologia da via biliar, embora a maioria dos diagnósticos feitos sobre esta entidade seja no intra-operatório, há inúmeras opções de exames de imagem, após sintomatologia de doença biliar que podem nos auxiliar no diagnóstico pré-operatório, como: US, TC, CPRE, colangiografia dentre outras que vem ganhando espaço, como o US endoscópico. Dentre esses, a CPRE é o exame mais adequado visto na maioria dos artigos. A eficiência de um diagnóstico prévio da doença é muito importante para conduta terapêutica, pois uma técnica menos invasiva poderá ser utilizada. Portanto, devemos pensar na síndrome de Mirizzi quando encontrarmos exames de imagens que possamos ver uma via biliar com sinais severos de inflamação e que todos os médicos em geral tenham mais atenção num quadro de dor abdominal.

6. CONCLUSÃO

A dor abdominal é uma das queixas clínicas mais frequentes em todo mundo. O abdome agudo em geral abre um leque de opções diagnósticas, porém, nem sempre o diagnóstico é feito. E quanto maior a demora em fazê-lo, pior pode ser o prognóstico da patologia. Sendo a doença biliar a segunda maior causa de abdome agudo em qualquer faixa etária, a mesma pode ser apresentada com a Síndrome de Mirizzi. Diante disso, devemos sempre pensar nessa patologia como o diagnóstico diferencial, principalmente caso o paciente apresente a clínica compatível e outras manifestações discorridas. É importante ressaltar que o diagnóstico prévio da doença nos permite o uso de uma técnica cirúrgica menos invasiva, diminuindo a probabilidade de lesão da via biliar durante procedimento cirúrgico.

7. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ¹ Sharp HT. The acute abdomen during pregnancy. Clin Obstet Gynecol. 2002;45(2):405-13.
- ² Townsend, Beauchamp, Evers, Mattox. SABISTON - Tratado de cirurgia. 18.ed. Elsevier; 2010
- ³ Chatzoulis G, Kaltsas A, Danilidis L, Dimitriou J, Pachiadakis I. Mirizzi syndrome type IV associated with cholecystocolic fistula: a very rare condition- report of a case. BMC Surgery 2007;27:7-6.
- ⁴ Fonseca-Neto OCL, Pedrosa MGL, Miranda AL. Manejo cirúrgico da síndrome de Mirizzi. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2008;21(2):51-54.
- ⁵ Kelly MD. Acute Mirizzi Syndrome. JSLS. 2009; 13(1): 104-109. PMC3015902
- ⁶ González OR, Ismayel AS, Miralles RS, Hernández NO, Caraballo J. Resolución laparoscópica de litiasis vesicular complicada con fistula colecistobiliar y colecistoduodenal. Síndrome de mirizzi tipo v. A propósito de un caso complejo. Revista de la Facultad de Medicina. 2009;32(2):171-175.
- ⁷ Silva JBe, Costa DR, Mesquita Neto WB, Cunha CMQ, Menezes FJC. Síndrome de Mirizzi asociada à fistula colecistogástrica. Rev. Col. Bras. Cir.2016;(2):1-3
- ⁸ Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, Loscalzo. Medicina interna de Harrison. 18.ed. McGraw Hill; 2013
- ⁹ Brunnicardi, FC et al. Schwartz's Principles of Surgery 9th edition, McGraw-Hill Professional, 2010
- ¹⁰ Augustin G, Majerovic M. Non-obstetrical acute abdomen during pregnancy. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2007;131(1):4-12.
- ¹¹ Rollins MD, Chan KJ, Price RR. Laparoscopy for appendicitis and cholelithiasis during pregnancy: a new standard of care. Surg Endosc. 2004;18(2): 237-41.

¹² Rodríguez C, Aldana G. El síndrome de compresión biliar extrínseca benigna o síndrome de Mirizzi: experiencia de cinco años en el Hospital de San José. *Rev Colomb Cir* 2008;23(1):6-11.

¹³ Cui Y, Liu Y, Li Z, Zhao E, Zhang H, Cui N. Appraisal of diagnosis and surgical approach for Mirizzi syndrome. *ANZ J Surg* 82 (2012) 708–713

¹⁴ Lee K, Chong C, Ma K, Cheung E, Wong J, Cheung S, Lai P. A minimally invasive strategy for Mirizzi syndrome: the combined endoscopic and robotic approach. *Surg Endosc* 2014;28:2690-2694.

¹⁵ Lacerda PS, Ruiz MR, Melo A, Guimarães LS, Silva-Junior RA, Nakajima GS. MIRIZZI SYNDROME: A SURGICAL CHALLENGE. *ABCD Arq Bras Cir Dig.* 2014;27(3):226-226.

¹⁶ Gómez MA, Meneses JC. Utilidad de la ecoendoscopia en el síndrome de Mirizzi. *Rev Col Gastroenterol.* 2010;25(3):305-308. ISSN 0120-9957

¹⁷ Beltrán MA. Mirizzi syndrome: History, current knowledge and proposal of a simplified classification. *World J Gastroenterol* 2012; 18(34): 4639-4650.

¹⁸ Csendes A. Type iv cholecysto biliar y fistula. *Gastroenterol Hepatol (N Y).* 2008; 4(12):875–876. PMC3093691

¹⁹ Erben Y, Benavente-Chenhalls LA, Donohue JM, Que FG, Kendrick ML, Reid-Lombardo KM, Farnell MB, Nagorney DM. Diagnosis and Treatment of Mirizzi Syndrome: 23-Year Mayo Clinic Experience. *J Am Coll Surg.* 2011;213(1):114-9. PMID:21459630

²⁰ Pachón CMR, Rodríguez YH, Llufrío PV, Domínguez CR. Síndrome de Mirizzi tipo IV: diagnóstico y manejo mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Reporte de caso. *Rev. Med. Electrón.* 2013;35(3):263-270.

²¹ Kwon AH, Inui H. Preoperative diagnosis and efficacy of laparoscopic procedures in the treatment of Mirizzi syndrome. *J Am Coll Surg.* 2007;204(3):409-15. PMID:17324774

²² 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.

²³ 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 Mattheus JB, Blumgart LH. Benign biliary strictures. In: Zinner MJ, Schwartz SI, Ellis H eds. Maingot's abdominal operations. 3 ed. Stamford: Appleton & Lange, 1997:1821.

²⁶ Almeida ELA, Sakai P, Hondo FY, Noda RW, Ishioka S. Mirizzi syndrome type iv: a rare entity. Digestive Endoscopy (2003) 15, 344-347

²⁷ Beltran MA, Csendes A, Cruces KS. The Relationship of Mirizzi Syndrome and Cholecystoenteric Fistula: Validation of a Modified Classification. World J Surg (2008) 32:2237-2243

²⁸ Roesch-Dietlen F; Pérez-Morales AG; Martínez-Fernández S; Remes-Troche JM; Jiménez-García VA; Romero-Sierra G. Síndrome de Mirizzi. Experiencia del Hospital Español de Veracruz. Cir Cir 2013;81:232-236