

# Presentazione atipica di un caso di Sindrome di Mirizzi che simula un colangiocarcinoma



Ann. Ital. Chir., LXXIII, 5, 2002

C. Sciumè, G. Geraci, F. Li Volsi, F. Pisello, G. Modica

Università degli Studi di Palermo  
Dipartimento di Chirurgia Generale, d'Urgenza  
e dei Trapianti d'Organo  
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico  
Direttore: Prof. G. Modica

## Introduzione

La Sindrome di Mirizzi (SM) è una rara causa di ittero ostruttivo, caratterizzata dalla presenza di un calcolo impattato nell'infundibolo della colecisti o nel dotto cistico che comprime la via biliare principale (VBP) o che crea una vera e propria fistola colecisto-coledocica da persistente infiammazione delle pareti delle vie biliari.

La SM ha una incidenza dello 0.4-1.1% nei pazienti sottoposti a chirurgia delle vie biliari [4, 6].

Non sempre la clinica, la diagnostica di laboratorio e quella strumentale consentono di porre una corretta diagnosi preoperatoria: riportiamo di seguito un caso di SM simulante una stenosi serrata a sede medio-coledocica di probabile natura neoplastica.

## Caso clinico

C.G., donna, di anni 61, obesa ed ipertesa, con colelitiasi nota, e coliche biliari da circa due anni. Circa 10 giorni prima del ricovero, comparsa di ittero ostruttivo ingravescente a prevalente bilirubina diretta, febbre, astenia, anoressia; riferiva inoltre un dimagrimento di circa 10 Kg in un mese. All'esame obiettivo, la paziente presentava colorazione itterica di cute e mucose, lieve dolenzia in ipocondrio destro con irradiazione al dorso, prurito e lesioni da trattamento, urine ipercromiche e feci ipocoliche. Gli esami ematochimici mostravano: leucocitosi neutrofila, bilirubina totale 15.18 mg/dl (VN <1 mg/dl) con bilirubina diretta 13.24 mg/dl (VN <0.25 mg/dl), GOT 143 U/l (VN <40 U/l), GPT 253 U/l (VN <40 U/l), gamma-GT 647 U/l (VN 23-203), fosfatasi alcalina 446 U/l (VN <104 U/l).

## Abstract

**Objective:** *the authors report their experience in the treatment of a case of Syndrome of Mirizzi (SM) that it simulates a cholangiocarcinoma.*

**Experimental design:** *report of 1 case. Evaluation of the effectiveness of the treatment and 2 years follow-up.*

**Setting:** *Operative Unit of General and Thoracic Surgery, Department of Surgical, Anatomical and Oncological Disciplines. Policlinico, University of Palermo.*

**Intervention:** *surgical treatment of the suspicious neoplastic lesion.*

**Results:** *complete recovery with "restitutio ad integrum".*

**Conclusions:** *the SM constitutes one important challenge from the diagnostic and therapeutic point of view, since it is not infrequent that the correct definition of this pathology is only intraoperative.*

*The role of the videolaparoscopic cholecistectomy is not still well defined. To reduce the risks of lesion of the biliary tree during surgical intervention, also in case of diagnostic doubt, we propose an integrated approach of sequential type, with the exploration preoperative through ERCP and following surgical intervention.*

**Key words:** *Mirizzi's Syndrome, surgical treatment, differential diagnosis.*

Il dosaggio dei markers tumorali mostrava un aumento del CA 19.9 con normalità degli altri marcatori di neoplasie ad origine epiteliale.

All'ETG dell'addome si evidenziava dilatazione delle VBI e della VBE, presenza di calcolosi multipla della colecisti e di neoformazione nodulare ipoecogena in corrispondenza del tratto medio-prossimale del coledoco.

Veniva eseguita una TC dell'addome (Fig. 1) con mezzo di contrasto per meglio chiarire il quadro anatomico-clinico, sospetto per colangiocarcinoma, che mostrava

Pervenuto in Redazione il 27 Ottobre 2001

Comunicazione presentata al 7° Congresso Nazionale S.I.C.E (Presidente Prof. E. Lezoche) - Urbino, 9-11 Settembre 2001

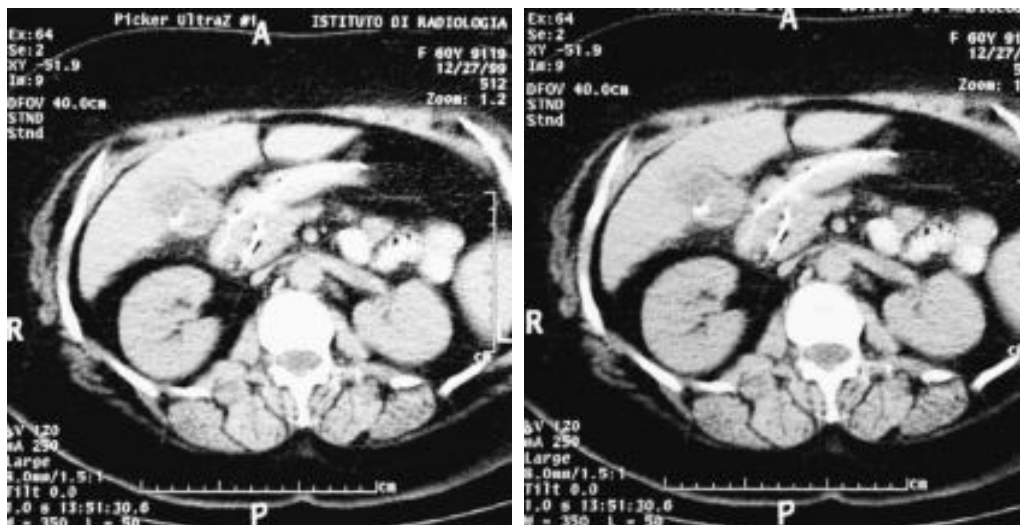


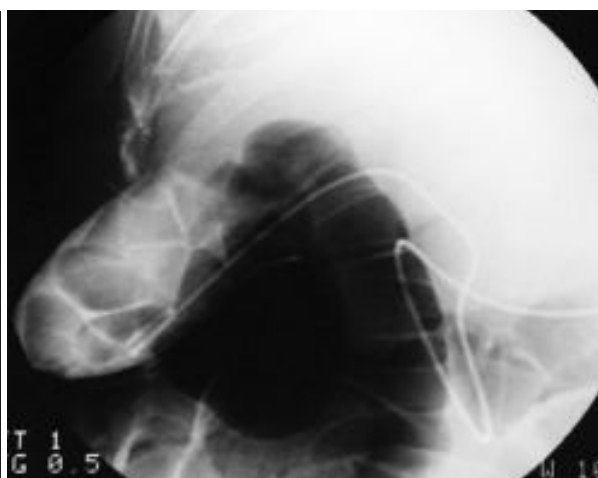
Fig. 1: Ispessimento delle pareti colecistiche e coledociche. Sondino naso-colecistico in situ.

ispessimento pluristratificato delle pareti della colecisti di verosimile natura flogistica con multipli calcoli al suo interno, ispessimento delle pareti coledociche a livello del tratto medio-proximale. Vie biliari intraepatiche dilatate; dilatazione dell'asse spleno-portale con circoli collaterali a livello del piccolo omento ed in sede ilare splenica. Linfonodi lievemente aumentati di volume a livello del piccolo omento (1.5 cm circa). Pancreas regolare per morfovolumetria. La paziente, pertanto, veniva sottoposta ad ERCP che metteva in evidenza una papilla di Vater normale, una stenosi medio-coledocica invalicabile con dilatazione della VBI e della VBE a monte della stenosi ed ampio dotto cistico (Fig. 2); si eseguiva la papiliosfinterotomia: il catetere biliare incannulava ripetutamente il dotto cistico; i reiterati tentativi di valicare la stenosi con il filo guida a punta idrofila risultavano vani, pertanto si è posizionato un catetere naso-colecistico su filo guida. Veniva inoltre eseguito un prelievo di bile per esame citologico il cui esito era negativo per la ricerca di cellule neoplastiche. La paziente veniva quindi sottoposta a laparotomia esplorativa mediante incisione media-

na xifo-sottoombelicale: l'anatomia risultava sovvertita per la presenza di numerose aderenze viscer-viscerali e visceroparietali; si è proceduto ad adesiolisi, colecistectomia anterograda secondo tecnica (colecisti stipata di calcoli), isolamento della via biliare principale, la quale risultava dura alla palpazione digitale e avvolta da una ganga fibrosa pseudotumorale, e colangiografia intraoperatoria transcistica che confermava la stenosi medio-coledocica e che mostrava il dotto cistico ampiamente comunicante con la VBP. Alla coleodocotomia, si riscontrava la presenza di un calcolo a cavaliere (di circa 2 cm) tra il cistico ed il coledoco. Si è ampliata la breccia coledocica e si è estratto, dopo litotrissia meccanica, il calcolo. Si è pertanto proceduto a plastica del coledoco su tubo a "T" di Kehr. Alla colangiografia di controllo, regolare opacizzazione dei due dotti epatici, del coledoco e normale deflusso del mezzo di contrasto in duodeno. Durante l'intervento chirurgico sono stati eseguiti esami istologici al criostato che hanno deposto per "flogosi cronica". L'esame istologico definitivo della via biliare accessoria deponeva per colecistite cronica.



Fig. 2: Stenosi medio-coledocica.



Sondino naso-colecistico.



Fig. 3: Colangiografia trans-Kehr a 6 mesi.

La paziente veniva dimessa in XIII giornata postoperatoria, in condizioni cliniche generali soddisfacenti, con tubo di Kehr in situ, chiuso e posizionato a parete, con indicazione ad eseguire terapia medica (acido ursodesossicolico a lento rilascio, 450 mg/die in monosomministrazione per 6 mesi).

Al controllo clinico a 6 mesi (Fig. 3), la paziente risultava in buone condizioni generali; la colangiografia trans-Kehr mostrava la VBI e la VBE regolari con pronto deflusso del mezzo di contrasto in duodeno. Gli indici di colestasi risultavano nella norma. Veniva pertanto rimosso il tubo di Kehr.

### Discussione

La compressione estrinseca sulla via biliare principale, determinata da un calcolo incuneato nel dotto cistico o nell'infundibolo della colecisti fu descritta per la prima volta da Kehr nel 1905 [1, 2] e successivamente da Ruge nel 1908, ma la descrizione definitiva appartiene a Mirizzi ("Sindrome funzionale epatica"), dal quale la sindrome prese il nome nel 1948 [3].

Tale sindrome è costituita da [4, 17]: alterazioni anatomiche del dotto cistico o del colletto della colecisti

(decorso parallelo al dotto epatico comune), incuneamento di uno o più calcoli nel dotto cistico o nella tasca di Hartmann, ostruzione meccanica del dotto epatico comune da calcolo o da infiammazione secondaria, eventuale presenza di fistola colecisto-coledocica ed episodi colangitici ricorrenti.

Nel 1982 [4] è stata proposta una classificazione della SM in due tipi, basata sugli aspetti radiologici dimostrati alla ERCP:

Tipo 1) compressione estrinseca sul dotto epatico comune da calcolo impattato nel dotto cistico.

Tipo 1A) dotto cistico lungo, parallelo al coledoco

Tipo 1B) dotto cistico oblitterato e calcolo bloccato a livello infundibolare;

Tipo 2) presenza di fistola colecisto-coledocica con erosione parziale o totale della VBP.

Tale classificazione è stata ampliata e corretta nel 1989 [5]:  
 Tipo I: compressione esterna del dotto biliare comune causata da calcolo impattato nell'infundibolo o nel dotto cistico (sindrome di Mirizzi originale).

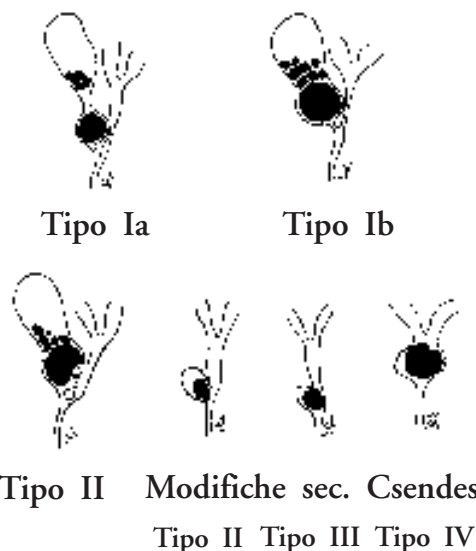
Tipo II: presenza di fistola colecisto-biliare che interessa meno di 1/3 della circonferenza del dotto epatico comune.

Tipo III: presenza di fistola colecisto-biliare che interessa più dei 2/3 della circonferenza del dotto epatico comune.

Tipo IV: presenza di fistola colecisto-biliare con completa erosione della parete del dotto epatico comune.

L'incidenza delle fistole biliari appare molto bassa: 0.8% secondo la casistica di Corlette e Bismuth, 1.1 % secondo Mallet-Guy [6], ma costituisce il 3-16% di tutte le fistole biliari interne [16].

Esiste infine una classificazione, basata sulla indicazione chirurgica ad eseguire una epaticodigiunostomia [7] e che suddivide la SM in 2 grandi gruppi: il tipo 1 include il tipo I, II e III di Csendes (in tutti il trattamento non necessita di epaticodigiunostomia), mentre il tipo 2 comprende solo il tipo IV (necessità di epaticodigiunostomia).



La presentazione clinica della SM è spesso aspecifica e non sempre indicativa di litiasi biliare, ma è sempre presente ittero colestatico; il paziente può andare frequentemente incontro ad episodi colangitici, febbre, dolore addominale, nausea e vomito.

L'ecografia e la tomografia computerizzata, come nel nostro caso, possono evidenziare solo immagini aspecifiche, mentre talora la flogosi periduttale può arrivare ad assumere degli aspetti pseudotumorali; si impone pertanto la diagnosi differenziale con il carcinoma della colecisti, il colangiocarcinoma, con le metastasi epatiche, con la colangite sclerosante, con una neoplasia pancreaticata, con linfadenopatie dell'ilo epatico, pseudocisti pancreatiche, neoplasia epatica, una lesione ripetitiva endocoleodocica [8, 9, 10, 11].

Non va comunque dimenticato che esiste una frequente associazione (27.8%) tra la SM ed il carcinoma della colecisti e delle vie biliari [12, 13].

I markers tumorali non sono di molto ausilio nel formulare o avvalorare la diagnosi di neoplasia maligna della VB, poiché si sono riscontrati valori elevati anche in soggetti affetti da patologia benigna, come ad esempio pancreatite cronica, cirrosi epatica, colangite acuta ed in casi di sindrome di Mirizzi [12, 14].

L'esame diagnostico di elezione è l'ERCP, che consente il più delle volte di definire l'anatomia topografica della via biliare e la sede dell'eventuale fistola, ma nello stesso tempo permette di potere eseguire una papillosfinterotomia, la rimozione di eventuali calcoli distali alla lesione ed il posizionamento di un sondino naso-biliare in attesa dell'intervento chirurgico. Nel nostro caso, tuttavia, l'ERCP ha mostrato soltanto una stenosi medio-coleodocica invalicabile e facile accesso alla colecisti per via trans-cistica che ha permesso comunque di migliorare lo stato generale della paziente poiché affetta da colecistite acuta.

Il trattamento raccomandato nei soggetti affetti da SM è sempre la chirurgia, con preferenza verso la colecistectomia anterograda. Nel nostro caso, nel dubbio diagnostico, abbiamo dovuto eseguire una coledocotomia, che ci ha permesso di evidenziare la presenza di un calcolo e quindi, dopo la sua rimozione, necessariamente è stato posizionato un drenaggio biliare esterno a T secondo Kehr. C'è invece controversia circa l'intervento eseguito per via videolaparoscopica [15], poiché il quadro anatomico ed anatomopatologico non sono molto chiari, rendendo particolarmente difficile il riconoscimento e la dissezione di queste strutture.

## Conclusioni

La SM costituisce una importante sfida dal punto di vista diagnostico e terapeutico. Sebbene siano disponibili innumerevoli ausili diagnostici (ecografia di superficie ed intraoperatoria, tomografia computerizzata, ERCP, cRMN), non è infrequente che la corretta definizione di

questa patologia sia soltanto intraoperatoria, così come è avvenuto nel caso da noi riportato. La diagnosi preoperatoria è, a nostro avviso, fondamentale al fine di stabilire una mappa topografica della via biliare principale ed accessoria, poiché i ripetuti processi flogistici sovrapposti possono sovvertire completamente l'anatomia della regione, esponendo i chirurghi meno esperti al rischio di lesioni iatrogene.

Il trattamento della SM è esclusivamente chirurgico ed il ruolo della chirurgia videolaparoscopica non è ancora ben definito: restando fermi i concetti di una attenta dissezione del triangolo di Calot e l'esperienza del chirurgo, se l'anatomia della regione non risulta chiara, ci pare comunque conveniente il ricorso alla metodica tradizionale con accesso mediano.

Per ridurre al minimo i rischi di lesione della via biliare in corso di intervento chirurgico, anche in caso di dubbio diagnostico, noi proponiamo un approccio integrato di tipo sequenziale, con l'esplorazione preoperatoria della via biliare mediante ERCP (con eventuale bonifica) e posizionamento di sondino naso biliare; qualora all'ERCP l'anatomia delle VB non dovesse risultare ben chiara (stenosi, compressioni ab estrinseco, mancata o insoddisfacente opacizzazione della VB), in questi casi è di fondamentale importanza eseguire una colangiografia peroperatoria per via transcistica o per via transcolecistica al fine di ottenere la precisa mappatura delle VB e quindi evitare lesioni iatrogene, a volte drammatiche, di difficile riparazione, eseguendo sempre esami estemporanei intraoperatori su masse sospette.

## Riassunto

**Obiettivo:** Gli autori riportano la loro esperienza nel trattamento di un caso di Sindrome di Mirizzi (SM) che simula un colangiocarcinoma.

**Disegno sperimentale:** Report di 1 caso. Valutazione dell'efficacia del trattamento e follow up a 2 anni.

**Ambiente:** Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Policlinico "Paolo Giaccone", Università di Palermo.

**Intervento:** Trattamento chirurgico della sospetta lesione neoplastica.

**Risultati:** Guarigione completa con "restitutio ad integrum".

**Conclusioni:** La SM costituisce una importante sfida dal punto di vista diagnostico e terapeutico, poiché non è infrequente che la corretta definizione di questa patologia sia soltanto intraoperatoria.

Il ruolo della colecistectomia videolaparoscopica non è ancora ben definito. Per ridurre al minimo i rischi di

lesione della via biliare in corso di intervento chirurgico, anche in caso di dubbio diagnostico, noi proponiamo un approccio integrato di tipo sequenziale, con l'esplorazione preoperatoria mediante ERCP e successivo intervento chirurgico.

## Bibliografia

- 1) Kehr H.: *Die in meiner Klinik geübte Technik de Gallenstein-operationem mit einem Hinweis auf die Indikation und die Dauerer folge.* J.F. Lehman, Munnchen, 1905.
- 2) Bismuth H.: *Les lithiasis intra-hépatiques: classification et traitement.* Acts XXI Journées de Chirurgie Hépatobiliaire. Paris 8-11 Juin 1983.
- 3) Mirizzi P.L.: *Sindrome del conducto hepatico.* J Int Cir, 88:737-77, 1948.
- 4) Mc Sherry C.K., Ferstenberg H., Virshup M.: *The Mirizzi Syndrome: suggested classification and surgical therapy.* Surg Gastroenterol, 1:219-25, 1982.
- 5) Csendes A., Carlos Diaz J., Burdiles P., Maluenda F., Nava O.: *Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: a unifying classification.* Br J Surg, 76:1139-43, 1989.
- 6) Balducci G., Lucandri G., Di Giulio E., Canuti W., Bocchetti T. et al.: *La sindrome di Mirizzi.* Chirurgia, 6(6):403-6, 1993.
- 7) Toufeeq Khan T.F., Muniandy S., Hayay F.Z., Sherazi Z.A., Nawaz M.H.: *Mirizzi Syndrome. A report of 3 cases with a review of the present classification.* Singapore Med J, 40:3, 1999.
- 8) Weiss S.T., Pupols A.Z., Starling Jr, et al.: *Mirizzi syndrome simulating a tumor by ERC.* Dig Dis Sci, 31:100-2, 1986.
- 9) Yip A.W.C., Chow W.C., Chan J., Lam K.H.: *Mirizzi syndrome with cholecystocholedochal fistula: preoperative diagnosis and management.* Surgery, 111:335-8, 1992.
- 10) Akiyama H., Sato T., Toyoda S., Yamada H.: *An extrahepatic bile duct metastasis from a gallbladder cancer mimicking Mirizzi's syndrome.* Am J Gastroenterol, 94:508-10, 1999.
- 11) Targarona E.M., Andrade E., Balagué C., Ardid J., Trias M.: *Mirizzi's syndrome. Diagnostic and therapeutic controversies in the laparoscopic era.* Surg Endosc, 11:842-45, 1997.
- 12) Radaelli C.A., Buchler M.W., Schilling M.K. et al.: *High coincidence of Mirizzi Syndrome and gallbladder carcinoma.* Surgery, 121:458-463, 1997.
- 13) Walker J.M., Kanzer B.F.: *Carcinoma of the cystic duct mimicking the Mirizzi syndrome.* Am J Gastroenterol, 77:936, 1982.
- 14) Chung-Lei L., Chi Sin C., Yaw-Sen C.: *Mirizzi's syndrome with a high CA19.9 level mimicking cholangiocarcinoma.* Am J Gastroenterol, 92:125-6, 1997.
- 15) Kok K.Y.Y., Goh P.Y.M., Ngoi S.S.: *Management of Mirizzi's Syndrome in the laparoscopic era.* Surg Endosc, 12:1242-44, 1998.
- 16) Tanaka N., Nobori M., Furuya T., Ueno T., Kimura H., Nagai M. et al.: *Evolution of Mirizzi's syndrome with biliobiliary fistula.* J Gastroenterol, 30(1):117-21, 1995.
- 17) Hayes M.A., Goldenberg I.S., Courtney C.B.: *The developmental basis for bile duct anomalies.* Surg Gynec Obstet, 447-456, 1958.

## Commento

## Commentary

Prof. Pietro LEO

Professore Ordinario di Chirurgia Generale  
Università di Palermo

*Il caso clinico presentato da C. Sciumè e Coll. fornisce ulteriore chiarezza sul vastissimo capitolo della patologia litiasica biliare da causa rara. In considerazione della frequenza della patologia in esame, risalta che la paziente presentava un quadro clinico a dir poco aspecifico, che indirizzava la diagnosi, peraltro avvalorata dai pattern radiologici e laboratoristici, verso una patologia maligna, quale in realtà non era.*

*Mi trovo d'accordo con l'iter seguito dai colleghi e con il porre diagnosi solo al momento dell'intervento chirurgico, poiché appare necessario in tali casi il ricorso all'esame anatomo-patologico intraoperatorio.*

*Condivido il concetto qui espresso come curva di apprendimento nel trattamento chirurgico: tale patologia deve essere trattata da personale esperto, poiché i rischi di danni iatrogeni sono più frequenti all'inizio della curva di apprendimento.*

*The case report of C. Sciumè and Coll. gives further clearness in the ample chapter of the biliary lithiasis (rare cause). In consideration of the frequency of pathology, it's important note that the clinical presentation was entirely aspecific, and erroneously, with the radiological and hematochemical pattern, was leaded to a malignant pathology.*

*I'm agree with the authors in the iter proposed, diagnosing the pathology only after the surgery, because it's necessary the early or intraoperative examination of surgical specimen.*

*I'm also agree with the concept of learning curve in the surgical treatment: this pathology must be treated by well experienced endoscopic and surgical team, since the risks of irreparable iatrogenic damages are most frequent at the beginning of the curve of learning.*

*Autore corrispondente:*

Prof. Carmelo SCIUMÈ  
Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico  
del Policlinico Universitario "Paolo Giaccone"  
Via Liborio Giuffrè, 5  
90127 PALERMO  
Cell.: 3398537308  
Fax: 0916554508  
E-mail: girgera@tin.it