La sindrome di Mirizzi.
Analisi di una patologia spesso preoperatoriamente misconosciuta

Ann. Ital. Chir., 2007; 78: 419-425

Mario Sianesi, Paolo Soliani, Paolo Dell'Abate, Maria Francesca Arcuri, Giovanni Ferreri, Paolo Del Rio

Università degli Studi di Parma, Scuola di Medicina. Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Chirurgia Generale e Trapianti di Organi, Parma

The Mirizzi syndrome. Analysis of an unknown complication of the gallstones

BACKGROUND: *Mirizzi syndrome is one possible complication of the gallstones. The incidence in patients treated with cholecystectomy is 0.7-1.1%.*
MATERIALS AND METHODS: *We have analyzed on 4123 colecistectomie conduct in Unit of General Surgery and Organ Transplantation of the University of Parma from January 1992 to October 2006, 46 cases of syndrome of Mirizzi (1.1%) with age comprised between 29-82 years (medium 67.8 years) were 28 women (60.9%) and 18 men (39.1%). We have considered the symptomatology, the diagnostic and therapeutic way, the comorbility.*
RESULTS: *In 19 cases (41.3%) there were the signs of acute cholecystitis; in 28 cases (60.9%) the clinical picture was characterized from repeated biliary pain. The jaundice was present in 29 cases (63%) with hyperpyrexia (>38°) in 27 cases (58.7%). In 14 cases (30.4%) was a Mirizzi type I, in 32 cases (69.6%) a Mirizzi of type II.*
CONCLUSIONS: *The Mirizzi syndrome is a diagnosis frequently conduct intraoperatively. The surgical therapy is characterized by the acknowledgment of the biliary structures, the complete removal of the stones, the surgical therapy of the leaks.*

PAROLE CHIAVE: Biliary leaks, Cholecystectomy, Minilaparotomy, Mirrizi Syndrome, Videolaparocholecistectomy

Introduzione

La sindrome di Mirizzi è una inusuale complicanza della calcolosi della colecisti comunemente definita con la presenza di un calcolo incuneato a livello infundibolare o del dotto cistico che porta a compressione del dotto epatico comune causando sintomi di ittero ostruttivo. L'ostruzione può essere causata dalla compressione da parte del calcolo stesso o dalla infiammazione conseguente a questa compressione.
Nel 1905 Kehr fu il primo a porre attenzione a questo processo patologico [1]: egli attribuiva l'ostruzione del dotto epatico comune all'infiammazione del colletto colecistico e del legamento epatoduodenale adiacente conseguenti all'incuneamento del calcolo a livello del dotto cistico. P.L. Mirizzi ha dato riconoscimento internazionale a questa sindrome nel 1948; egli descrisse quella che chiamava "sindrome funzionale epatica" in pazienti con ittero causato da una reazione infiammatoria causata dall'incuneamento di un calcolo a livello del dotto cistico o del colletto della colecisti; Mirizzi postulava però erroneamente che l'infiammazione fosse causata dallo spasmo di uno sfintere anatomico e fisiologico del coledoco, costituito da fibre muscolari circolari [2].

Fisiopatologia e clinica della sindrome di Mirizzi

L'incuneamento a livello del colletto della colecisti può determinare la comparsa di Sindrome di Mirizzi in due differenti modi:
1. La presenza di un processo infiammatorio acuto o cronico porta alla sclero-atrofia della colecisti che si fonde con il coledoco e ne causa una stenosi secondaria;
2. I calcoli voluminosi provocano una necrosi della parete colecistica e successivamente di quella coledocica fino a portare alla comparsa di una fistola colecisto-coledocica.

È generalmente ammesso che il fattore patogenetico fondamentale resti quello flogistico cronico a carico della colecisti e del dotto cistico, favorito dalla presenza di cal-

Pervenuto in Redazione Dicembre 2006. Accettato per la pubblicazione Aprile 2007.
Per la corrispondenza: Paolo Del Rio, MD Università di Parma, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Chirurgia Generale e Trapianti d'Organo, Via Gramsci 14, 43100 Parma, Italy (email: paolo.delrio@unipr.it).

coli e mediato da esacerbazioni acute della malattia, con la probabile compartecipazione del secondo fattore, quello meccanico, cioè l'ostruzione del dotto cistico o l'incuneamento in una ulcerazione della mucosa dell'infundibolo. Il duplice ordine di fattori è sufficiente a definire il meccanismo di formazione della fistola.

Un calcolo per lo più di grosse dimensioni, impegnato nell'infundibolo della colecisti o nel dotto cistico, decubitando sulla sua parete, conduce a progressivo assottigliamento e necrosi della mucosa, sfiancamento dell'infundibolo, alterazioni locali del circolo e reazione infiammatoria. È a questo punto che un progressivo cedimento della parete e la proliferazione degli elementi connettivali delle tonache sottostanti conducono a rapporti di più stretta vicinanza tra la tasca di Hartmann, patologicamente dilatata e la via biliare principale o il dotto epatico di destra.

La presenza di un dotto cistico lungo e parallelo al coledoco o una sua inserzione bassa rispetto al coledoco stesso sono spesso associate ad una maggiore incidenza di questa sindrome.

La attuale definizione di sindrome di Mirizzi implica quindi l'associazione di quattro componenti:

1. Alterazione anatomica del dotto cistico che decorre lungo e parallelo al dotto epatico comune;
2. Impatto di un calcolo a livello della parete colecistica o del dotto cistico;
3. Ostruzione da compressione estrinseca del coledoco, infiammatoria o da parte del calcolo stesso;
4. Ittero intermittente o costante con possibili episodi ricorrenti di colangite o nei casi più gravi e duraturi, di cirrosi biliare secondaria.

Nel 1982 McSherry ed i suoi collaboratori proposero una classificazione basata sui reperti della Colangiografia Pancreatografia Endoscopica Retrograda (ERCP) e sulla Colangiografia Transepatica Percutanea (PTC) [3].

Il tipo I consiste nella semplice compressione esterna del dotto epatico comune da parte di una colecisti infiammata o aumentata di volume ; nel tipo II il calcolo erode la parete della colecisti o del dotto cistico provocando la comparsa di una fistola colecistocoledocica.

Csendes ed i suoi collaboratori hanno proposto nel 1989 una sottoclassificazione del tipo II sec. Sherry, in rapporto all'ampiezza del difetto fistoloso e relativamente al diametro del coledoco. (Classificazione di Csendes) [4] (Tabella I).

Questa sindrome è rara e viene evidenziata in circa il 0.7-1.1 % di tutti i pazienti sottoposti a colecistectomia [5-6].

Clinicamente la Sindrome di Mirizzi non ha una sintomatologia patognomonica distintiva rispetto alle forme più comuni di ittero ostruttivo, anche se spesso si evidenzia nell'ambito di una patologia biliare cronica [7].

Si possono tuttavia considerare tre quadri clinici, ciascuno dei quali non patognomonico, sovrapponibili solo in parte e caratterizzati da uno o più sintomi dominanti.

1. **Colangite ed ittero**, con valori di bilirubinemia quasi sempre compresi tra 5 e 12 mg/dL, associati ad una anamnesi positiva per pregressi episodi di colica biliare o colecistite acuta, oltre a disturbi dispeptici presenti da tempo. La colangite, più che una complicanza vera è da ritenersi un fenomeno anatomo-clinico strettamente integrato al formarsi della fistola, in questi casi ampia, quasi sempre tra colecisti e via biliare principale, in pazienti di età avanzata, spesso affetti da malattie dismetaboliche e cardiocircolatorie. Almeno nelle fasi iniziali è generalmente dominabile, con una terapia antibiotica appropriata, ma tende quasi costantemente a ripetersi visto il permanere di un inalterato substrato anatomo-patologico.
   In alcuni casi, fortunatamente molto rari, può comparire il quadro estremamente grave di colangite acuta suppurativa ostruttiva, che sfocia fatalmente nella microascessualizzazione epatica se non viene trattata immediatamente con un intervento decompressivo.
2. **Subittero con rialzo febbrile**, occasionalmente con i caratteri della colangite con comparsa recente di sintomatologia dolorosa ipocondriale destra ed epigastrica, inquadrabile come colica biliare; tale quadro clinico si associa spesso alla presenza di un tramite fistoloso "minimo" tra infundibolo e dotto epatico.
3. **Epigastralgie, vomito biliare e turbe dispeptiche**, di comparsa recente o aggravatisi nelle ultime settimane senza costanti apprezzabili elementi patologici all'esame obiettivo dell'addome e con anamnesi negativa per qualsiasi forma di biliopatia pregressa. Sintomi di colangiti ricorrenti, ittero, dolore addominale in ipocondrio destro e alterazione degli indici di funzionalità epatica possono essere presenti o assenti [8-9].

Nonostante ciò diversi studi hanno dimostrato che l'ittero, il dolore addominale e le alterazioni degli esami di funzionalità epatica sono presenti nell'80% dei casi di Sindrome di Mirizzi [10,11].

TABELLA I – *Classificazione secondo Csendes.*

Tipo I		
	TIPO I A	Presenza del dotto cistico
	TIPO I B	Obliterazione del dotto cistico
Tipo II		Difetto < del 33% del diametro del coledoco
Tipo III		Difetto del 33-66% del diametro del coledoco
Tipo IV		Difetto > del 66% del diametro del coledoco

La sintomatologia acuta include un esordio clinico caratterizzato da pancreatite o colecistite ed in alcuni casi è difficoltosa la diagnosi differenziale con il colangiocarcinoma [12].

La diagnosi differenziale comprende le altre cause di ittero ostruttivo come il carcinoma della colecisti, il colangiocarcinoma, le neoplasie pancreatiche e la colangite sclerosante [13].

L'infiammazione cronica delle pareti della colecisti viene spesso evidenziata nei pazienti con Sindrome di Mirizzi e può avere un ruolo nella patogenesi del carcinoma. É stato infatti riportato [14,15] che l'incidenza del carcinoma della colecisti misconosciuto nei pazienti affetti da sindrome di Mirizzi è significativamente più elevato che nei pazienti con colelitiasi cronica non complicata (27% vs 2% rispettivamente).

La diagnosi preoperatoria, molto difficoltosa a causa dell'intermittenza dei sintomi, sarebbe fondamentale per la prognosi del paziente. Infatti l'infiammazione cronica che porta alla fibrosi e alla formazione di tessuto cicatriziale a livello della loggia sottoepatica nel triangolo di Calot, e successivamente alla comparsa della fistola, può provocare dei seri danni alle strutture biliari adiacenti che, misconosciuti, determinano un rischio elevato di complicazioni biliari durante l'intervento chirurgico [6].

L'ecografia è l'indagine di screening più frequente in un paziente che presenta sintomatologia di tipo biliare, ma sebbene vi sia una serie di elementi caratteristici che dovrebbero identificare la Sindrome di Mirizzi, essi hanno un valore predittivo molto basso [3,16,17].

La diagnosi può essere suggerita quando si evidenzia la presenza di una colelitiasi con colecisti contratta, un unico grosso calcolo o piccoli calcoli multipli incuneati a livello del dotto cistico o nella giunzione tra dotto cistico stesso e dotto epatico comune. Un sistema biliare intraepatico ed un dotto epatico comune dilatato al di sopra del livello del calcolo incuneato ed un coledoco di calibro normale al di sotto dell'ostacolo confermeranno la diagnosi [18].

In alcuni casi un dotto cistico dilatato può essere confuso con un coledoco di dimensioni normali [19,20].

I reperti tipici alla TC coincidono con quelli evidenziati all'ecotomografia e per tale ragione alcuni Autori ritengono che tale indagine non apporti ulteriori elementi diagnostici agli ultrasuoni [21,22].

In ogni caso la TC può essere utile per escludere la presenza di tessuto neoplastico a livello della *porta hepatis* o nel fegato stesso, anche se la presenza di una infiammazione periduttale può essere malinterpretata con un carcinoma della colecisti.

La ERCP è la procedura di scelta per confermare la diagnosi e determinare la presenza di una fistola, anche se è talvolta associata a complicanze [7].

La Mirizzi di tipo I verrà identificata come una compressione estrinseca del dotto epatico comune da parte di una colecisti distesa con dilatazione dell'albero biliare intraepatico a monte; la Mirizzi di tipo II sarà evidenziata dalla presenza di un grosso calcolo a livello coledocico con diretta dimostrazione della fistola colecisto-coledocica.

La maggior parte degli Autori raccomandano l'utilizzo della ERCP nel completamento diagnostico preoperatorio di un paziente con sintomi di colecistite ed ittero [23-24].

In contrasto con l'ERCP, la colangio- RM può identificare con precisione tutti gli aspetti colangiografici tipici della sindrome di Mirizzi: la presenza di dilatazione dell'albero biliare, il livello dell'ostruzione del dotto epatico comune, la localizzazione intraluminale o meno dei calcoli ed il grado di infiammazione pericolecistica [25,27].

La Colangio-RM può anche evidenziare la compressione ab estrinseco del dotto epatico comune, le complicanze come la fistola colecisto-coledocica e anche varianti anatomiche o malformazioni [28].

La PTC (Percutaneous Transhepatic Cholangiography) può fornire informazioni del tutto analoghe alla ERCP, ma quest'ultima, in mani esperte si rivela più affidabile e meglio tollerata [23].

In definitiva la ERCP preoperatoria, con eventuale sfinterotomia, se necessaria per l'eliminazione di calcoli coledocici, spesso elimina la necessità di esplorazione della via biliare principale durante l'intervento chirurgico eseguito successivamente.

Il trattamento della sindrome di Mirizzi è stato tradizionalmente di tipo chirurgico anche se sono stati e vengono tuttora proposti diversi approcci di tipo endoscopico o tramite la litotripsia.

Nonostante le multiple opportunità diagnostiche spesso la diagnosi viene fatta intraoperatoriamente anche se quella preoperatoria sarebbe fondamentale per evitare complicanze; infatti un coledoco di calibro normale potrebbe essere legato se scambiato per un dotto cistico dilatato che gli decorre parallelo [7].

Anche se alcuni Autori hanno riportato un successo con il trattamento laparoscopico della sindrome di Mirizzi, in tutte le serie di casi analizzati è molto elevato il tasso di conversione che raggiunge il 100% nei pazienti con Mirizzi di tipo II [29-31].

La presenza di sindrome di Mirizzi infatti rende difficoltosa l'identificazione comprensibile e sicura del triangolo di Calot e pertanto l'approccio chirurgico tradizionale consente di utilizzare a tale scopo la dissezione manuale [32,33].

Durante l'intervento la presenza di sindrome di Mirizzi può essere suggerita dal reperto di importanti aderenze tra la colecisti ed il dotto epatico comune nell'area del triangolo di Calot [34].

Il trattamento chirurgico della Mirizzi è basato sulla rimozione dei fattori causali, ossia la colecisti infiammata, il dotto cistico e i calcoli incuneati.

Se il sottotipo di Mirizzi non è stato identificato con le indagini preoperatorie dovrebbe essere precocemente riconosciuto all'inizio dell'intervento per evitare lesioni della via biliare principale.

L'approccio chirurgico iniziale consiste nell'apertura del fondo della colecisti (la dissezione convenzionale retrograda è controindicata per il rischio di lesioni del triangolo di Calot) [6] e nell'estrazione dei calcoli in essa contenuti. La maggior parte degli Autori è concorde nell'affermare che se vi è la fuoriuscita di bile, si tratta più probabilmente di una Mirizzi di tipo II, perché il dotto cistico è spesso obliterato in seguito alla reazione infiammatoria [35].
Per confermare la presenza di una fistola colecisto-coledocica può essere introdotto un catetere di Foley a livello del colletto della colecisti.
Nel dubbio di una fistola colecisti-coledocica dovrebbe sempre essere effettuata una colangiografia intraoperatoria per il corretto studio della via biliare principale [36,37].
Se non viene evidenziata una fistola (Mirizzi di tipo I) la procedura di scelta consiste nella colecistectomia parziale lasciando in situ il colletto colecistico; nella Mirizzi IA il dotto cistico obliterato va esplorato, i calcoli vanno ricondotti nella colecisti per evitare il passaggio nella via biliare principale ed il dotto cistico va suturato con un filo non riassorbibile [3].
Nella Mirizzi di tipo IB vengono lasciati frammenti infundibulari di circa 5 mm, dopo la colecistectomia, che vengono poi suturati a punti staccati.
L'esplorazione del dotto epatico comune va effettuata se esso è ben visibile e ben esposto, ma in caso contrario la ERCP postoperatoria è una migliore e più sicura alternativa [35].

Esperienza personale

Dal 1992 all'ottobre 2006 sono state effettuate presso la Clinica Chirurgica Generale e Trapianti d'Organo dell'Università degli Studi di Parma 4123 colecistectomie inizialmente per via minilaparotomica e successivamente per via laparoscopica. Nell'ambito di questi pazienti trattati chirurgicamente per litiasi delle vie biliari extraepatiche sono stati evidenziati 46 casi (1,1 %) che presentavano una fistola bilio-biliare (Sindrome di Mirizzi).
L'età dei pazienti è risultata compresa tra 29 e 82 anni con una media di 67,8 anni. In 28 casi erano donne (60.9%) ed in 18 uomini (39.1%). Nessuno dei pazienti era stato precedentemente sottoposto ad intervento di chirurgia epatobiliare.
Tutti i 46 pazienti sono stati valutati in base alla sintomatologia di esordio, agli esami preoperatori condotti sia in regime di elezione che in urgenza, in base alla diversità dell'approccio chirurgico iniziale(modificatosi negli anni grazie all'avvento della chirurgia laparoscopica).
Abbiamo raccolto i diversi casi di Sindrome di Mirizzi dividendoli in base al riscontro intraoperatorio ed escluso, dalla nostra casistica, la presenza delle fistole biliari classificabili in altre entità eziologiche.
Abbiamo inoltre catalogato i pazienti in base alla comorbilità degli stessi.

Risultati

Al momento del ricovero 19 pazienti (41,3%) presentavano i i segni obiettivi di un processo flogistico acuto sottoepatico: dolore vivo in ipocondrio destro, spontaneo ed esacerbato dalla palpazione, fino alla contrattura addominale di difesa.
In 28 pazienti (60.9%) si evidenziava una ricorrente sintomatologia dolorosa in epigastrio o in ipocondrio destro antecedente tre mesi il ricovero, mentre negli altri 18 (39.1%) la sintomatologia era insorta in un periodo compreso tra 2 giorni ed 8 settimane prima del ricovero.
L'ittero era presente in 29 pazienti (63%) sempre associato ad incremento dei valori sierici degli indici di funzionalità epatica; in 27 pazienti (58.7%) era comparsa la febbre (considerando solo i pazienti con temperatura maggiore di 38 gradi) nei giorni o nelle ultime settimane antecedenti il ricovero.
L'esame radiologico diretto dell'addome, anch'esso eseguito in tutti i casi, dimostrava la presenza di pneumobilia in 3 pazienti che presentavano doppia fistola biliare interna, anche bilio-digestiva.
L'ecotomografia, eseguita in tutti i pazienti confermava sempre la presenza di litiasi biliare. Solo in tre casi veniva posto il sospetto di fistola bilio-biliare per presenza di un grosso calcolo posto a cavaliere tra infundibolo della colecisti e via biliare principale con ectasia marcata delle vie biliari a monte; in altri 7 casi non si evidenziava la colecisti (colecisti gravemente scleroatrofica) pur nel sospetto di un calcolo di grosse dimensioni attribuito come sede al coledoco.
La tomografia computerizzata, eseguita in 9 casi (19.6%), spesso nel sospetto di una neoplasia delle vie biliari deponeva per una dilatazione delle vie biliari intraepatiche a monte del colletto colecistico, presenza di un calcolo impattato a livello infundibolare, colecisti contratta e via biliare principale di diametro normale al di sotto del calcolo incuneato. La ERCP è stata eseguita in 13 pazienti (28.3%) ed è risultata fortemente suggestiva per fistola bilio-biliare in 7 casi (53.8%), sospetta in altri 2 casi. Veniva inoltre effettuata, in 4 casi, la colangiografia percutanea transepatica (PTC) per impossibilità ad eseguire, l'approccio diagnostico endoscopico. La ERCP e la PTC sono state completate rispettivamente con l'apposizione in 2 casi di un sondino naso-biliare ed in altri 2 casi di un drenaggio biliare esterno (PTBD) con finalità decompressive.
La colangiografia peroperatoria è stata eseguita in 31 casi generalmente per puntura diretta del coledoco oppure della colecisti.
La coledocoscopia non è mai stata effettuata.
In 2 pazienti è stata infine eseguita la Colangio-RM con forte sospetto di fistola bilio-biliare.
Solo in 18 pazienti si è proceduto con diagnosi preoperatoria certa di fistola bilio-biliare (39.1%) (Tabella II).
All'intervento la colecisti si presentava scleroatrofica in 30 pazienti; negli altri 16 casi appariva addirittura ridotta a

TABELLA II – *Esami diagnostici.*

Esame	N° casi
Rx addome diretto	46
Ecotomografia	46
TC	9
ERCP	13
PTC	4
Colangio-RM	2
Colangiografia Peroperatoria	31
DIAGNOSI PREOPERATORIA	18 (39,1%)

"minimo" moncone fibrotico, pari od inferiore a 4 cm.
In 14 casi (30.4%) si è trattato di fistola vera (Mirizzi di tipo I), con persistenza quindi del dotto cistico, negli altri 32 (69.6%) di fistola falsa (Mirizzi di tipo II), con cancellazione del dotto cistico e comunicazione patologica tra colecisti ed un segmento della via biliare principale senza apparente soluzione di continuità.
Dei 46 pazienti, 25 sono stati operati in regime di elezione, i rimanenti con carattere di urgenza per sospetta colecistite acuta.
La via di accesso è risultata in trentatrè pazienti la laparotomia sottopostale destra sec. Kocher, in 7 è stata eseguita una minilaparotomia inizialmente di 6 cm e poi allargata di necessità a 10 cm; in 4 una minilaparotomia di 6 cm ed in 2 un iniziale approccio laparoscopico successivamente convertito in incisione secondo Kocher per difficoltà tecniche (Tabella III).

TABELLA III – *Interventi chirurgici.*

Interventi chirurgici	N° casi
Incisione sottocostale dx	33
Minilaparotomia allargata	7
Minilaparotomia	4
Laparoscopia	2

La degenza media è stata di 5,4 giorni (2-23 gg).
In 34 pazienti (73,9%) la colelitiasi era reperto noto da anni.
Abbiamo riscontrato una comorbilità associata in 21 casi con diabete di tipo II in terapia medica, in 14 casi con ipertensione arteriosa, in 8 casi associati a cirrosi epatica in compenso funzionale, in 11 casi di broncopenumopatia cronica, in 2 casi di artrite reumatoide in terapia cortisonica, in 3 casi per pregresso intervento di resezione colica.
Il BMI in 39 pazienti risultava maggiore di 28 (Tabella IV).

TABELLA IV – *Comorbilità.*

Patologia	N° casi
Diabete tipo 2	21
Ipertensione arteriosa	14
BPCO	11
Cirrosi epatica	8
Pregressi int. chirurgia addominale	3
Artrite reumatoide	2
BMI > 28	39

Discussione

È generalmente ammesso che nella genesi delle fistole bilio-biliari il fattore fisiopatologico fondamentale resti quello flogistico cronico a carico della colecisti e del dotto cistico, favorito dalla presenza di grossi calcoli e mediato da esacerbazioni acute della malattia, con la compartecipazione di un fattore meccanico (ostruzione del dotto cistico o incuneamento di un calcolo con successiva ulcerazione della mucosa dell'infundibolo).
Il duplice ordine di fattori, quello meccanico e quello infiammatorio, è sufficiente a definire il meccanismo di formazione della fistola: un calcolo per lo più di grosse dimensioni, incuneato nell'infundibolo della colecisti o nel dotto cistico, decubitando sulla parete, porta ad un progressivo assottigliamento e necrosi della mucosa, sfiancamento dell'infundibolo, reazione infiammatoria. Un progressivo cedimento della parete conduce a rapporti di più stretta vicinanza tra la tasca di Hartmann, patologicamente dilatata, e la via biliare principale o il dotto epatico di destra.
La setticità della bile, la compressione meccanica del calcolo sulle vie biliari, la stenosi papillare o la presenza di un calcolo incuneato nella papilla, la litiasi epatocoledocica, sono tutte possibili condizioni capaci di mantenere uno stato distrofico ad evoluzione cronica con stenosi retrattile della colecisti e delle strutture contigue.
Questa tendenza del viscere alla esclusione funzionale costituisce un motivo di aumentata pressione meccanica e di stasi biliare che, a loro volta, sono il presupposto per ulteriori sequele flogistiche fino alla formazione di un tramite fistoloso.
La presenza concomitante di malattie sistemiche gravi, soprattutto cardiocircolatorie, dismetaboliche ed immunodepressive costituisce molto spesso un ulteriore presupposto per l'evoluzione più rapida e sfavorevole della malattia litiasica.
Nella maggior parte dei casi la fistola bilio-biliare é "falsa" (tipo I sec. Csendes). Il fenomeno è comprensibile sotto una doppia prospettiva patogenetica:
1. la migrazione di un calcolo nel dotto cistico ne determina l'ostruzione e la dilatazione progressiva fino a

farlo scomparire come tale insieme alla colecisti, che viene così a comunicare in modo pressochè diretto con la via biliare principale, mentre il calcolo erode le due pareti;
2. la fusione della tasca di Hartmann all'epatocoledoco coinvolge anche il dotto cistico, specialmente se questo presenta un decorso lungo e parallelo alla via biliare principale, coinvolgendolo nella complessità di quei fenomeni regressivi che ne determinano la distruzione e, successivamente, a fistola avvenuta, il mancato riconoscimento durante l'atto chirurgico.

Qualche ulteriore considerazione merita un particolare tipo di fistola, quella tra la colecisti ed il dotto epatico di destra segnalata da alcuni Autori solo occasionalmente. In questo caso potrebbero rivestire significato non trascurabile le varianti anatomiche del sistema biliare; sono stati osservati dotti accessori o aberranti, che mettono direttamente in comunicazione il dotto epatico destro o uno dei suoi rami con la colecisti o il dotto cistico ed in questi casi la fistola potrebbe derivare dalla sovrapposizione di fenomeni flogistici e meccanici su un dotto aberrante preesistente, con pareti così alterate da rendere difficile l'identificazione.

Il trattamento delle fistole bilio-biliari pone talora il chirurgo di fronte a problemi di tattica operatoria complessi; la presenza di sindrome di Mirizzi può essere suggerita dal reperto di tenaci aderenze tra la colecisti ed il dotto epatico comune a livello del triangolo di Calot [29,30].

Una dissezione adeguata del triangolo di Calot può portare all'apertura di una fistola preesistente o alla creazione iatrogena di una comunicazione tra la colecisti ed il dotto epatico comune [6,29].

Per evitare lesioni coledociche la colecistectomia subtotale, lasciando in sede una coccia infundibulare, può costituire una valida alternativa nei casi più complessi, una volat accertata la rimozione dei calcoli [29].

La terapia chirurgica della sindrome di Mirizzi include i seguenti passaggi fondamentali:

- cauta dissezione delle strutture biliari;
- rimozione completa dei calcoli dall'albero biliare;
- identificazione ed eventuale riparazione del coledoco [31,32];
- l'individuazione di altre patologie associate coledocopapillari, con conseguente correzione chirurgica, o di altri tramiti fistolosi non infrequenti per lo più con il duodeno o, eccezionalmente con il dotto epatico destro.

Per quanto riguarda il primo punto se non è possibile, pur delicatamente, la dissezione del viscere, è sempre consigliabile procedere, dopo aver eseguito la colangiografia peroperatoria, all'apertura del fondo della colecisti e, dopo averne vuotato il contenuto, continuarne l'isolamento sotto controllo visivo. L'identificazione di un'eventuale fistola biliare diviene più agevole evitando inoltre di ledere accidentalmente la via biliare principale. La successiva riparazione della breccia fistolosa sul coledoco deve sempre tener conto delle condizioni del coledoco stesso, dell'ampiezza del tramite fistoloso e dell'eventuale concomitanza di litiasi coledocica e/o papillite stenosante. Per orifizi fistolosi del diametro di pochi millimetri, come quelli osservabili a livello di dotto epatico destro, risulta spesso sufficiente una sutura trasversale con uno o due punti staccati, senza ricorrere in genere al drenaggio biliare esterno su qualsivoglia tutore. Diversa la condotta operatoria per quanto attiene alla fistola tra infundibolo e via biliare principale. Nell'eventualità più comune di un orifizio fistoloso più o meno ampio aperto sull'epatocoledoco, ma del diametro non superiore a 15-20 mm, viene generalmente ribattuto sulla breccia epatocoledocica un lembo di colecisti a scopo riparativo, sec. Mallet Guy. Nel caso invece della cosiddetta cloaca colecisti-coledocica vi può essere l'indicazione verso interventi di derivazione biliare più complessi con anastomosi epatico digiunale.

Riassunto

BACKGROUND: La Sindrome di Mirizzi è una possibile complicanza della calcolosi della colecisti con una incidenza tra lo 0,7 e lo 1,1% dei pazienti operati di colecistectomia.

MATERIALI E METODI: Gli Autori hanno analizzato su 4123 colecistectomie condotte nell'Unità Operativa di Clinica Chirurgica Generale e Trapianti d'Organo dell'Università di Parma, dal Gennaio 1992 all'Ottobre 2006, 46 casi di sindrome di Mirizzi (1,1%) con età compresa tra 29-82 anni(media 67,8 anni); si trattava di 28 donne (60,9%) e 18 uomini (39,1%). Sono state considerate la sintomatologia di esordio, la comorbilità e l'iter diagnostico e terapeutico.

RISULTATI: In 19 casi (41,3%) vi erano i segni obiettivi di una colecistite acuta; in 28 casi (60,9%) il quadro clinico era caratterizzato da coliche biliari ripetute. L'ittero era presente in 29 casi (63%) con iperpiressia (>38°) in 27 casi (58,7%). In 14 casi (30,4%) si trattava di sindrome di Mirizzi tipo I, in 32 casi (69,6%) di sindrome di Mirizzi di tipo II.

CONCLUSIONI: La sindrome di Mirizzi è una diagnosi frequentemente condotta intraoperatoriamente. La terapia chirurgica prevede il riconoscimento delle strutture biliari, la rimozione completa dei calcoli, l'eventuale riparazione dei tramiti fistolosi.

Bibliografia

1) Kehr H: *Die in meiner Klinik geübte Technik der gallenstein-operationen, mit einem hinweis auf die indikation und die dauererfolge.* München: JF Lehmann, 1905.

2) Mirizzi PL: *Syndrome del conducto hepatico.* J Int de Chir, 1948; 8:731-77.

3) Mcsherry CK, Ferstenberg H, Virshup M: *The Mirizzi syndrome: Suggested classification and surgical therapy.* Surg Gastroenterol, 1982; 1:219-25.

4) Csendes A, Diaz JC, Burdiles P, et al. *Mirizzi syndrome and cholecystobiliary fistula: classification.* Br J Surg, 1989; 76(11):1139-143.

5) Hazzan D, Golijanin D, Reissman P, et al: *Combined endoscopic and surgical managment of Mirizzi syndrome.* Surg Endosc, 1999; 13(6):618-20.

6) Pemberton M, Wells AD: *The Mirizzi syndrome.* Postgrad Med J, 1997; 73(862):487-90.

7) Abou-Saif A, Al-Kawas FH: *Complications of gallstone disease: Mirizzi syndrome, cholecystocholedochal fistula, and gallstone ileus.* Am J Gastroenterol, 2002; 97:249-54.

8) Strugnell NA, Sali A: *Choledochoplasty for cholecystocholedochal fistula (Myrizzi syndrome type II): A case report and literature review.* Aust N Z J Surg, 1995; 65(4):285-88.

9) Schafer M, Schneiter R, Krahenbuhl L: *Incidence and management of Mirizzi syndrome during laparoscopic cholecystectomy.* Surg Endosc, 2003; 17(8):1186-190.

10) Kok KYY, Goh PYM, Ngoi S: *Management of Mirizzi syndrome in the laparoscopic era.* Surg Endosc, 1998; 12:1242-244.

11) Martins Jr EV, Rohr MRS, Siqueira ES, Blum VF, Ferrari Jr AP: *Sindrome de Mirizzi: relato de caso e revisão de la literatura.* GED Gastroenterol Endosc Dig, 1995; 14:28-30.

12) Principe A, Ercolani G, Bassi F et al.: *Diagnostic dilemmas in biliary strictures mimicking cholangiocarcinoma.* Hepatogastroenterology, 2003; 50(53):1246-249.

13) Curet MJ, Rosendale DE, Congilosi S: *Mirizzi syndrome in a Native American population.* Am J Surg, 1994; 168:616-21.

14) Redaelli CA, Buchler MW, Schilling MK, Krahenbuhl L, Ruchti C, Blumgart LH, Baer HU: *High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma.* Surg, 1997; 212:58-63.

15) Nishimura A, Shirai Y, Hatakeyama K: *High coincidence of Mirizzi syndrome and gallbladder carcinoma.* Surg, 1999; 126:58-63.

16) Dewbury KG: *The features of Mirizzi syndrome on ultrasound examination.* Br J Radiol, 1979; 52:990-92.

17) Rust KR, Chancy TV, Warren G, Mertesdorf J, Maxwell JG: *Mirizzi syndrome: A contraindication to coelioscopic cholecystectomy.* J Laparoendosc Surg, 1995; 1:133-37.

18) Hilger DJ, VerSteeg KR, Beaty PJ: *Mirizzi syndrome with common septum: Ultrasound and computed tomography findings.* J Ultrasound Med, 1988; 7:409-11.

19) Schreiber JB, Rosenthal LE, Scovill WA, Nelson A:. *The Mirizzi syndrome: Preoperative diagnosis by endoscopic retrograde cholangiography.* Gastrointest Endosc, 1988; 34:289-90.

20) Waisberg J, Corona A, Abreu IW, Farah JF, Lupinacci RA, Goffi FS: *Benign obstruction of the common hepatic duct (Mirizzi Syndrome): Diagnosis and operative management.* Arq Gastroenterol, 2005; 42:13-18.

21) Becker CD, Hassler H, Terrier F: *Preoperative diagnosis of the Mirizzi syndrome: Limitation of sonography and computed tomography.* Am J Roengenol, 1984; 142:591-96.

22) Berland LL, Lawson TL, Stanley RF: *CT appearence of Mirizzi syndrome.* J Comput Assist Tomogr. 1984; 8:165-66.

23) Cozart CJ, Aliperti G: *Endoscopic management of Mirizzi's syndrome.* Gastrointest Endosc, 1997; 46:290-92.

24) England RE, Martin DF: *Endoscopic management of Mirizzi's syndrome.* Gut, 1997; 40:272-76.

25) Soto JA, Yucel EK, Barish MA: *MR cholangiopancreatography after unsuccessful or incomplete ERCP.* Radiology, 1996; 199:91-98.

26) Kim PN, Outwater EK, Mitchell DG: *Mirizzi syndrome: evaluation by MR imaging.* Am J Gastroenterol, 1999; 94:2546-550.

27) Presta L, Ragozzino A, Perrotti P, Antropoli C, Molino D, De Ritis R, Mosca A: *Detection of Mirizzi syndrome with magnetic resonance cholangiopancreatography: laparoscopic or open approach?* Surg Endosc, 2002; 16: 1494-495.

28) Koehler RE, Melson GL, Lee JKT: *Common hepatic duct obstruction by cystic duct stone: Mirizzi syndrome.* AJR, 1979; 73:487-90.

29) Posta G: *Unexpected Mirizzi anatomy: A major hazard to the common bile duct during laparoscopic cholecystectomy.* Surg Laparoc Endosc, 1995; 5:412-44.

30) Yeh CN, Jan YY, Chen MF: *Laparoscopic treatment for Mirizzi syndrome.* Surg Endosc, 2003; 17:1573-578.

31) Bagia JS, North L, Hunt DR: *Mirizzi syndrome: An extra hazard for laparoscopic surgery.* ANZ J Surg, 2001; 71:394-97.

32) Chowbey PK, Sharma A, Mann V, Khullar R, Baijal M, Vashistha A: *The management of Mirizzi syndrome in the laparoscopic era.* Surg Laparosc Endosc Percutan Tech, 2000; 10:11-14.

33) Sare M, Gurer S, Taskin V, Aladag M, Hilmioglu F, Gurel M<. *Mirizzi syndrome: Choice of surgical procedure in the laparoscopic era.* Surg Laparosc Endosc, 1998; 8:63-67.

34) Johnson LW, Sehon JK, Lee WC, Zibari GB, Mc Donald JC: *Mirizzi syndrome: Experience from a multi-institutional review.* Am Surg, 2001; 67:11-14.

35) Baer HU, Matthews JB, Schweizer WP, Gertsch P, Blumgart *LH: Management of the Mirizzi syndrome and the surgical implication of cholecystocholedochal fistula.* Br J Surg, 1990; 77:743-45.

36) 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; 46:2178-182.

37) Yasojema EY, Souza EAC, Yokouama MY: *Colangiografia perposoperatória na colecistectomia videolaparoscópica.* Rev Para Med, 1999; 13:17-22.