

## Síndrome de Mirizzi, patología poco frecuente en pediatría. Presentación de un caso clínico

### Mirizzi syndrome rare pathology in pediatrics. Presentation of a clinical case

Brenda Yolanda Moreno-Denogean<sup>1</sup>

Ángel Cabral-Martínez<sup>2</sup>

María del Rocío Blanco-Mancilla<sup>3</sup>

#### RESUMEN

El síndrome de Mirizzi es ocasionado por un cálculo impactado en la bolsa de Hartmann o el conducto cístico, con obstrucción parcial o completa de la vía biliar principal. Se reporta en 0.7 a 3% en pacientes con litiasis vesicular, con predominio en mujeres. Es una entidad rara vez reportada en pacientes pediátricos. El síndrome de Mirizzi representa un gran reto diagnóstico, sin embargo, la conciencia y el reconocimiento de este síndrome es esencial para una intervención segura. Reportamos el caso clínico de femenina de 16 años de edad con 2 meses de dorsalgia, a quien se le diagnosticó con síndrome de Mirizzi por Colangio Pancreatografía Retrógrada Endoscópica (CPRE).

**Palabras clave:** Mirizzi, colestasis, coleditiasis, fístula colecistobiliar.

Fecha de recepción: 6 septiembre de 2020

Fecha de aceptación : 6 de febrero de 2021

1 Servicio de Cirugía. Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES).

2 Hospital San José de Hermosillo Sonora

3 Hospital Infantil del Estado de Sonora

Responsable de correspondencia: Servicio de Cirugía Pediátrica, tercer piso. Calle Reforma 355, Ley 57, CP 83100, Hermosillo, Sonora. Teléfono: 6621264564. Correo electrónico: bmoreno\_denogean@hotmail.com

**ABSTRACT**

Mirizzi syndrome is caused by an impacted gallstone on Hartmanns pouch or cystic duct, with partial or complete obstruction of the main bile duct. It is reported in 0.7 to 3% in patients with cholelithiasis, predominantly in women. It is a pathology uncommonly reported in pediatric patients. To diagnose Mirizzi syndrome represents a great challenge. However, awareness and recognition of this syndrome is essential for safe intervention. We report the clinical case of a 16-year-old woman, who is diagnosed with Mirizzi syndrome by endoscopic retrograde cholangio pancreatography (ERCP).

**Keywords:** Mirizzi, obstructive jaundice, cholelithiasis, cholecystobiliary fistula.

**INTRODUCCIÓN**

El síndrome de Mirizzi es una inflamación aguda y crónica ocasionada por un cálculo impactado en la bolsa de Hartmann o el conducto cístico, con obstrucción parcial o completa de la vía biliar principal; a medida que el proceso inflamatorio avanza, puede producir necrosis e, incluso, fístula biliar interna<sup>1</sup> (figura 1). La fisiopatología del síndrome de Mirizzi ha sido descrita por varios autores, quienes establecen la secuencia de eventos a partir del impacto del cálculo en el conducto cístico. Esto produce la obstrucción mecánica de la vía biliar principal hasta la erosión a través de la pared vesicular, formando una fístula colecistobiliar, estos hallazgos explican las diferentes clasificaciones<sup>1</sup> (figura 2). Se reporta en 0.7 a 5.7% en pacientes con litiasis vesicular, con un predominio de hasta 70% en mujeres.<sup>1,2</sup> Fue descrito por primera vez en 1948 por Mirizzi, clínicamente caracterizado por colestasis intermitente o persistente.<sup>3</sup> Es una entidad rara vez reportada en paciente pediátricos, nuestra investigación al respecto solo encontró 5 artículos publicados, ninguno de ellos en México.

El síndrome de Mirizzi representa un gran reto diagnóstico, ya que el estudio de elección para litiasis vesicular es el ultrasonido, no obstante, para este tipo de complicación aporta muy pocos datos; tiene una sensibilidad de solo 27%.<sup>4</sup> Sin embargo, la conciencia y el reconocimiento de este síndrome es esencial para una intervención segura.

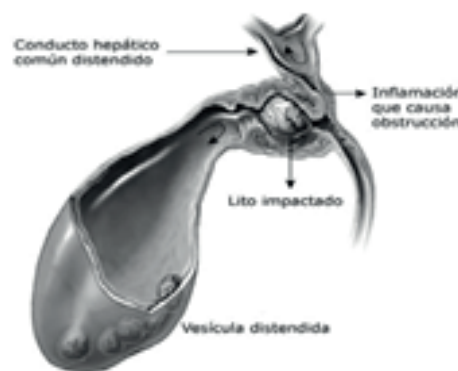


Figura 1. Dibujo donde se muestran las características del síndrome de Mirizzi. Fuente: extraído de Galiano (2016).

	Colecistitis crónica	Compresión extrínseca de la vía biliar principal	Fístula colecistocoleodocal			Fístula colecistoentérica
Estadios						
McSherry y otros	1982	Tipo I	Tipo II			
Csendes y otros	1989	Tipo I	Tipo II	Tipo III	Tipo IV	
Csendes y otros	2007	Tipo I	Tipo II	Tipo III	Tipo IV	Tipo V

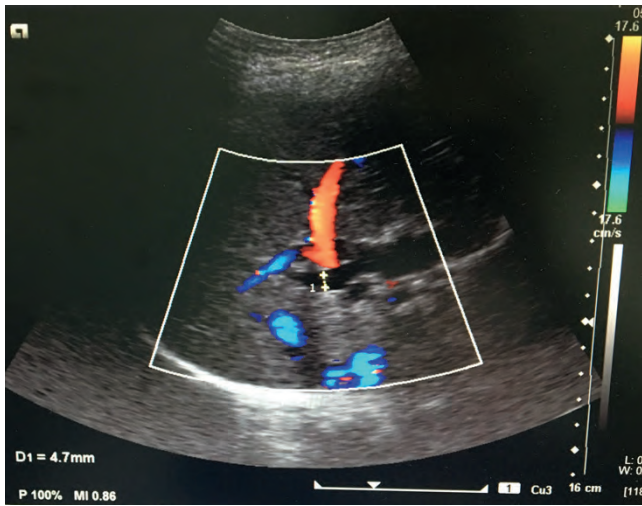
Figura 2. Clasificación del síndrome de Mirizzi. Fuente: Galiano (2016).

**CASO CLÍNICO**

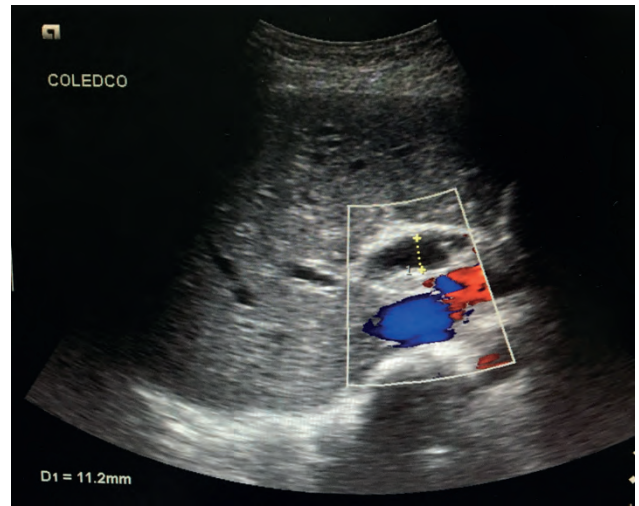
Se trata de paciente femenina de 16 años de edad con antecedente de dorsalgia de 2 meses de evolución, manejada con analgésicos. Refería haber iniciado 2 semanas previas con vómito y diarrea, recibió manejo para cuadro enteral de etiología viral sin mejoría; a los 5 días de iniciado el tratamiento, presentó ictericia, lo que

llevó a sospecha de hepatitis y se le realizó ultrasonido abdominal (USG), éste reportó lito único de 1 cm a nivel de colédoco, por lo que fue enviada a nuestro hospital. A su ingreso presentó tinte icterico, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen plano, blando, depresible, doloroso en hipocondrio derecho, signo de Murphy positivo, peristalsis audible, resto negativo. Sus exámenes de laboratorio a su ingreso: leucocitos de 7,300 u/L, neutrófilos 68.2%, linfocitos 20.2%, hemoglobina 12.2 g/dl, hematocrito 37.3%, plaquetas 213,000 u/L, bilirrubina total 4.74 mg/dl, bilirrubina directa 4.07 mg/dl, bilirrubina indirecta 0.67 mg/dl, TGO 138 UI/L, TGP 333 UI/L, fosfatasa alcalina 197 u/L, amilasa 47 u/L, lipasa 61 U/L, colesterol 219 mg/dl, triglicéridos 127 mg/dl, TP 14.1 s, TTP 28.3 s. Fue solicitado USG en nuestra unidad, ya que no se contaba con imágenes del que se refería en la nota de traslado; se reportó con dilatación de la vía biliar intra y extrahepática midiendo hasta 4.7 mm, con trayectos vasculares de características habituales, vena porta de calibre habitual, colédoco de 11.2 mm con lito de 9 mm. Vesícula biliar de morfología y topografía habitual, pared delgada, con lito de 6.8 mm (figura 3). Se realizó CPRE, donde se observó ámpula de Vater de aspecto macroscópico normal, colédoco distal delgado y en unión con cístico una importante compresión con una considerable dilatación proximal; la imagen sugería lito impactado, o bien, compresión por síndrome de Mirizzi, por vía biliar distal delgada, se colocó endoprótesis 10 fr de 7 cm de longitud y se obtuvo buen drenaje (figura 4). Se tomaron pruebas de función hepática a las 24 horas de CPRE y se reportó bilirrubina total en 2.3 mg/dl, bilirrubina directa 1.97 mg/dl, bilirrubina indirecta 0.33 mg/dl, TGO 61 UI/L, TGP 184 UI/L, fosfatasa alcalina 177 U/L, amilasa 623 U/L, lipasa 1407 U/L. A las 48 horas post CPRE se realizó colecistectomía laparoscópica con 4 puertos, se observó bolsa de Hartmann adherida a cístico “ensanchado”, además, se identificaron 2 arterias císticas, una de ellas anterior, y se ligaron ambas con doble grapa proximal y 1 distal. Se abrió cístico y se realizó exploración de vía biliar, sin encontrar lito en la misma. Asimismo, se revisó vesícula biliar y se encontró

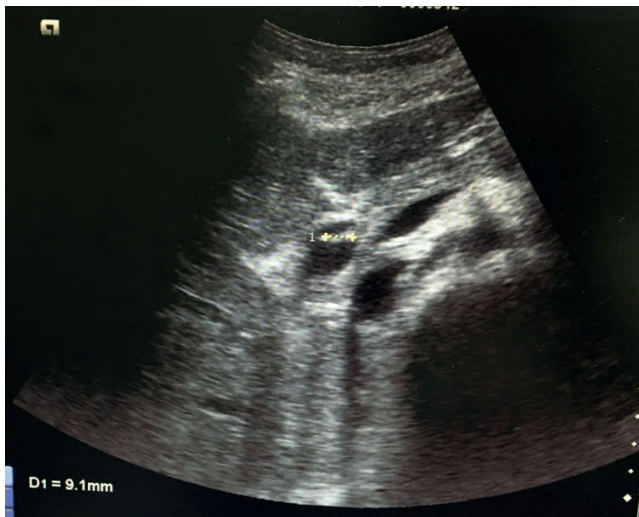
lito de aproximadamente 1 cm en cuello, se dio punto transfixivo con seda para ligar cístico con seda del 1 y reducirlo en tamaño para posteriormente colocar grapa para reforzar. Se procedió a realizar la disección de la vesícula del lecho hepático sin complicaciones, se colocó drenaje (figura 5). Paciente reinició vía oral a las 12 horas posteriores a su cirugía, con buena evolución, a las 48 horas de la cirugía presentó sangrado a través de herida donde estaba colocado el drenaje, se decidió retirar drenaje y dar punto de afrontamiento, se egresó a los 5 días postquirúrgicos sin complicaciones. Acudió a su cita de control a la semana para retiro de puntos con buena evolución. A los 18 días del postoperatorio fue internada en su ciudad de origen por presentar cuadro de dorsalgia, dolor abdominal y vómito, se niega ictericia, pruebas de función hepática en esa ocasión con bilirrubina total de 1.97 mg/dl, a expensas de bilirrubina directa en 1.08 mg/dl, TGO 203 UI/L, TGP 97 UI/L, fosfatasa alcalina 162 U/L, DHL 648 U/L, amilasa 91 U/L, lipasa 100 U/L. Se realizó ultrasonido y se reportó vía biliar intra y extra hepática normal; se egresó a domicilio con manejo analgésico. Paciente reingresó a las 8 semanas para realizar CPRE de control, durante estudio no se encontró endoprótesis, por lo que se supuso autoexpulsión de la misma, así también se mencionó que al aplicar contraste se observó colédoco de calibre normal, sin defectos de llenado que sugiriera litiasis, vaciamiento adecuado. No se manipuló conducto pancreático (figura 6). A los 5 meses, paciente nuevamente reingresó por ictericia; se realizó nueva CPRE la cual reportó colédoco dilatado y un defecto de llenado móvil, correspondiente a un cálculo. Se amplió esfinterotomía, sin incidentes, con salida de material purulento; se introdujo canastilla de Dormia y bajo control fluoroscópico se atrapó lito y se extrajo, al final adecuado vaciamiento, colédoco delgado y no más defectos de llenado (figura 7). Paciente actualmente a 3 años de seguimiento se encuentra en buen estado de salud, ya sin cuadros de dolor ni ictericia.



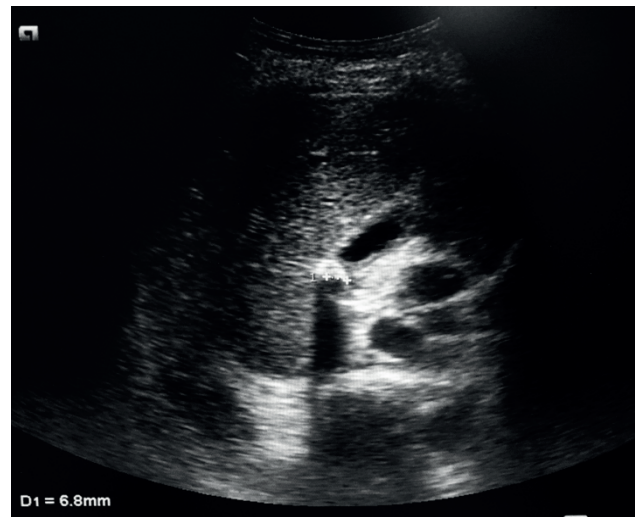
a. Vía biliar dilatada



b. Colédoco

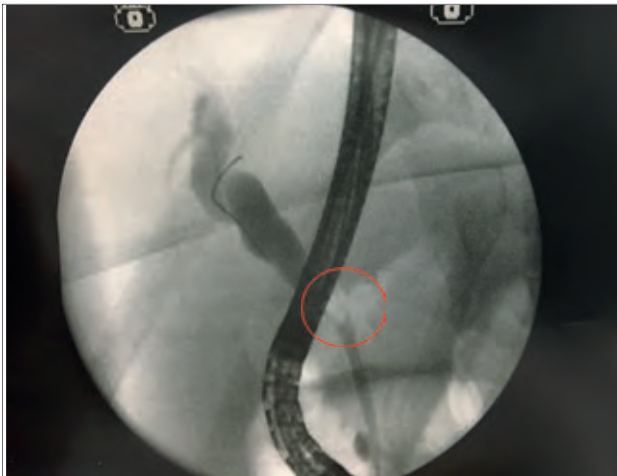


c. Lito al interior del colédoco

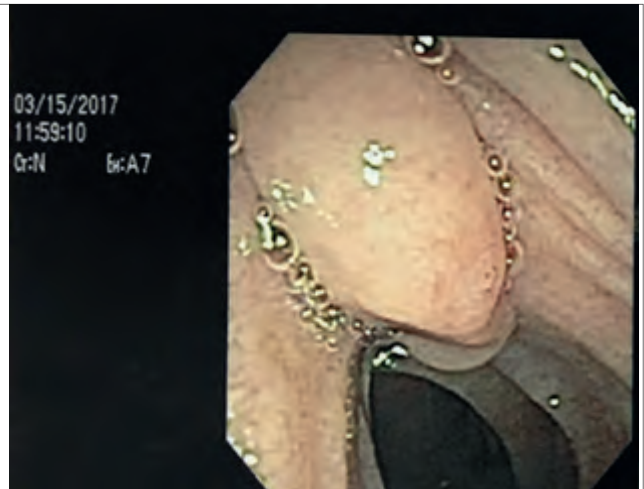


d. Lito al interior de la vesícula

Figura 3. Imágenes de ultrasonido al ingreso.



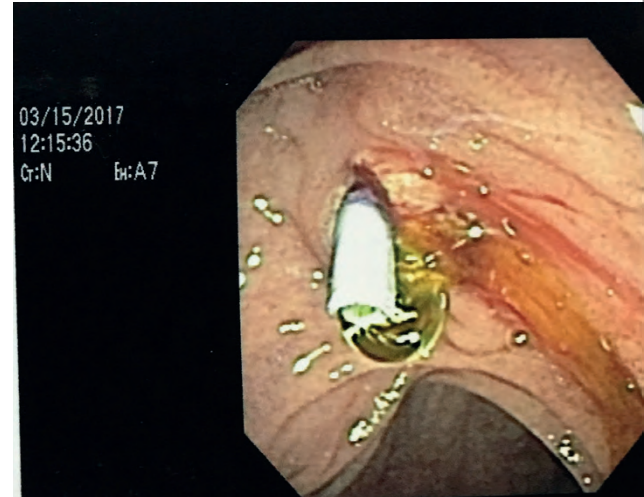
a. Defecto de llenado en unión de cístico y colédoco, el cual sugiere Síndrome de Mirizzi. Vía biliar proximal dilatada.



b. bÁmpula de Váter de aspecto normal



c. Colocación de endoprótesis



d. Drenaje biliar

Figura 4. CPRE inicial

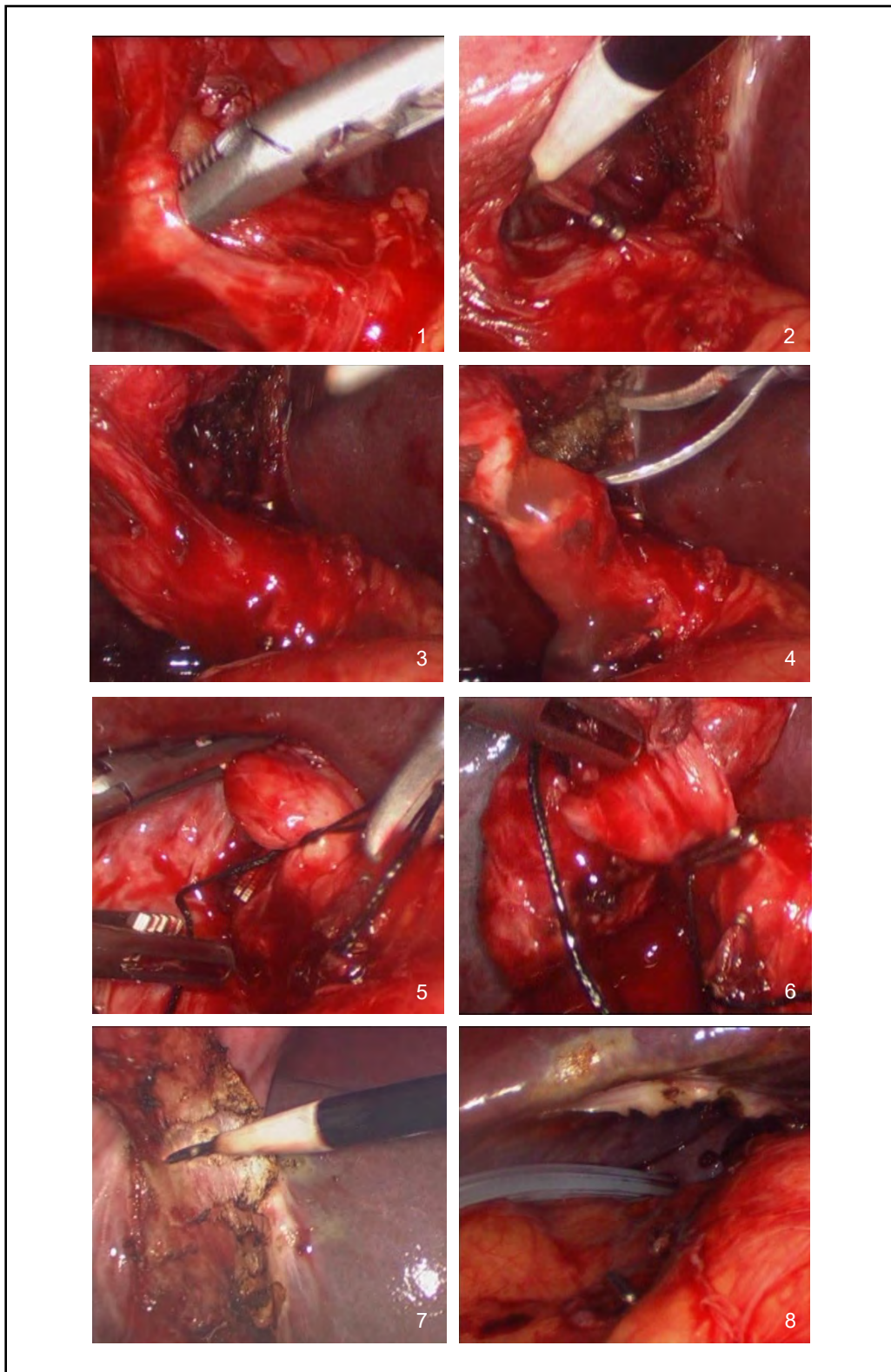
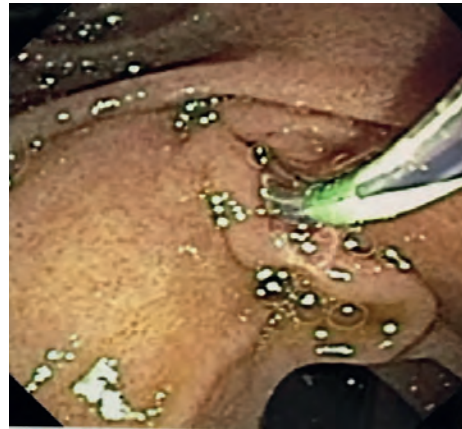
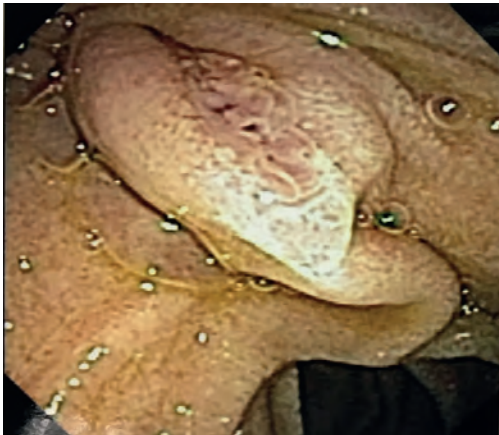


Figura 5. Imágenes del procedimiento quirúrgico. 1) Arteria cística anterior, 2) Arteria cística posterior ligada, 3) se observa bolsa de Hartman adherido a conducto cístico "ensanchado", 4) se decide seccionar cístico para realizar exploración de vía biliar, 5) Se realiza ligadura de cístico con seda 2-0, 6) se colocan dos grapas en cístico proximal, 7) se realiza disección vesícula biliar de lecho hepático, 8) se coloca drenaje tipo Blake.

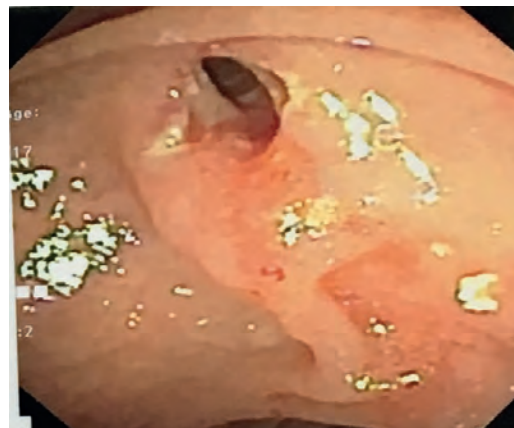


Ámpula de Vater normal, se canula y se refiere vía biliar normal, no se encuentra endoprótesis colocada 4 semanas antes

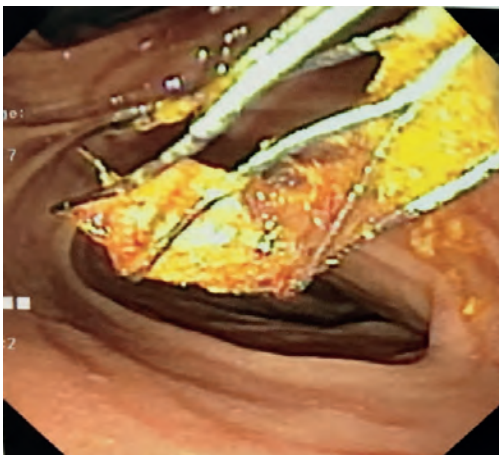
Figura 6. CPRE de control a las 8 semanas



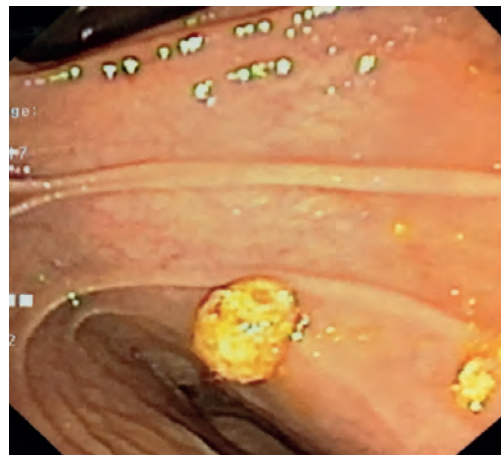
a. Canulación de ámpula de Vater con salida de líquido purulento



b. Postesfinterotomía



c. Extracción de cálculo con canastilla



d. Cálculo ya en duodeno

Figura 7. CPRE a los 5 meses por nueva obstrucción.

## DISCUSIÓN

En el síndrome de Mirizzi es una complicación crónica de la litiasis vesicular. De acuerdo con estudios recientes, la edad media de presentación es de 62 años (rango de 19-86 años).<sup>2</sup> La prevalencia del Síndrome de Mirizzi en pacientes que van a ser operados de colecistectomía es baja, en rangos de 0.06% a 2.7%.<sup>3,5</sup>

El diagnóstico clínico preoperatorio es bastante difícil. El dolor es la presentación más común reportada en 54-100% de los pacientes, seguido de ictericia en 24-100% de los pacientes.<sup>7</sup> El ultrasonido tiene una sensibilidad de 23-46% para detectar el síndrome de Mirizzi; algunos hallazgos sugestivos son la vesícula pequeña y contraída, litos en el conducto cístico, dilatación intrahepática y dilatación proximal del conducto extrahepático, litos en colédoco y calibre normal. La tomografía computada tiene una sensibilidad similar al ultrasonido.<sup>7</sup> La CPRE es el método más confiable para el diagnóstico de este síndrome, es el estándar de oro.<sup>7</sup>

A pesar de lo exitoso de la colecistectomía laparoscópica como abordaje de mínima invasión en patología de litiasis vesicular, el síndrome de Mirizzi continúa siendo un reto, tanto para abordaje abierto como por robótica, debido a lo distorsionado de la anatomía del triángulo hepatocístico.<sup>8</sup>

Mc Sherry y colaboradores propusieron 2 tipos de síndrome de Mirizzi: ya sea simple compresión del conducto hepático común o con fístula colecistobiliar.<sup>1,9</sup> En nuestro caso, la CPRE fue realizada de manera preoperatoria por la advertencia de signos de obstrucción biliar; se diagnosticó el síndrome de Mirizzi y se colocó una endoprótesis en colédoco, lo que protegía la vía biliar y a la paciente de una lesión del mismo. En consecuencia, a las 48 horas fue posible realizar colecistectomía por vía laparoscópica, sin complicaciones.

A pesar de que el síndrome de Mirizzi es una patología rara en etapas pediátricas, cada vez vemos más patología de litiasis vesicular en menores de edad, por tanto, debemos mantener en mente que ante una pre-

sentación de obstrucción de vía biliar, este puede ser un diagnóstico diferencial, así como también debe considerarse la posibilidad de daño de la vía biliar iatrogénico durante la cirugía.

## CONCLUSIÓN

La patología litiásica vesicular años atrás solía ser una patología casi exclusiva de pacientes adultos, sin embargo, cada vez es más común encontrar pacientes pediátricos con patología de obstrucción de la vía biliar por litos. El síndrome de Mirizzi es una patología muy poco frecuente, empero, debe tenerse en cuenta ante un paciente con colestasis intermitente o persistente en quien se evidencia la obstrucción por litos, y siempre se debe realizar un abordaje completo con todos los estudios necesarios para tomar las decisiones correctas con el fin de realizar una intervención segura. La CPRE siempre será el estudio más confiable, el que nos dará el diagnóstico, aunque la resolución de la patología será quirúrgica, siendo el estándar de oro la colecistectomía laparoscópica.

## REFERENCIAS

1. Galiano Gil J. El síndrome de Mirizzi, un desafío para el cirujano. *Revista Cubana de Cirugía*. 2016; (55): 151-163.
2. Prada-Arias M, Vázquez-Castelo J, Blanco-Lobato P, Gómez-Veiras J, Montero-Sánchez M, Vieito-Fuentes J. Exceptional Mirizzi syndrome in a young child: A laparoscopic approach. *Jour Pedia Sur CASE REPORTS*. 2014; (2): 446-449.
3. Tuncer AA, Yilmaz S, Yavuz M, Çetinkurşun S. Minimally Invasive Treatment of Mirizzi Syndrome, a Rare Cause of Cholestasis in Childhood. *Hindawi Publishing Corporation*. 2016; 1-3.
4. Kaya D, Karcaaltincaba M, Akhan O, Uslu N, Haliloglu M. MRCP diagnosis of Mirizzi syndrome in a paediatric patient: importance of T1-weighted gradient echo images for diagnosis. *Pediatric Radiology*. 2006; (36): 980-982.



5. Erben Y, Benavente-Chenhalls L, Donohue J, Que F, Kendrick M, Reid-Lombardo K, et al. Diagnosis and Treatment of Mirizzi Syndrome: 23-Year Mayo Clinic Experience. *Jour Amer Col Surg.* 2011; (213): 114-119.
6. Kulkarni S, Hotta M, Sher L, Selby R, Parekh D, Buxbaum J, et al. Complicated gallstone disease: diagnosis and management of Mirizzi syndrome. *Surgical Endocopy.* 2016; (31): 2215-2222.
7. Kamalesh N, Prakash K, Pramil K, George T, Sylesh A, Shaji P. Laparoscopic approach is safe and effective in the management of Mirizzi syndrome. *Jour Min Acce Surg.* 2015; (11): 246-250.
8. Testini M, Sgaramella L, De Luca G, Pasculli A, Gurrado A, Biondi A, et al. Management of Mirizzi Syndrome in Emergency. *Jour Laparoend & Adv Surg Tech.* 2016; (27): 28-32.
9. 11. Masih I, Moorehead R, Caddy G. Mirizzi's syndrome: a diagnostic dilemma. *Irish Jour Med Scie.* 2020; (180): 893-895.