
Síndrome de Lemmel: presentación de un caso

Lemmel syndrome: presentation of a Case

Dr. Martín Chiong-Quesada ^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-4683-2668>

Dr. René Rabassa-Pérez ¹ <https://orcid.org/0000-0002-7864-4039>

Dr. Yosvany Rojas-Peláez ² <https://orcid.org/0000-0003-2378-6811>

Dr. Eduardo Barreto-Suárez ¹ <https://orcid.org/0000-0002-6384-5356>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Servicio de Gastroenterología. Camagüey, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Policlínico Docente José Martí Pérez. Servicio de Gastroenterología. Camagüey, Cuba.

*Autor por correspondencia (email): mchiong.cmw@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: el duodeno corresponde a la segunda localización, con más frecuencia se presentan en los divertículos gastrointestinales después del colon. El síndrome de Lemmel también conocido como ictericia obstructiva intermitente, presencia de divertículos duodenales próximos a la papila de Váter podría favorecer al desarrollo de enfermedades pancreatobiliares.

Objetivo: presentar el caso de una adulta mayor con ictericia en mucosa y piel intermitente asociada con episodios febriles no cuantificados y dolor en hipocondrio derecho.

Presentación del caso: paciente de 67 años de edad, femenina, con un síndrome icterico obstructivo, sin presencia de coledocolitiasis u otra alteración del árbol biliar distinta a la presencia de un divertículo duodenal. Por esta sintomatología es remitido a consulta de Gastroenterología del Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech de la provincia Camagüey.

Conclusiones: el síndrome de Lemmel es una enfermedad poco frecuente que debe tenerse en cuenta como causa de ictericia obstructiva.

DeCS: ICTERICIA OBSTRUCTIVA/diagnóstico; ICTERICIA OBSTRUCTIVA/patología; DIVERTÍCULO GÁSTRICO; AMPOLLA HEPATOPANCREÁTICA; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Background: the duodenum corresponds to the second location where the gastrointestinal diverticula are most frequently presented after the colon. Lemmel's syndrome, also known as intermittent obstructive jaundice, presence of duodenal diverticula near the papilla of Vater could favor the development of pancreatic biliary diseases.

Objective: to present the case of an older adult with jaundice in mucosa and intermittent skin associated with febrile episodes not quantified and pain in the right hypochondrium.

Clinical case: a 67-year-old female patient with an obstructive jaundice syndrome, without the presence of choledocholithiasis or other alteration of the biliary tree other than the presence of a duodenal diverticulum. For this symptomatology is referred to Gastroenterology consultation.

Conclusions: Lemmel's syndrome is a rare pathology that must be taken into account as a cause of obstructive jaundice.

DeCS: JAUNDICE, OBSTRUCTIVE/diagnosis; JAUNDICE, OBSTRUCTIVE /pathology; DIVERTICULUM, STOMACH; AMPULLA OF VATER; CASE REPORTS.

Recibido: 03/06/2019

Aprobado: 21/08/2019

Ronda: 1

INTRODUCCIÓN

El duodeno corresponde a la segunda localización, con más frecuencia se presentan en los divertículos gastrointestinales después del colon. ⁽¹⁾ Los divertículos duodenales ocurren con frecuencia entre el 5-10 % de la población general y su prevalencia se incrementa con la edad, la cual llega hasta un 15-20 % a los 80 años de edad, sin embargo, por lo general son hallazgos incidentales, ya que la mayoría son asintomáticos. El 75 % de estos divertículos son periampulares de estos, los que se localizan a 2-3 cm por encima de la ampolla de Váter se conocen como divertículos yuxtapapilares. ⁽²⁾ Los pacientes rara vez cursan con síntomas, sin embargo, estos pueden incluir dolor abdominal, esteatorrea, hemorragia gastrointestinal, perforación, obstrucción intestinal, diverticulitis y enfermedades de la vía biliar (ictericia obstructiva, colangitis y pancreatitis). ^(3,4)

El síndrome de Lemmel, también conocido como ictericia obstructiva intermitente, fue descrito por primera vez en el año de 1934, cuando Lemmel observó que la presencia de divertículos duodenales próximos a la papila de Váter podría favorecer al desarrollo de enfermedades pancreatobiliares. Hasta el momento hay muy pocos casos publicados, por lo que es una enfermedad que no ha sido estudiada a fondo. Se define como una hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina directa, secundaria a la relación de un divertículo yuxtapapilar con alteraciones del árbol biliar, sin evidencia de coledocolitiasis u otra causa de hiperbilirrubinemia a expensas de directa. ^(5,6,7,8)

Aunque la coledocolitiasis ocurre comúnmente con una incidencia del 20 al 40 % en pacientes con divertículos duodenales periampulares, el 41 % de los pacientes que presentan divertículos yuxtapapa-

pilares y síntomas secundarios a obstrucción de la vía biliar tiene los conductos biliares y pancreáticos normales en los estudios imagenológicos. ⁽²⁾

Por lo general, la mayoría de los pacientes cursan no solo con ictericia a expensas de la bilirrubina directa, sino también con otros síntomas como dolor abdominal agudo o colangitis. Es característico que los pacientes presenten dolor epigástrico postprandial y sensación de plenitud gástrica. ⁽²⁾

El mecanismo exacto aún no ha sido definido con exactitud, sin embargo, se postula que esté relacionado con el incremento de la presión, la obstrucción mecánica, la distorsión de la porción distal del conducto biliar común y el ducto pancreático o la disfunción o espasmos del esfínter de Oddi. Todo esto favorece el reflujo del contenido duodenal con bacterias intestinales hacia el conducto biliar común y al conducto pancreático y la estasis biliar, lo que por último produce los síntomas causados por la enfermedad obstructiva del conducto biliar en su tercio distal intraduodenal. ⁽³⁾

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 67 años de edad, ocupación ama de casa, de procedencia de área rural. Acude a consulta por cuadro clínico de 11 meses de evolución consistente en dolor a nivel epigástrico irradiado hacia flanco e hipocondrio derecho, asociado con sensación de distensión abdominal postprandial. Que el 20 de octubre de 2018 comienza con ictericia en mucosa y piel intermitente asociada con episodios febriles no cuantificados. No refiere antecedentes médicos previos. Al examen físico, en el momento del ingreso, signos vitales normales, afebril, ictericia en la piel y en escleras, con dolor a la palpación en el mesogástrico y flanco derecho, sin signos de irritación peritoneal; resto del examen sin alteraciones.

Los estudios paraclínicos iniciales muestran un hemograma con presencia de leucocitosis y neutrofilia, hiperbilirrubinemia a predominio de la directa, el resto de perfil hepático con alteraciones a predominio de las enzimas que miden colestasis (Tabla 1).

Tabla 1. Estudios analíticos

Estudio	Rango normal	Resultado
Hemoglobina	12,0 - 15,0 g/l	13,5 g/l
Hematocrito	0,41 - 0,54 %	0,41%
Leucocitos	4,5 - 11 x 10 ⁹ /l	10,6 x 10 ⁹ /l
Neutrófilos	0,55 - 0,65 x 10 ⁹ /l	0,60 x 10 ⁹ /l
Linfocitos	0,25 - 0,35 x 10 ⁹ /l	0,40 x 10 ⁹ /l
Eosinófilos	0,02 - 0,04 x 10 ⁹ /l	0,03 x 10 ⁹ /l
Plaquetas	140 - 450 x 10 ⁹ /l	200 x 10 ⁹ /l
Bilirrubina total	< 21 mmol/l	28,4 mmol/l
Bilirrubina directa	<3,4 mmol/l	19,4 mmol/l
Bilirrubina indirecta	< 10 mmol/l	9 mmol/l
ALT	< 49 U/l	75 U/l
AST	< 46 U/l	69 U/l
Fosfatasa alcalina	100 - 290 U/l	450 U/l
GGT	10 - 45 U/l	105 U/l
Tiempo de protrombina	12 - 15"	13 - 16"
INR	0,85 - 1,15	1,20

ALT: alaninaaminotransferasa; AST: aspartatoaminotransferasa; INR: índice internacional normalizado; GGT: gammaglutamiltranspeptidasa.

Se realizó una ultrasonografía hepatobiliar que reportó vesícula biliar distendida de paredes finas, sin presencia de cálculos en su interior. Colédoco de alrededor de 10 mm de diámetros. Dado los hallazgos paraclínicos y ecográficos, se considera que cursa con un cuadro clínico de ictericia con hiperbilirrubinemia a expensas de la directa, por probable proceso obstructivo. Se solicita colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), la cual reportó distensión de la vesícula biliar sin la identificación de imágenes de cálculos en su interior. Dilatación de la vía biliar extrahepática hasta el colédoco distal y leve dilatación del conducto pancreático con aspecto liso de sus contornos. En el nivel inmediato previo a la llegada de estos conductos al duodeno se identifica una formación sacular que se considera corresponde a divertículo duodenal (Figuras 1, 2, 3 y 4).



Figura 1. Segunda porción duodenal (luz inferior) con presencia de divertículo yuxtapapilar (luz superior).

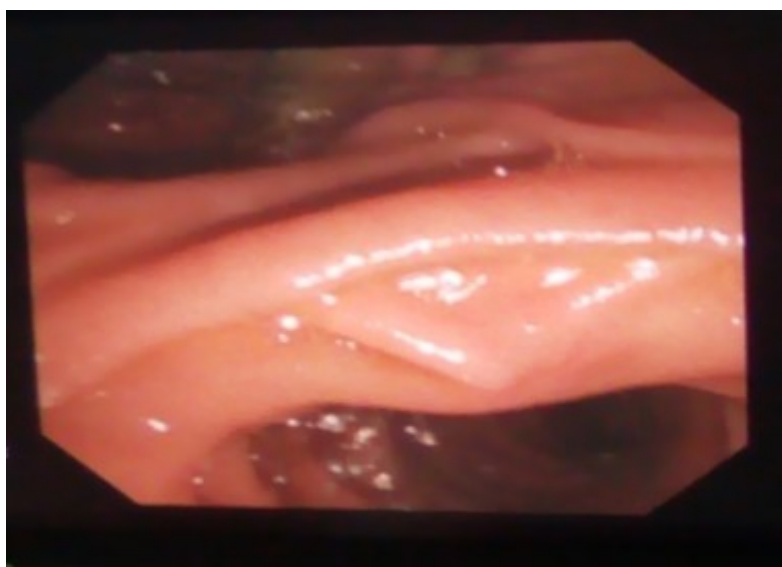


Figura 2. Segunda porción duodenal (luz inferior) con presencia de divertículo yuxtapapilar (luz superior).



Figura 3. Canulación de la papila duodenal a través de un catéter con presencia del divertículo yuxtapapilar.



Figura 4. Canulación de la papila duodenal a través de un catéter con presencia de un divertículo yuxtapapilar.

Dada la persistencia de un perfil hepático obstructivo, se decide la realización de una papilotomía, en la que se encuentra una vía biliar extrahepática de 10 mm sin defectos de llenado. Luego se decide la colocación de endoprótesis biliar. Presenta como complicación pancreatitis pos-CPRE. Evoluciona hacia la mejoría, por lo que se decide el egreso y control para retiro de la endoprótesis en 10 semanas, procedimiento realizado sin complicaciones.

DISCUSIÓN

La ictericia obstructiva intermitente por hiperbilirrubinemia directa y que produce síndrome de Lemmel relaciona los divertículos periampulares con alteraciones de la vía biliar, como las litiasis recurrentes, la colangitis o la pancreatitis. El diagnóstico puede ser difícil, pero la sospecha clínica de esta enfermedad, como una posibilidad, en los pacientes con hiperbilirrubinemia directa sin coledocolitiasis, es de suma importancia para evitar tomar conductas inadecuadas, esta debe iniciarse al identificar la presencia del divertículo periampular. ⁽⁵⁾ Se confirma con estudios imagenológicos que incluyen ultrasonografía endoscópica biliopancreática, CPRE, tomografía axial computarizada (TAC) abdominal o colangiopancreatografía por resonancia magnética. ⁽⁹⁾ Con cualquiera de ellos puede demostrarse la compresión lateral que hay en el conducto biliar común como causa de la presencia del divertículo. ⁽⁴⁾

Karayiannakis AJ et al. ⁽⁶⁾ han reportado que los estudios imagenológicos abdominales de este tipo son una herramienta diagnóstica útil para identificar enfermedades duodenales, mejorar las dificultades y aclarar las dudas tanto clínicas como los hallazgos ultrasonográficos.

Kang HS et al. ⁽⁵⁾ señalan que la mejor forma de demostrar la presencia de estos divertículos es a través de la visión lateral endoscópica durante la CPRE. En las tomografías y resonancias en este tipo de divertículos se ven como lesiones cavitadas de la pared fina, que por lo general, contienen gas y están situadas en la segunda porción del duodeno. Sin embargo, en ciertos casos estos divertículos periampulares se llenan de líquido y con frecuencia pueden confundirse con pseudoquistes pancreáticos, neoplasias quísticas en la cabeza del páncreas o incluso adenopatías metastásicas; por tanto, no deben utilizarse solamente las imágenes, también debe haber un alto índice de sospecha basado en la historia clínica, los síntomas y los hallazgos paraclínicos para llegar a un correcto diagnóstico en estos pacientes.

En el caso que se reportó, la clínica y los reportes paraclínicos del perfil hepático indicaron que la paciente cursaba con una ictericia de patrón obstructivo, por hiperbilirrubinemia directa. Por tanto, se procedió a realizar una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, que describió una formación sacular en la segunda porción del duodeno muy próxima a la papila. Con el nivel de llegada del colédoco con el conducto pancreático, se logró enfocar el caso con una sospecha diagnóstica específica y llevar a cabo el tratamiento indicado. En el caso, se confirmó la presencia del divertículo el diagnóstico de síndrome de Lemmel. Luego se procedió a papilotomía y colocación de endoprótesis biliar.

En la actualidad el diagnóstico de este síndrome se realiza, la mayoría de las veces, a través de la CPRE o la ultrasonografía endoscópica, ya que con ambas se logra confirmar el diagnóstico, excluir otras posibles causas, como coledocolitiasis y tumores, y llevar a cabo la esfinterotomía endoscópica como tratamiento. ^(10,11,12)

Al caso que se presentó no fue posible realizar ultrasonografía endoscópica por no contar con el citado proceder en la institución. Solo fue posible realizar ultrasonografía abdominal y a posteriori la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica.

Por lo general, no se realiza este tipo de terapéutica en pacientes asintomáticos. Sin embargo, ya que

casi todos los pacientes con este síndrome presentan síntomas relacionados con obstrucción biliar (ictericia, dolor abdominal y colangitis) como resultado de la compresión extrínseca del conducto biliar común, se debe proceder a realizar algún tipo de manejo. ⁽⁵⁾

Los divertículos periampulares sintomáticos pueden ser tratados de manera conservadora por endoscópica o quirúrgicamente. ⁽⁸⁾ El objetivo del tratamiento en estos casos es aliviar la obstrucción biliopancreática, ya sea mediante resección quirúrgica o endoscópica del divertículo, esfinterotomía endoscópica, e implantar un drenaje biliar o simplemente remover el contenido del divertículo, el cual puede corresponder a un enterolito o a restos de alimento impactado.

Oukachbi N et al. ⁽⁸⁾ expresan que el tratamiento endoscópico tiene una tasa de éxito alta. El tratamiento quirúrgico se reserva para complicaciones severas como perforación o hemorragia importante o en condiciones que cursen con sepsis, y la CPRE con esfinterotomía es preferible en casos de alteraciones pancreatobiliares. Este procedimiento está indicado al tener en cuenta que no todas las formas del síndrome de Lemmel son causadas por compresión extrínseca (distensión del divertículo periampular) del conducto biliar común; se ha propuesto que la disfunción del esfínter de Oddi o una fibrosis crónica de la papila pueden ser también las causas de esta enfermedad. En estos casos, este sería el procedimiento más sencillo y práctico a realizar para solución.

Los casos reportados en la literatura son pocos, lo que se traduce en un desconocimiento claro sobre la verdadera incidencia del síndrome de Lemmel. A pesar de lo anterior, Melo MDK et al. ⁽¹²⁾ exponen que su existencia debe tenerse en las opciones diagnósticas en los casos de ictericia obstructiva intermitente.

Es necesario el conocimiento de los pocos reportes de casos publicados en la literatura médica, los cuales avalan el adecuado manejo diagnóstico y terapéutico que se dio en la paciente, además de plantear nuevos retos en el abordaje y tratamiento de futuros casos.

CONCLUSIONES

En pacientes ancianos que muestren un cuadro clínico compatible con ictericia obstructiva en ausencia de litiasis en el conducto biliar común (coledocolitiasis) o en ausencia de una masa tumoral, siempre debe considerarse la posibilidad de que el paciente presente un divertículo periampular causante de la sintomatología.

El manejo conservador con estudios imagenológicos siempre debe ser la primera opción para el diagnóstico en estos pacientes, y la intervención quirúrgica o endoscópica deben ser utilizadas con prudencia para realizar un tratamiento seguro y efectivo de este síndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wang Y, Liu K, Yang J. A rare cause of obstructive jaundice. *Clín Gastroenterol Hepatol.* 2013;11(7):A31.

2. Musumba C, Britton E, Smart H. A man presenting with severe postprandial epigastric pain, jaundice, and pyrexia: more than the usual suspects? *Gastroenterology*. 2013;144(2):274-469.
3. Gómez Espín R, Sánchez Quiles I, Hallal H, Joaquín Plaza J. Lesión hepatocelular aguda tras exposición sucesiva a clozapina y olanzapina en un paciente con hepatitis crónica C. *Gastroenterol Hepatol*. 2010;33(2):150-2.
4. Rouet J, Gaujoux S, Ronot M, Palazzo M, Cauchy F, Vilgrain V, et al. Lemmel's syndrome as a rare cause of obstructive jaundice. *Clín Res Hepatol Gastroenterol*. 2012;36(6):628-31.
5. Kang HS, Hyun JJ, Kim SY, Woo Jung S, SeolKoo J, Joon Yim H, et al. Lemmel's syndrome, an unusual cause of abdominal pain and jaundice by impacted intradiverticularenrolith: case report. *J Korean Med Sci*. 2014;29:874-8.
6. Karayiannakis AJ, Bolanaki H, Courcoutsakis N, Kouklakis G, Moustafa E, Prassopoulos P, et al. Common bile duct obstruction secondary to a periampullary diverticulum. *Case Rep Gastroenterol*. 2012;6:523-9.
7. Beisani M, Espin F, Dopazo C, Quiroga S, Charco R. Therapeutic management of juxtapapillary duodenal diverticulum. *Cir Esp*. 2013;91(7):463-5.
8. Oukachbi N, Brouzes S. Management of complicated duodenal diverticula. *J Visc Surg*. 2013;150(3):173-9.
9. Bittle MM, Gunn ML, Gross J, Rohrmann CA. Imaging of duodenal diverticula and their complications. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2012;41(1):20-9.
10. Gálvez García C, Alventosa E, González González C, de Armas Perdomo R, Llanos JM, Garrido Carrasco MS, et al. Ictericia obstructiva con nombre propio: síndrome de Lemmel [Internet]. Granada, España: SERAM; 2018 [citado 12 Ene 2019]. Disponible en: <https://docplayer.es/76619128-Ictericia-obstructiva-con-nombre-propio-sindrome-de-lemmel.html>
11. Tajima A, Kurata H. Elderly patient with Lemmel syndrome. *JSM Gastroenterol Hepatol*. 2014;2(1):1010.
12. Melo MDK, Sánchez SVM, Dávila JGÁ. Ictericia obstructiva secundaria a síndrome de Lemmel. Reporte de caso. *Rev Mex Cir Endoscop*. 2018;19(3):21-34.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA

- I. Martín Chiong-Quesada (Concepción y diseño del trabajo. Redacción del manuscrito. Revisión crítica del manuscrito. Aprobación de su versión final. Aporte de pacientes o material de estudio).
- II. René Rabassa-Pérez (Concepción y diseño Del trabajo. Aprobación de su versión final. Aporte de pacientes o material de estudio).

III. Yosvany Rojas-Peláez (Redacción del manuscrito. Aprobación de su versión final. Aporte de pacientes o material de estudio).

IV. Eduardo Barreto-Suárez (Revisión crítica del manuscrito. Aprobación de su versión final. Aporte de pacientes o material de estudio).